

## JUEVES 31 DE MAYO, 9:00 - 10:15 h. ÁREA PÓSTER 1

### ONCOHEMATOLOGÍA

**Moderadora:** María José Moreno. *Hospital Virgen de las Nieves, Granada*

#### P001

##### ¿La infección por *Helicobacter pylori* puede causar anemia ferropénica severa?

M.<sup>a</sup> del Pilar Talón Moreno, Luis Emilio Gómez Alcaraz, Miriam Lorente Cuadrado, M.<sup>a</sup> Teresa Montero Cebrián, Ana Almansa García, M.<sup>a</sup> Isabel Núñez López  
*Hospital Rafael Méndez, Murcia*

**Introducción:** El déficit de hierro es la causa más frecuente de anemia, principalmente en niños. A las ya conocidas causas de anemia ferropénica (consumo inadecuado, pérdida de sangre crónica, malabsorción, hemólisis), recientemente se ha añadido la infección por *Helicobacter pylori*. Entre otros, se han propuesto los siguientes mecanismos por los que puede influir en el déficit de hierro: pérdida de sangre oculta secundaria a gastritis erosiva crónica, reducción de la absorción de hierro por gastritis e hipoclorhidria o aclorhidria, incremento de la utilización de hierro por las bacterias. Presentamos el caso de tres pacientes que ingresaron en nuestro hospital por anemia ferropénica severa.

**Casos clínicos:** Se trata de una niña y un niño de 9 y 3 años respectivamente, remitidos por su pediatra a urgencias por anemia microcítica e hipocrómica severa; hemoglobina 4,8 y 5,8. Ambos asociaban astenia, pérdida de peso y leves molestias abdominales. A la exploración física destacaba palidez importante de piel y mucosas y soplo sistólico 1-2/6. La niña, además, presentaba deposiciones pastosas y oscuras. El estudio de anemia reveló anemia regenerativa por déficit de hierro; se descartó enfermedad celiaca. La sangre oculta en heces fue positiva en la mujer, en la que se realizó gammagrafía con Tc99 y leucocitos marcados con resultado normal; y gastroscopia con biopsia que reveló duodenitis crónica con áreas de agudización. El test de ureasa rápida dio positivo fuerte. En el niño se solicitó antígeno de *Helicobacter pylori* en heces siendo positivo. Dos transfusiones de sangre fueron necesarias en el caso de la primera paciente, no así en el segundo, que presentaba anemia bien tolerada. A ambos se administró tratamiento de erradicación de *Helicobacter pylori* con resolución de la anemia.

El tercer caso es una niña de 3 años en seguimiento por tratamiento con GH (déficit total), tiroiditis autoinmune eutiroidea sin tratamiento y anemia ferropénica. En analítica de control se detecta anemia microcítica severa (Hb 5,9). Ingresó para estudio: enfermedad celiaca negativa, sangre oculta en heces negativa, antígeno *Helicobacter*

*pylori* en heces positivo. Se ha iniciado recientemente tratamiento erradicador pendiente de ver evolución.

**Conclusiones:** Diversos estudios se han realizado para explicar la relación entre infección por *Helicobacter pylori* y anemia ferropénica. Sin embargo, sigue siendo una cuestión en debate, puesto que varios trabajos publicados no han hallado dicha relación; siendo necesarios más estudios. En nuestros pacientes, es llamativa la completa resolución de la anemia severa tras el tratamiento erradicador de *Helicobacter pylori*.

#### P002

##### Anemia megaloblástica por déficit de vitamina B<sub>12</sub> en la infancia

M.<sup>a</sup> José Pérez Ortega, Elena Cobos Carrascosa, Francisco Lendínez Molinos, M.<sup>a</sup> Isabel Rodríguez Lucenilla, Moisés Leyva Carmona, M.<sup>a</sup> Ángeles Vázquez López  
*Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería*

**Introducción:** La anemia megaloblástica debido a deficiencia de vitamina B12 en una anemia macrocítica muy inusual en la infancia. Sus manifestaciones clínicas son inespecíficas y abarcan desde trastornos hematológicos como anemia aislada o pancitopenia, hasta graves síntomas neurológicos, pudiendo plantear problemas de diagnóstico diferencial. Presentamos 3 casos destacando además de su infrecuencia, las distintas causas que condujeron al déficit.

##### Casos clínicos:

**Caso 1:** lactante de 12 meses en estudio por bicitopenia. Alimentación: lactancia materna exclusiva. Madre afecta de enfermedad tiroidea autoinmune y artritis reumatoide. Historia familiar de gastritis crónica y cáncer gástrico. Exploración física: palidez cutáneo-mucosa y leve retraso psicomotor. Hemograma: Hb 5,5 g/dl, VCM: 101 fL; leucocitos: 2420, neutrófilos: 210, plaquetas: 130.000. Parámetros del hierro y folatos normales. Déficit de vitamina B12 (12 pg/ml). Se trató con B12 parenteral con recuperación hematológica y neurológica. Se amplió estudio materno demostrándose anticuerpos anti-Fi y anti-células parietales positivos con disminución de B12 y ácido fólico.  
**Caso 2:** Lactante de 18 meses. En estudio por anemia y trombopenia. No antecedentes de interés. Exploración física: intensa palidez de piel y mucosas. Hemograma: Hb 4,6 g/dl, VCM: 110 fL; plaquetas: 64.000, serie blan-

ca normal. Frotis: anisocitosis, anisocromia y poiquilocitosis. Niveles de hierro y folatos normales. Vit B12: 85 pg/ml. Test de Schilling compatible con defecto en absorción intestinal global. Niveles de transcobalamina en suero normales. Ausencia de FI en jugo gástrico (déficit congénito). Fue tratada con B12 parenteral, con buena respuesta hematológica.

**Caso 3:** Lactante de 9 meses. Ingresado para estudio de retraso psicomotor. Madre vegetariana estricta. Alimentación: lactancia materna exclusiva. Exploración neurológica con escaso contacto con el medio. Hiperexcitabilidad y temblor. En protocolo de estudio de retraso psicomotor muestra como único hallazgo niveles de vitamina B12 de 27 pg/ml. Se inició tratamiento con B12 parenteral observando notable mejoría neurológica.

**Conclusiones:** Destacamos: 1) La extraordinaria infrecuencia de la deficiencia congénita del FI en el caso 2 y la importancia de la anamnesis en los 2 casos de etiología nutricional; 2) La presencia de síntomas neurológicos puede dificultar el diagnóstico y la afectación de otras series hematopoyéticas puede sugerir hemopatías más graves; 3) La reversibilidad de los síntomas y las alteraciones hematológicas tras la instauración del tratamiento con vitamina B12.

## P003

### Blastosis periférica neonatal: ¿cuál es su pronóstico?

Gema Yolanda De la Casa Ventura,  
Ana Inés de Augusto Claudino, Josué Pérez Sanz,  
Diego Plaza López de Sabando, Helena Viana,  
Félix Omeñaca Teres  
*Servicio de Hematooncología Infantil, Hospital Universitario La Paz, Madrid*

**Introducción:** La leucemia congénita y el síndrome mielodisplásico/mieloproliferativo transitorio son dos trastornos que producen blastosis periférica en el periodo neonatal. La leucemia congénita es una enfermedad rara que se presenta en las primeras semanas de vida, con una incidencia inferior al 1% de todas las leucemias infantiles. Suele cursar con hiperleucocitosis, hepatoesplenomegalia, afectación cutánea y del sistema nervioso central. La supervivencia a los 6 meses es del 33%; la mortalidad es la más alta de entre todas las neoplasias congénitas. El síndrome mielodisplásico/mieloproliferativo transitorio se asocia con frecuencia a síndrome de Down y se resuelve de forma espontánea; sólo el 20-30% progresan a leucemia aguda. Ocasionalmente se ha descrito en recién nacidos fenotípicamente normales. Citológicamente es indistinguible de la leucemia neonatal. Se presentan dos casos de blastosis periférica neonatal.

### Casos clínicos:

**Caso 1.** Recién nacido a término que presenta hiperleucocitosis (52.500 leucocitos/ $\mu$ L con 66% de blastos) sin afectación de otras series en el hemograma a las 15 horas de vida, realizado por aspecto pletórico, nódulos subcutáneos en miembros superiores y hepatomegalia. El medulograma muestra una doble población de blastos compatible

con leucemia mieloblástica aguda de stirpe monocítica M5 de la FAB. Durante el periodo neonatal se mantiene actitud expectante. Ante la ausencia de remisión espontánea se inicia tratamiento quimioterápico y búsqueda de donantes para trasplante de progenitores hematopoyéticos. En el segundo mes de vida fallece debido a sepsis por *Klebsiella* en contexto de pancitopenia.

**Caso 2.** Recién nacido a término con hepatoesplenomegalia en ecografías prenatales, persistente al nacimiento. A las 24 horas de vida presenta hiperleucocitosis (82.500 leucocitos/ $\mu$ L con 28% de blastos). En el estudio se objetivan alteraciones citogenéticas del cromosoma 21. El medulograma muestra 42% de blastos polimorfos compatible con leucemia aguda mieloblástica. Ha presentado evolución clínica favorable posterior sin precisar tratamiento y desaparición progresiva de la población celular inmadura.

**Conclusiones:** La leucemia congénita y el síndrome mielodisplásico/mieloproliferativo transitorio son dos entidades infrecuentes que se manifiestan con blastosis en sangre periférica, pero con pronóstico diferente. La presentación clínica, los estudios citogenéticos y la evolución del recuento de blastos en sangre periférica y médula establecen el diagnóstico de manera definitiva. Así mismo, deben descartarse otras entidades que pueden causar reacciones leucemoides como infecciones, anemias hemolíticas o hipoxia.

## P004

### Bradycardia sinusal asintomática inducida por 5-fluorouracilo en paciente pediátrico

M.<sup>a</sup> Ángeles Palacios Soria, Antonio Javier González Martínez, Lorena Hidalgo García, Palma Solano Páez  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** El 5-fluorouracilo (5-FU) es un antimetabolito específico de fase S utilizado como agente citostático. Son habituales las alteraciones gastrointestinales y la mielosupresión como efectos adversos, siendo infrecuentes los efectos cardiovasculares.

Tras revisar la literatura existente sobre la relación entre 5-FU y cardiotoxicidad, observamos que de un total de 3482 pacientes en tratamiento con este fármaco, 14 presentaron bradicardia, la mayoría de ellos (12) de forma asintomática. Tan sólo uno precisó tratamiento con atropina, siendo suficiente con la supresión de 5-FU en el resto para revertir la bradicardia. En la mayor parte de los casos el efecto adverso apareció al cabo de un periodo de latencia superior a 72 horas, siendo más frecuente tras su administración en infusión continua que en bolos. Todos los pacientes eran adultos, sin encontrar ningún caso en la literatura referido a población pediátrica.

**Caso clínico:** Paciente mujer de 11 años de edad con diagnóstico de carcinoma nasofaríngeo en tratamiento quimioterápico según protocolo COG ARAR 0331 consistente en 3 ciclos con cisplatino y 5-FU.

Al 4º día del segundo ciclo de infusión de 5-FU se detecta bradicardia sinusal a 46 latidos por minuto (lpm) asintomática. A la exploración física presenta auscultación cardiopulmonar normal, sin soplos ni extratonos, pulsos

periféricos palpables y simétricos, no hepatomegalia, no edemas, tensión arterial dentro de los límites de la normalidad. Como pruebas de laboratorio se realizan hemograma y bioquímica incluyendo potasio, calcio, magnesio, CPK y troponinas con resultado normal.

Se realiza ECG que registra bradicardia sinusal a 46 lpm e inversión de la onda T, intervalo PR y QTc normal. No trastornos de repolarización ni hipertrofia de cavidades.

En estudio ecocardiográfico no se detectan alteraciones estructurales ni alteración del flujo, con fracción de eyección del 67%.

Dada la sospecha de efecto adverso de la infusión de 5-FU se decide suspender la medicación con normalización de la frecuencia cardíaca a las 24 horas de su retirada. No se vuelve a introducir hasta el tercer ciclo, en el que se realiza una monitorización estrecha sin evidenciar nueva alteración cardiológica.

**Conclusiones:** A la vista de estos hallazgos, se aconseja la monitorización cardiológica estrecha durante el tratamiento con 5-FU, dada la posibilidad de producirse bradicardia de forma asintomática e idiosincrásica.

En caso de presentarse este efecto adverso, la supresión del tratamiento es suficiente para revertir la alteración del ritmo cardíaco, no siendo contraindicación para completar próximos ciclos con dicho quimioterápico.

#### P005

##### Dificultades diagnósticas del síndrome linfoproliferativo autoinmune (ALPS)

Elena Maqueda Castellote, Miriam González Moreno, Ana María del Rosario Moreno Conde, Montserrat Melo Valls, Ana Pérez Benito, Helena Larramona Carrera *Corporación Universitaria Parc Taulí, Barcelona*

**Introducción:** El síndrome linfoproliferativo autoinmune (autoimmune lymphoproliferative syndrome – ALPS -) es un raro trastorno genético que afecta a la homeostasis de los linfocitos por alteración de la apoptosis mediada por Fas. Se presenta con herencia autosómica dominante y penetrancia variable. La linfoproliferación se manifiesta por adenomegalias y/o esplenomegalia crónica. El diagnóstico requiere demostrar el defecto en la apoptosis y un aumento de los linfocitos T dobles negativos (CD4 y CD8 negativos). Existe riesgo de desarrollar linfomas y enfermedades autoinmunes, mayoritariamente citopenias.

**Casos clínicos:** Presentamos dos pacientes con esplenomegalia crónica.

La primera paciente consulta a los 15 años de edad por dolor abdominal objetivándose en la exploración esplenomegalia gigante y pancitopenia severa. El estudio subsiguiente descarta esplenomegalia de causa tumoral, congestiva, hemolítica, autoinmune, colagenosis, enfermedades reumatológicas, granulomatosas y de depósito. El aspirado y biopsia de médula ósea muestra hiper celularidad por lo que se atribuye la pancitopenia a consumo periférico por hiperesplenismo.

Ante no mejoría y agotados todos los procedimientos diagnósticos se decide esplenectomía observándose también

hipercelularidad y objetivándose recuperación de la pancitopenia a las pocas horas. El estudio genético confirma la sospecha de síndrome linfoproliferativo autoinmune. A los 4 meses es éxitus por neumonía varicelosa.

La segunda paciente presenta esplenomegalia desde los 4 años de etiología no filiada e ingresa a los 10 para estudio de pancitopenia y fiebre. Descartadas otras causas de esplenomegalia y, ante la experiencia previa, se analiza de forma precoz el inmunofenotipo de los linfocitos T periféricos obteniéndose un 6% de LT dobles negativos. El estudio genético muestra un defecto en el gen TNFRSF6 (codifica proteína del FAS), ante lo cual se establece diagnóstico de APLS tipo Ia. Característicamente existe una elevación de la vitamina B12. Se inicia tratamiento corticoideo presentando mejoría clínica y analítica.

**Comentarios:** Creemos justificado descartar este síndrome en los casos de esplenomegalia crónica no explicada, citopenias crónicas o linfomas sobre todo si existen antecedentes familiares.

Actualmente la primera línea de tratamiento es cortico terapia, optando por inmunosupresores en caso de no obtener respuesta. La esplenectomía se deja para casos muy refractarios a tratamiento conservador, como última opción, ya que no aporta grandes beneficios terapéuticos y aumenta el riesgo de infecciones y sepsis.

#### P006

##### Encefalopatía aguda secundaria a citostáticos en pacientes de Oncología Pediátrica

Alejandra Alonso Caprile, Beatriz Sainz de Baranda López-Artamendi, Ana Catalán Lamban, Marta Granados Miras, Rocío Sánchez Carpintero-Abad, Luis Sierrasesúмага Ariznavarreta *Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra*

**Introducción:** La neurotoxicidad producida por agentes citostáticos incluye varios síndromes neurológicos. La forma de expresión más frecuente es la encefalopatía, que cursa con alteración del nivel de consciencia, pudiendo asociar focalidad neurológica y crisis. Según su curso clínico, puede ser aguda o crónica, produciendo esta última un cuadro de demencia subcortical. Dos de los citostáticos más neurotóxicos son el metotrexato (MTX) y la ifosfamida (IFA), con una incidencia que varía del 5-15% y del 5-30% respectivamente. Para el diagnóstico, es importante conocer la clínica y los factores de susceptibilidad a desarrollar este cuadro y excluir otras causas de alteración de la consciencia.

**Métodos:** Revisión retrospectiva de la historia clínica de 4 pacientes con clínica compatible con encefalopatía aguda tras tratamiento con MTX o IFA.

**Resultados:** Los tres primeros casos fueron pacientes con osteosarcomas no metastásicos de extremidades inferiores, que recibieron tratamiento con HDMTX. El cuarto caso fue una paciente afectada de sarcoma renal metastásico tratado con IFA. Sus edades están comprendidas entre 12 y 16 años.

Caso	Citostáticos	Clínica	Tratamiento agudo	Resolución
1	MTX, CFA, D-Act	Cefalea, estado confusional agudo, ceguera cortical	Flunarazina, Dexametasona, Sulfato de Mg	36 h
2	MTX, CFA, Bleo, D-Act, VCR	Hemianopsia homónima izquierda, crisis tónico-clónica	Flunarazina, Dexametasona, Sulfato de Mg	24-48 h
3	MTX, CFA, Bleo, D-Act, VCR	Ceguera cortical, crisis tónico-clónica, agnosia visual	Flunarazina, Dexametasona, Sulfato de Mg	3 meses
4	IFA, VCR, ADR	Mioclonias, coma		92 h

CFA: ciclofosfamida; D-Act: dactinomicina; Bleo: bleomicina; VCR: vincristina; IFA: ifosfamida; ADR: adriamicina.

**Conclusión:** La terapia antitumoral puede producir cuadros de neurotoxicidad de difícil diagnóstico, siendo graves pero habitualmente reversibles. El cuadro clínico varía según el fármaco causante, siendo característico del MTX, la leucoencefalopatía posterior y de la IFA, la agitación asociada a mioclonias. Su tratamiento, según la sospecha clínica, consiste en suspender la infusión del citostático y corregir los posibles factores desencadenantes (hipoalbuminemia, insuficiencia renal, hipomagnesemia o gran masa abdominal). Se han propuesto además otros tratamientos como la teofilina y la flunarazina en el caso del MTX o el azul de metileno y la tiamina en el caso de la IFA para casos de encefalopatía aguda severa. Sin embargo, en la actualidad, no existe suficiente evidencia científica para recomendar su uso.

## P007

### Hipercalcemia severa de origen tumoral

Isabel María Ceballos Rodríguez, María Isabel Pintor Trevejo, María Luisa Moreno Tejero, Beatriz Palomino Vasco, Guadalupe Membrillo Lucena, Noemí Auxiliadora Fuentes Bolaños

*Servicio de Oncología Pediátrica Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz*

#### Introducción:

- El calcio es el mineral más abundante en el organismo. La calcemia total normal oscila (8,7-11mg/dl), >11mg/dl se considera hipercalcemia, >15 mg/dl severa, >20mg/dl puede ser mortal.
- La causa más frecuente de hipercalcemia es el hiperparatiroidismo primario ( hiperplasia o adenoma de la glándula paratiroidea), otras causas: tumoral, sarcoidosis, intoxicación por vitaminaD.
- Puede causar sintomatología neurológica, cardíaca, gastrointestinal y genitourinaria.

**Caso clínico:** Paciente de 7 años ingresado por cuadro de hematemesis y epistaxis de una semana de evolución. Antecedente personales: cefaleas esporádicas de dos años de evolución. Exploración al ingreso: constanes estables, palidez cutánea, ojeroso, epistaxis por fosa nasal derecha, sangrado activo en pared posterior de faringe, resto normal.

#### Exámenes complementarios:

- Hemograma: hemoglobina: 7g/dl, hematocrito: 22,5%.

- Bioquímica: creatinina: 1,55 mg/dl, urea: 67 mg/dl, Mg: 1,3, Calcio: 18 mg/dl, K: 3,1 mmol/l, LDH: 2272.
- EEG: alteración de la repolarización del ventriculo.
- TAC facial/senos: masa en cavum con afectación ósea, sugestiva de sarcoma.
- RMN cerebral: masa de partes blandas mal definida en cavum, espacio masticador derecho, parafaríngeo, carotídeo, fosa nasal. Afectación de ala mayor de esfenoides, senos esfenoidales y silla turca, entra en contacto con lóbulo temporal derecho sin apreciarse lesiones ocupantes de espacio.
- RMN columna: imágenes compatibles con metástasis en cuerpos vertebrales.
- PET-TAC: lesiones en esqueleto axial y periférico sugestiva de proceso tumoral.
- TAC torácico: lesiones focales líticas compatibles con metástasis.
- Ecografía abdominal: riñones ecogénicos sugestivos de nefropatía.
- Aspirado/biopsia de médula ósea: positivo para células tumorales.

**Tratamiento seguido en clínica:** Estabilización hemodinámica, transfusión sanguínea, hiperhidratación con suero salino fisiológico, diuresis forzada con diuréticos de asa, fármacos hipocalcémiantes (bifosfonatos y calcitonina). Tras confirmación anatomopatológica de diagnóstico de rhabdomyosarcoma embrionario se inicia tratamiento con poliquimioterapia.

#### Diagnóstico clínico:

- Rhabdomyosarcoma embrionario parameningeo estadio IV.
- Hipercalcemia tumoral severa.
- Nefropatía secundaria a hipercalcemia.

#### Conclusiones:

- La hipercalcemia es la urgencia metabólica más frecuentes en pacientes adultos con cancer, siendo muy infrecuentes en niños.
- En hipercalcemias severas realizar tratamiento de urgencia con estabilización hemodinámica, hiperhidratación, diuresis forzada y fármacos hipocalcémiantes, seguidamente tratar la causa.
- Los bifosfonatos son potentes inhibidores de la resorción ósea normal y patológica. Mayor experiencia de uso en niños (Pamidronato iv y alendronato oral). Efec-

to secundario más frecuente hipocalcemia y deterioro de la función renal.

#### P008

##### Hiperplasia nodular focal en Pediatría: causa excepcional de masa hepática

Esther Moreno Medinilla, Laura García Hidalgo, Olga Escobosa Sánchez, Tomas Acha García, Antonio Urda Cardona, Antonio Jurado Ortiz  
*Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga*

**Introducción y objetivos:** La hiperplasia nodular focal hepática (HNF) es una entidad poco común en adultos y muy rara en niños, constituyendo menos del 2% de los tumores hepáticos en pediatría. La mayoría son asintomáticas y se diagnostican como hallazgo casual. No se ha descrito elevación de alfafetoproteína ni casos de malignización. La cicatriz fibrosa central es su hallazgo radiológico típico pero no constante. Pese a los pocos casos descritos en pediatría actualmente, se apuesta por una actitud expectante salvo en los casos sintomáticos o cuando existan dudas del diagnóstico diferencial.

**Métodos:** Revisión de dos casos de HNF diagnosticados en nuestro centro en los últimos 12 meses

**Caso 1:** Niña de 5 años con dolor abdominal intermitente y difuso de 2 semanas, junto con tumoración subcostal derecha de 2 meses de evolución. Exploración: masa dura palpable en hipocondrio derecho, levemente dolorosa a la palpación. Pruebas complementarias: hemograma anodino sin trombocitosis, LDH normal y Alfafetoproteína negativa. Perfil hepático normal. En la ecografía se observa lesión sólida polilobulada, hiperecogénica en lóbulo hepático derecho sin cicatriz central. En la RM se aprecia una masa sólida, única, lobulada en segmento IV hepático, con vasos en su interior, no infiltrativa, de 7 x 4 x 7 cm. Se realiza biopsia por punción guiada por ecografía con diagnóstico de HNF.

**Caso 2:** Niño de 6 años al que ante la sospecha de abdomen agudo se realiza ecografía abdominal encontrándose como hallazgo casual una masa en lóbulo hepático izquierdo, subcapsular, isoecogénica, con vascularización intralesional y periférica. Hemograma anodino con alfafetoproteína negativa. Perfil hepático normal. La RM confirma lesión en LHI, segmento II, lobulada y bien delimitada de 2.8 x 4.8 x 3.6 cm, de intensidad similar al parénquima hepático. La biopsia tumoral realizada con punción guiada por ecografía resultó HNF.

En ambos casos, el dolor abdominal fue autolimitado cediendo sin tratamiento y manteniéndose posteriormente asintomáticos. Se decidió actitud expectante con seguimiento clínico. El caso 1 está asintomática con lesión estable tras 6 meses de seguimiento y el caso 2 es de reciente diagnóstico.

**Conclusiones:** El diagnóstico de HNF debe confirmarse siempre con biopsia y resulta fundamental diferenciarla de otras neoplasias hepáticas por las implicaciones pronósticas y terapéuticas que conlleva. En los diagnósticos confirmados de HNF, se puede valorar la actitud conser-

vadora con seguimiento clínico y ecográfico estrecho, siempre que el paciente se encuentre asintomático.

#### P009

##### Leucemias simuladoras de osteomielitis multifocal: presentación de dos casos

Laura Díaz Simal, Pablo Flórez Díez, Pilar Palomo Moraleda, Soledad González Muñiz  
Covadonga Tomé Nestal, Noelia García González  
*Hospital Universitario Central de Asturias, Hospital del Oriente de Asturias, Asturias*

**Introducción:** El dolor osteomuscular es un síntoma frecuente en pediatría. En el diagnóstico diferencial debe incluirse patología infecciosa, traumatológica, reumatológica y oncológica. La batería inicial de pruebas complementarias debe incluir estudios bioquímicos, serológicos, inmunológicos y pruebas de imagen. Dentro de estas últimas, la resonancia magnética nuclear (RMN) constituye el "gold standard". No obstante, las imágenes son inespecíficas y pueden conducir a diagnósticos erróneos. Se presentan dos casos de pacientes con fiebre y dolores óseos generalizados con imágenes sugerentes de osteomielitis multifocal, que resultaron tratarse de infiltración neoplásica por leucemia linfoblástica aguda (LLA).

##### Casos clínicos:

**Caso 1.** Niña de 3 años y 8 meses diagnosticada a los 15 meses de edad de leucemia linfoblástica aguda B común. En reevaluación de fin de tratamiento se encontraba en remisión completa con enfermedad mínima residual positiva. Se realiza RMN donde se visualizan múltiples focos hipercaptantes a distintos niveles compatibles con osteomielitis multifocal. Dados los antecedentes de la paciente y ante la sospecha de recaída leucémica, se realiza aspirado medular en el que se objetiva un 45% de blastos linfoides.

**Caso 2.** Niño de 4 años y 3 meses remitido a nuestro centro para completar estudios por fiebre y dolores óseos con evolución tórpida pese a tratamiento antibiótico ambulatorio. La RMN fue compatible con osteomielitis, presentando mejoría inicial con antibioterapia intravenosa. Tras una semana de tratamiento, el paciente experimenta empeoramiento clínico con aparición de nuevos focos óseos dolorosos y extensión de las lesiones en RMN. En hemograma de control se objetivan anemia y neutropenia no presentes en estudios previos, por lo que se realiza aspirado medular, con el diagnóstico de LLA.

**Conclusiones:** La leucemia linfoblástica aguda es la neoplasia más frecuente en la infancia, constituyendo el 25% de todos los tumores. El síndrome inicial se caracteriza por síntomas inespecíficos, entre los que cabe destacar el dolor óseo. Las pruebas de imagen pueden mostrar múltiples lesiones hipercaptantes sugerentes de osteomielitis multifocal. Ante un niño con dolores óseos generalizados e imágenes sugerentes de osteomielitis, especialmente si no existen factores de riesgo de embolismos sépticos, tiene una edad comprendida entre los 3 y los 5 años y presenta una evolución tórpida pese a

tratamiento médico correcto, debe descartarse la posibilidad de tratarse de una leucemia linfoblástica aguda.

## P010

### Masa abdominal en niña de 10 años

Elena Maluenda Díaz, Ana Belén Segura Serrano, Marta Zabala Vélez, Yoana Yerro Chocarro, Ana Barona Ruiz, Ignacio García Muga  
*Hospital San Pedro, La Rioja*

**Introducción:** Las masas abdominales en pediatría representan un término amplio que puede involucrar una gran variedad de patologías benignas y malignas. El manejo inicial de estos pacientes es fundamental, sobretudo si la sospecha es de patología maligna. Un diagnóstico y tratamiento a tiempo podrá influirán el pronóstico de la enfermedad.

**Caso clínico:** Niña de 10 años asintomático que en revisión rutinaria por su pediatra se objetiva tumoración abdominal palpable. No antecedentes patológicos personales ni familiares de interés. Vacunación según calendario. No alergias conocidas.

**Exploración física:** 46Kg, TA 120/70, FC 90, afebril. Normalidad a la exploración salvo abdomen globuloso, se palpa masa de consistencia dura, bien delimitada de 20 cm aproximadamente que ocupa mesogastrio y se extiende hasta sínfisis de pubis y flancos, mate a la percusión. No hepatoesplenomegalia. No dolor. Estadio puberal M3P3.

#### Pruebas complementarias:

Sangre: Hemograma y coagulación normal. Bioquímica básica con función renal y transaminasas normales. PCR negativa. VSG 13mm/h. Marcadores tumorales (CA 15.3, CA 125, CA 19.9, CEA, AFP, BHCG negativos). Orina: Catecolaminas en orina y enolasa neuronal negativas.

**Pruebas de imagen:** RX tórax normal. ECO Abd: masa abdominal de 7x18 cm, quística, multiseptada, no estructuras vasculares en su interior. Anejo derecho normal, anejo izquierdo no visualizable, no se puede definir organodependencia. RMN Abdomen: Masa quística multiloculada con tabiques finos de 20 x 7x16 cm. No se identifica organodependencia con claridad. Ovario derecho apariencia multiquística, no se visualiza ovario izquierdo.

**Evolución:** se remite a centro de referencia donde se realiza laparotomía exploradora, se observa una tumoración quística dependiente de anejo izquierdo. Se realizó anexectomía izquierda con exploración del anejo contralateral y útero, que no mostraron alteraciones. El estudio anatomopatológico concluyó el diagnóstico de cistoadenoma mucinoso de ovario benigno.

**Conclusión:** Los tumores ováricos son raros en la infancia representando menos del 1% de los tumores infantiles. El cistoadenoma mucinoso de ovario representa el 15% de

las lesiones neoplásicas benignas del ovario. Raramente sufren degeneración maligna. El diagnóstico diferencial es amplio. La mayoría son asintomáticas, hasta que crecen lo suficiente como para causar sensación de peso y palpación positiva. Suele manifestarse a edades medias de la vida siendo poco frecuente en edad pediátrica. El tratamiento es quirúrgico. Su pronóstico es excelente; sin embargo, es fundamental su adecuado seguimiento por el riesgo, aunque mínimo, de recidiva.

## P011

### Masas hepáticas: un reto diagnóstico.

#### Revisión de los últimos 20 años

Pilar Sánchez Yáñez, Sandra Díaz Parra, Laura García Hidalgo, Olga Escobosa Sánchez, Tomás Acha García, Antonio Jurado Ortiz  
*Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga*

**Introducción:** Las neoplasias hepáticas representan el 1-2% de los tumores pediátricos, siendo la mayoría malignas (70%). El hepatoblastoma es el más frecuente, siendo el 95% en menores de 5 años, asociándose en ocasiones al Sínd. de Beckwith-Wiedemann. Otras neoplasias hepáticas son el hepatocarcinoma, los sarcomas indiferenciados y las metástasis de otros tumores (nefroblastoma, neuroblastoma). Los tumores benignos más frecuentes son los hemangiomas, hamartomas, adenomas y hemangioendoteliomas. Actualmente los tumores hepáticos continúan siendo un reto diagnóstico y terapéutico.

**Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los tumores hepáticos seguidos en la Unidad de Oncología Pediátrica de un hospital terciario desde Enero 1992-Enero 2012.

**Resultados:** Se registraron 17 tumores hepáticos; siendo 9 malignos (53%), todos hepatoblastomas, y el 88% en menores de 5 años encontrados de forma casual como masa dura bien delimitada a la exploración física. Todos presentaban trombocitosis por encima de 420.000/mmc y niveles de alfafetoproteína superiores a 4000 ng/ml (nivel máximo 952.791 ng/ml) al diagnóstico, que se normalizaron con el tratamiento excepto en 3 casos refractarios. El 100% de los casos fueron confirmados con biopsia y se realizó tratamiento quimioterápico (según protocolos SIOPEL, en 1 caso HB99) y quirúrgico.

Tres fallecieron, 5 están libres de enfermedad en la actualidad y 1 está en tratamiento.

Los tumores benignos más frecuentes fueron los vasculares (75%). Los hemangioendoteliomas (4), se presentaron en menores de 2 años y 1 caso fue sintomático con insuficiencia cardíaca neonatal. Los hemangiomas (2) se detectaron en un rango de edades de 23-120 meses, asintomáticos y desapercibidos a la exploración. Tres casos se asociaban a tumores vasculares de otras localizaciones. El diagnóstico fue radiológico en todos, salvo uno por biopsia. Buena evolución sin tratamiento en el 66% de los casos y precisando tratamiento corticoideo dos casos (1 por insuficiencia cardíaca). Se produjo remisión

completa del 100% de las lesiones vasculares benignas. Los tumores benignos no vasculares fueron hiperplasia nodular focal (2).

**Conclusiones:** 1) En los tumores hepáticos es necesario llegar a un diagnóstico definitivo con biopsia por las diferencias pronósticas y terapéuticas que implica. Una excepción serán los tumores vasculares, siempre y cuando no exista duda radiológica y la evolución sea la esperada. 2) Los niveles de alfafetoproteína tienen valor diagnóstico inicial y evolutivo de los hepatoblastomas. 3) La mayoría de los tumores vasculares regresan espontáneamente, permitiendo una actitud expectante en los casos asintomáticos. 4) Dada su escasa incidencia los tumores hepáticos malignos deben tratarse según los protocolos internacionales vigentes (SIOPEL).

## P012

### Motivos de consulta en urgencias y evolución del ingreso en la enfermedad de células falciformes en Pediatría

Ana Cabrejas Lalmolda, Ana María Abizanda Guillén, Raquel Garcés Gómez, Rocío Conchello Monleón, Eduardo Aguilar Perdíguer, Sara Viscor Zárata  
*Servicio de Pediatría, Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza*

**Introducción:** La drepanocitosis es una hemoglobinopatía estructural especialmente frecuente en los países africanos, con una incidencia aproximada de 1/500 nacimientos en África subsahariana. En los últimos años se ha producido un aumento significativo del número de pacientes afectados en nuestro medio debido a la inmigración. La alteración de los hematíes es causa de fenómenos de vasooclusión sanguínea a nivel de los diferentes órganos condicionado la aparición de importantes complicaciones agudas y crónicas.

**Objetivo:** Describir las características de los pacientes que ingresan en un hospital terciario con diagnóstico de sospecha de anemia de células falciformes o por complicaciones secundarias a la misma.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de niños que ingresaron en nuestro servicio con diagnóstico de anemia de células falciformes en los últimos 10 años.

**Resultados:** En este periodo de tiempo fueron hospitalizados con diagnóstico de anemia drepanocítica un total de 23 pacientes, 8 varones y 15 mujeres, que motivaron un total de 95 ingresos (media 4.1 ingresos/paciente). La edad media de diagnóstico es de 4 años. 17 pacientes proceden de África (predominantemente Guinea Ecuatorial), 2 de América, 1 de Europa y en 3 no estaba recogido. Se realizó estudio genético en todos los casos, siendo el 67% homocigotos, el 19% dobles heterocigotabetalasemia y el 14% la forma doble heterocigota HbS-HbC. El principal motivo de ingreso (80%) fue dolor agudo, seguido por fiebre sin foco en un 22% y por astenia y anemia en el 20%. La cifra media de

hemoglobina durante los ingresos fue de 7.6 g/dl, con un mínimo de 3.1 g/dl, precisando transfusión el 56% de los pacientes en algún momento a lo largo de la evolución. La estancia media hospitalaria fue de 5.2 días. Al alta los diagnósticos fueron: Dolor vasooclusivo óseo en el 36% de las ocasiones, dolor abdominal 11%, fiebre sin foco 4%, síndrome torácico agudo 3%, crisis hiperhemolítica 3%. Salvo 6 casos que asociaban paludismo, el resto de diagnósticos correspondían a enfermedades comunes.

**Conclusiones:** Los pacientes afectados de drepanocitosis presentan una elevada morbimortalidad, que precisa múltiples ingresos y frecuentes transfusiones en numerosas ocasiones. En la muestra a estudio la crisis vasooclusiva ósea fue la complicación más frecuente y el principal motivo de ingreso, dato que coincide con la literatura. Estos pacientes necesitan de un seguimiento a cargo de un equipo multidisciplinar con el fin de mejorar la adhesión al tratamiento y prevenir futuras complicaciones.

## P013

### Necrólisis epidérmica tóxica en paciente con síndrome hemofagocítico secundario a infección por parvovirus B19 y virus de Epstein-Barr

Alba Alcaraz Hurtado, Margarita Fornes Guzmán, Miriam Martínez Cumplido, Sarah Barrera Vázquez, Francisco Agustín Almazán Castro  
*Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Barcelona*

**Introducción:** El síndrome hemofagocítico (HLH) secundario puede asociarse a enfermedades oncológicas, reumatológicas, infecciones u otras causas aunque la relación más frecuente es con el virus de Epstein-Barr. Para su diagnóstico son necesarios la suma de criterios clínicos y de laboratorio. Se sabe que la mayoría de pacientes con HLH secundario presentan remisión espontánea no requiriendo tratamiento. En el caso de persistencia de la patología, o aparición de sintomatología grave (cómo la afectación neurológica) es necesario iniciarlo.

Presentamos un caso de HLH secundario a coinfección por Parvovirus B19 y Virus de Epstein-Barr, con gran afectación cutánea y neurológica.

**Caso clínico:** Paciente de 15 años de sexo femenino que consulta por presentar fiebre de hasta 40°C, edema labial y aftas de 3 días de evolución. En las últimas horas ha aparecido un exantema macular confluyente en tronco y extremidades. En la exploración se aprecian múltiples adenopatías bilaterales. En la analítica destaca leucopenia ( $2 \times 10^9/L$  leucocitos), plaquetopenia ( $98 \times 10^9/L$  plaquetas), hipertransaminasemia (ALT 156U/L y AST 472 U/L), hiperferritinemia (12.800 ng/mL) e hipertrigliceridemia (387mg/dL). Las serologías son positivas para virus de Epstein Barr y para Parvovirus B19.

Durante el ingreso el exantema evoluciona a vesiculoso con contenido serohemático con importante afectación de mucosas. Se realiza biopsia cutánea que es compatible con necrólisis epidérmica tóxica. Hibridación de virus de Epstein- Barr in situ negativa.

Ante la sospecha de síndrome hemofagocítico se procede a realizar las exploraciones complementarias necesarias (determinación de CD25, estudio de médula ósea, actividad citotóxica de las células NK y estudio de LCR) apreciándose que cumple 5/8 criterios y haciéndose, por lo tanto, el diagnóstico de la entidad. Ante la persistencia de los síntomas y la afectación de ganglios basales que se objetiva en la resonancia magnética (RMN) se decide iniciar tratamiento según protocolo vigente. Finaliza tratamiento en mayo de 2011, con controles posteriores de hemograma, ferritina, triglicéridos y RMN normales.

**Conclusiones:** Pese a que en la literatura se describe un alto índice de remisión espontánea de esta patología, en algunos casos es necesario iniciar tratamiento debido a la gravedad de la clínica.

Es posible que la co-infección por dos virus empeore el cuadro, con aparición de clínica cutánea y neurológica.

## P014

### Neumonía de evolución tórpida: carcinoma mucoepidermoide pulmonar

Carmen Salamanca Cuenca, Nuria Conde Cuevas, David García Aldana, Anselmo Andrés Martín, Rafael Jiménez Menchán, Ana Fernández-Teijeiro Álvarez  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla*

**Introducción:** Aunque los tumores pulmonares primarios son poco frecuentes en la edad pediátrica, engloban una gran variedad de tipos histopatológicos cuyo tratamiento y pronóstico son diferentes. El carcinoma mucoepidermoide pulmonar es una entidad rara que puede manifestarse como otras patologías respiratorias más comunes como son la neumonía o la patología obstructiva.

**Caso clínico:** Niña de 10 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, remitida desde Atención Primaria a Urgencias por dolor torácico de inicio súbito y con imagen de aumento de densidad redondeada en lóbulo superior izquierdo (LSI) en la radiografía de tórax, sugestiva de masa mediastínica.

**Exploración física:** febril (38.5 °C), dolor punzante en región paraesternal izquierda, hipoventilación en mitad superior de hemitórax izquierdo, resto de la exploración sin hallazgos. Exploraciones complementarias: leucocitosis con neutrofilia, PCR 180 mg/L, bioquímica y gasometría normales, hemocultivo negativo, frotis de sangre periférica con anisocitosis moderada, electrocardiograma normal. La TC pulmonar muestra condensación redondeada de bordes bien definidos con imagen de hepatización en su interior, sin derrame, compatible con "neumonía pesada" en el contexto clínico de la paciente. Instaurada antibioterapia intravenosa de amplio espectro, se objetiva remisión de la fiebre y normalización de los parámetros analíticos. En seguimiento clínico y radiológico, ante la persistencia de la condensación en la misma localización y la sospecha de posible malformación congénita o tumor, se completa estudio con marcadores tumorales,

ecografía abdominal, serología para parásitos, orina básica, TSH, PCR, coagulación, bioquímica, hemograma y estudio del hierro normales; VSG elevada.

Pendiente de fibrobroncoscopia de forma programada, la paciente ingresa de urgencia por hemoptisis.

En fibrobroncoscopia flexible se demuestra estenosis en la entrada del bronquio principal izquierdo secundaria a protrusión desde la pared bronquial, y restos de coágulos secundarios a sangrado. Ante la sospecha de tumoración pulmonar se amplía el estudio con: catecolaminas en orina, ecocardiograma y gammagrafía ósea normales, y espirometría en límites inferiores de la normalidad. Confirmada la tumoración intrapulmonar homogénea, sólida e hipervascularizada en LSI mediante RM y angio-RM torácica, se realiza lobectomía superior izquierda y linfadenectomía sin complicaciones.

El estudio anatómico-patológico confirma el diagnóstico de carcinoma mucoepidermoide de bajo grado, completamente reseca. En seguimiento clínico y de imagen periódico, la paciente continúa en remisión completa 8 meses después de la cirugía.

**Conclusiones:** En el diagnóstico diferencial de neumonías recurrentes o con evolución atípica, se deben considerar los tumores pulmonares primarios. El tratamiento del carcinoma mucoepidermoide de bajo grado es quirúrgico, y la exéresis completa del mismo conlleva un pronóstico favorable.

## P015

### Neumonía y hepatitis por citomegalovirus en afecto de leucemia linfoblástica aguda

María del Pilar Taco Sánchez, Ricardo López Almaraz, Isabella Margherita Sánchez, Guillermo Reyes Abreu, José Rodríguez Luis, Abián Montesdeoca Melián  
*Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Santa Cruz de Tenerife*

**Justificación y objetivos:** Descripción de un caso clínico y revisión de una entidad, que aunque se presenta frecuentemente como una infección oportunista en los estados de inmunosupresión, es de aparición inusual en pacientes afectos de Leucemia Linfoblástica aguda (LLA). Presentamos el caso de un varón de 6 años quien desarrolló Neumonía y Hepatitis por Citomegalovirus (CMV) mientras recibía quimioterapia de mantenimiento.

**Caso clínico:** Niño de 6 años y 4 meses afecto de LLA subtipo "B común" TEL-AML1 (+) de riesgo estándar diagnosticada 14 meses antes y recibiendo terapia de mantenimiento (mercaptopurina diaria y metotrexato semanal).

Acusa cuadro de 2 semanas refiriendo abdominalgia, cefalea e hiporexia, 1 semana después, fiebre de 40°C.

**Exploración:** linfadenopatías laterocervicales <2 cm y polo esplénico palpable. Analítica sanguínea: Leucopenia con neutropenia, linfopenia, y trombocitopenia leve, PCR: 65,2 mg/L, GOT 149 U/l; GPT 151U/l; LDH 780U/l; fosfatasa alcalina 448 U/l; GGT 321 U/l; Serología: IgM po-



sitiva para CMV y VEB; PCR para CMV: 386.753 copias/ml. Rx de tórax: Condensación basal derecha y derrame pleural ipsilateral. Ecografía toraco-abdominal: derrame pleural derecho asociado a consolidación neumónica, y engrosamiento edematoso de la pared vesicular, microadenopatías de raíz mesentérica y reactividad linfática esplénica con micronódulos múltiples. Se suspende la quimioterapia, iniciando Ganciclovir ev (5 mg/kg c/12 horas) durante 14 días, y posteriormente valganciclovir oral (520 mg/m<sup>2</sup>/12 horas) durante 36 días. Mantiene picos febriles diarios de hasta 40°C durante la primera semana; por lo que se asocia antibioterapia empírica con cefepime ev por neutropenia grave. Tras objetivar coinfección por Chlamydia Pneumoniae (IgM positivo), se asocia claritromicina vo.

Se mantiene sin semiología respiratoria, afebril y con mejoría de imagen radiológica tras una semana de tratamiento y con recuperación de la cifra de neutrófilos. Actualmente el paciente permanece en remisión completa 2 años y 3 meses tras fin de su tratamiento oncológico.

**Discusión y comentarios:** La infección por CMV es una complicación infrecuente; pero a tener en cuenta en los pacientes afectados de LLA, incluso en aquellos que reciben tratamientos en los que no se espera una respuesta inmunosupresora potente; debido, a su ya conocido carácter oportunista. Cabe resaltar la notable respuesta que se produce con ganciclovir en esta infección. Finalmente, debemos recordar que no es inusual el observar infecciones concurrentes con otros microorganismos, como se presenta en el caso descrito.

JUEVES 31 DE MAYO, 09:00-10:15 h.  
ÁREA PÓSTER 2

NEUROLOGÍA

**Moderador:** Antonio Molina Carballo. *Hospital Universitario San Cecilio, Granada*

**P016**

**Accidente cerebrovascular en la infancia**

Thais Murciano Carrillo, Concepció Escofet Soteras, Concepción Fernández Zurita, Silvia Sánchez Pérez, Neus Saladrígues Roca, Josefa Rivera Luján  
*Hospital de Sabadell, Corporación Universitaria y Sanitaria Parc Taulí, Barcelona*

**Introducción y objetivos:** En los últimos años ha aumentado el número de casos diagnosticados de accidente cerebrovascular (ACV), aún así el reconocimiento y manejo es complejo, presentando remarcables diferencias respecto al adulto. Esto es debido a las diferentes formas de presentación, a la existencia de múltiples factores de riesgo y a la ausencia de consenso en el tratamiento. Nuestro objetivo es revisar los casos de ACV infantil diagnosticados en nuestro centro.

**Método:** Estudio descriptivo mediante revisión de historia clínica de casos de ACV infantil diagnosticados en nuestro servicio desde enero de 2007 hasta diciembre de 2011 (excluyendo las formas perinatales). Se analiza edad, sexo, tipo de ACV, clínica, causa o factor de riesgo, tratamiento y evolución.

**Resultados:** 8 casos (5 niñas; 3 niños), con edades comprendidas entre 28 meses y 10 años. Presentaron ACV hemorrágico 4 pacientes y otros 4 ACV isquémico. La clínica inicial fue hemiparesia en 5 casos, asociado a parálisis facial en 2; 1 caso presenta convulsión generalizada; 1 caso vértigo de origen central y otro cefalea con vómitos. 2 casos de ACV isquémico presentaron previamente un accidente isquémico transitorio.

Todos los ACV hemorrágicos se diagnosticaron de malformación arteriovenosa (MAV). 2 casos de ACV isquémico fueron debidos a displasia arterial asociado, en un caso, a mutación C677T del gen metilen-tetra-hidro-folato-reductasa, y en el otro, a una mutación del gen de la protrombina. 1 caso de ACV isquémico se catalogó de vasculopatía post-varicela. Durante el ingreso presentaron hipertensión intracraneal grave 2 casos y crisis parciales otros 2.

Los ACV isquémicos se trataron con heparina de bajo peso molecular y ácido acetilsalicílico. En el caso por vasculopatía post-varicela se asociaron corticoides. Los 2 casos de displasia arterial requirieron angioplastia. En los ACV hemorrágicos se realizó resección de la MAV, a excepción de un caso en la que era irreseccable. Al alta

presentan hemiparesia 5 pacientes asociada a parálisis facial en 1.

**Conclusiones:** La identificación del ACV es importante debido a que es causa significativa de morbi-mortalidad, aunque en nuestra serie la evolución ha sido favorable siendo la hemiparesia leve la secuela más frecuente. Su reconocimiento puede ser difícil sobretodo en los casos de ACV isquémico con clínica sutil o fluctuante. Un estudio etiológico extenso permite identificar diferentes factores de riesgo en un mismo paciente. El tratamiento de las malformaciones arteriovenosas será quirúrgico. En los ACV isquémicos se deberá individualizar en cada caso a falta de una pauta estándar.

**P017**

**Alteraciones reversibles en resonancia magnética cerebral relacionadas con el tratamiento con vigabatrina**

Isabel San Martín García, Noelia Ulibarrena Ascarza, Verónica Jiménez Serrano, Nora Lecumberri García, Victoria Díez Bayon, María Eugenia Yoldi Petri  
*Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra*

**Introducción:** El tratamiento antiepiléptico con vigabatrina en neuropediatría se ha limitado, debido a sus efectos secundarios sobre el campo visual, única y exclusivamente al síndrome de west (SW) y como terapia añadida en la epilepsia parcial refractaria fundamentalmente relacionada con la esclerosis tuberosa. Recientemente la vigabatrina se ha visto asociada a la aparición de cambios reversibles en la resonancia magnética (RM).

**Caso clínico:** Lactante de 3 meses de edad, que desarrolla espasmos generalizados con hipsarritmia, siendo diagnosticada de SW. Se realizan RM cerebral y screening metabólico, incluyendo espectrometría de tándem masas, ácidos orgánicos, aminoácidos, láctico, piruvato y amonio, todo ello normal al momento del diagnóstico. Se inicia tratamiento con vigabatrina, obteniendo una respuesta parcial tras 2 semanas, por lo que se añade ACTH al tratamiento, con desaparición de espasmos y la hipsarritmia. Tras 2 meses de tratamiento, se realiza nueva RM cerebral, en la que se objetiva en secuencia T2 hiperintensidad simétrica en núcleo caudado, globo pálido, tálamo, núcleo dentado y tronco cerebral. Los estudios metabólicos continúan siendo normales. La paciente permanecía asintomática y con desarrollo psicomotor normal cuando se realiza la segunda RM. Cuatro meses

después se confirma con nueva RM la reversibilidad de las lesiones observadas una vez retirada la vigabatrina.

**Conclusiones:** El tratamiento con vigabatrina induce a cambios reversibles en la señal de RM, y restricción de la difusión en la sustancia gris profunda y el tronco cerebral. La intensidad de los cambios es dependiente de la edad del paciente y la duración del tratamiento. La aparición de cambios en la RM cerebral durante el curso de un SW criptogénico puede ser debida a una enfermedad metabólica que debe de excluirse; pero la ausencia de correlación clínica y el carácter reversible de las lesiones hace menos probable otras posibles etiologías que la vigabatrina.

#### P018

##### Ataxia aguda en la infancia. Características clínicas y epidemiológicas

Emma Lombraña Álvarez, Rafael Pardo de la Vega, María Fernanda García Díaz, Verónica García González, Laura Calle Miguel, Paula Serrano Acebes  
*Hospital de Cabueñes, Asturias*

**Introducción:** La ataxia es un trastorno del movimiento intencional caracterizado por una alteración del equilibrio y la coordinación. La mayoría de ataxias en la infancia son agudas y tienen un curso benigno y autolimitado.

**Objetivos:** Conocer las características epidemiológicas de la ataxia aguda en la población pediátrica de nuestro medio. Identificar los factores etiológicos más frecuentes.

**Método:** Estudio observacional descriptivo y retrospectivo de los pacientes atendidos en nuestro hospital (centro de segundo nivel) por ataxia aguda en el periodo de tiempo comprendido entre el 1 de enero de 2005 y el 31 de diciembre de 2011.

**Resultados:** Durante este periodo ingresaron en nuestro hospital 25 niños con el diagnóstico de ataxia aguda. El 80% eran varones y el 20% niñas. La edad media al diagnóstico fue de 32 meses (IC 95%: 24-42). Las causas más frecuentes fueron: postinfecciosa, 15 (60%); ataxia secundaria a ingesta de tóxicos, 7 (28%); laberintitis, 2 (8%) y vértigo paroxístico, 1 (4%). En las ataxias atribuidas a cerebelitis postinfecciosa se encontró el antecedente de varicela en dos casos y de infección documentada por virus de Epstein Barr en uno. La duración media de los síntomas en estos casos fue de 3,8 días (IC 95%: 1-6,8). Los fármacos identificados en las ataxias de origen tóxico fueron las benzodiazepinas (1), antidepresivos tricíclicos (1), difenhidramina (1) y fenitoína (1). La duración media de la ataxia en este grupo de pacientes fue de 20,5 horas (IC 95%: 12,2-29). Se realizó punción lumbar en 11 niños (44%), con estudio de líquido cefalorraquídeo normal en todos, salvo un caso de pleocitosis leve. Se obtuvo estudio de neuroimagen (TC craneal) en 20 pacientes (80%), todos ellos fueron normales, a excepción de un caso de otomastoiditis. En todos los niños la recuperación del episodio agudo fue completa, sin secuelas.

**Conclusiones:** Las causas más frecuentes de ataxia aguda en la infancia son las postinfecciosas y las secundarias a intoxicaciones. La mayoría de ellas tienen buena evolución y recuperan sin secuelas. Habitualmente las pruebas complementarias son normales, por lo que es fundamental para el diagnóstico etiológico realizar una buena historia clínica y una exploración neurológica detallada.

#### P019

##### Consumo accidental de cannabis en edad pediátrica

María del Carmen Ortega Sánchez, Vicente Posadas Blázquez, Ana González Fernández, Andrea Togo, Jaime Pérez Griera  
*Unidad de Neurología Pediátrica, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia*

**Introducción:** El cannabis es la droga ilegal más consumida en España, con una prevalencia en adultos del 12 %. Esto la hace cada vez más accesible, explicando el aumento de intoxicaciones por cannabis en niños en los últimos años.

**Caso clínico:** Se presenta un caso de una lactante niña de 8 meses que acude a urgencias con cuadro de rigidez generalizada y desconexión del medio. Los padres refieren un inicio brusco sin un antecedente de interés. Con sospecha de convulsión, se administra diazepam rectal y cede el cuadro. Posteriormente ingresa para completar estudio. Se realiza análisis sanguíneo, de tóxicos en orina, EEG y RNM cerebral. Todos los estudios normales, excepto positividad para cannabis. En un nuevo interrogatorio, el padre afirma consumir, pero niega tener la droga al alcance de la niña. Cree que puede haberla inhalado de forma pasiva.

**Conclusiones:** La detección de tóxicos es una prueba de primer nivel ante síntomas neurológicos de inicio agudo en niños previamente sanos, sin antecedentes de infección o traumatismo (que son las causas más frecuentes). Especialmente cuando en el entorno familiar se sospeche el consumo.

La vía más habitual es la inhalatoria. En niños, suele deberse a la ingesta accidental de pasteles, pastillas o cigarrillos de marihuana. El efecto por vía oral es más lento y duradero. El diagnóstico se realiza a través del screening de tóxicos en orina. El umbral de detección es de 50 mg/dl. La sensibilidad es del 96% y la especificidad del 79%. La ingesta de ibuprofeno puede dar lugar a falsos positivos. La clínica de las intoxicaciones, descritas en la bibliografía, oscila entre somnolencia y temblor leves, hasta convulsiones o estado de coma.

En teoría, hay posibilidad de obtener un resultado positivo por la inhalación pasiva de cannabis. Pero, en la práctica, es muy poco probable. Las concentraciones de metabolitos del cannabis en orina en fumadores pasivos suelen estar muy por debajo del valor umbral establecido para la positividad.

En nuestro caso, el padre sólo admite la posibilidad de intoxicación por inhalación pasiva. La escasa probabilidad

de esta opción nos hace pensar en una ingesta oral. Si es así, ¿puede una niña de 8 meses acceder por sus propios medios a la droga? ¿Es posible una administración deliberada? Asimismo, este tipo de intoxicación representa una negligencia en el cuidado parental, por lo que debe ponerse en conocimiento judicial y servicios sociales

## P020

### Convulsiones afebriles y gastroenteritis: el orden de los factores no altera el diagnóstico

Lucía Rivas Arribas, Vanessa Ojea Jorge,  
Pilar Adelaida Crespo Suárez, Javier Rey Cabarcos,  
José Freire Bruno, María de las Mercedes Busto Cuiñas  
*Hospital Provincial de Pontevedra, Pontevedra*

**Introducción:** Se conocen como convulsiones benignas durante gastroenteritis leve (CBG) a aquellas que aparecen en el contexto de una gastroenteritis aguda (GEA) sin alteraciones hidroelectrolíticas.

Exponemos un caso cuyo diagnóstico se vio entorpecido debido a sus características atípicas.

**Caso clínico:** Varón de 6 meses de edad que ingresa por cuadro de 1 hora de evolución en el que presentó 2 convulsiones afebriles sin otra clínica asociada, con exploración física normal.

En un período de 80 horas, presentó 7 crisis convulsivas (3 espasmos de flexión-extensión de miembros superiores en salvas, 2 tónico-clónicas, 1 hipertónica y 1 hipotónica), de corta duración (la mayoría segundos), 2 precedidas de llanto. Al tercer día del ingreso inició cuadro de vómitos y diarrea.

Exploraciones complementarias: hemograma, bioquímica, aminoácidos en sangre y orina, ácidos orgánicos en orina, analítica de LCR y PCR de virus neurotrópicos en LCR, dos EEG, RNM y exploración oftalmológica: normales. El antígeno de rotavirus fue positivo.

Se inició tratamiento al cuarto día de ingreso con levetiracetam.

Evolución: con la sospecha de CBG se suspendió el tratamiento anticonvulsivante. Tras 6 meses de seguimiento no presentó nuevas crisis y el desarrollo psicomotor es normal.

**Resultados:** Las CBG se caracterizan por convulsiones afebriles generalizadas que se inician entre 24 horas (40%) hasta 7 días después de un cuadro de GEA leve, afectando a niños previamente sanos con edades comprendidas entre 6 meses y 3 años. El rotavirus es el patógeno más relacionado con esta entidad. Como peculiaridades, estas crisis se producen en salvas, son recurrentes, de semiología variada, en ocasiones desencadenadas por llanto y/o dolor y con duración menor de 48 horas. La exploración neurológica es normal al igual que las exploraciones complementarias. El pronóstico es bueno ya que presentan desarrollo psicomotor normal, sin riesgo de epilepsia posterior; aunque un 10% pueden recurrir en nuevos episodios de GEA.

En nuestro caso, la clínica de GEA apareció tardíamente (60 horas) y las crisis convulsivas se repitieron durante

un período prolongado (80 horas) lo que supuso un mayor número de pruebas complementarias y el inicio de tratamiento anticonvulsivante.

**Conclusión:** Aunque esta asociación es bien conocida y más frecuente en el continente asiático, se han publicado pocas series en Europa. Es importante reconocerla para evitar pruebas complementarias y tratamientos innecesarios. De hecho se recomienda la abstención terapéutica debido a la benignidad del proceso y al buen pronóstico.

## P021

### Dissección arterial. Causa infrecuente de accidente cerebrovascular en la infancia

Carla Portela Táboas, Sheila Ingerto Docampo,  
Susana M.<sup>a</sup> Rey García, José M.<sup>a</sup> Iglesias Meleiro,  
Julio Fontenla García, Cristina Pérez López  
*Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario  
Universitario de Orense, Orense*

**Introducción:** La incidencia de los accidentes cerebrovasculares (ACV) en la infancia es baja y constituye una de las causas más frecuentes de mortalidad en esta edad. Las causas de ACV infantiles son numerosas, la clínica puede ser solapada y el diagnóstico puede ser dificultoso.

**Caso clínico:** Niña de 3 años que sufre episodio de caída accidental con traumatismo en región frontal y pérdida de conocimiento de 3-4 minutos de duración. Es ingresada en observación y 11 horas después presenta disartria, movimientos de parpadeo y movimientos clónicos de extremidades superior e inferior derechas que ceden tras la administración de Diacepam rectal. La exploración física muestra mínima tumefacción y hematoma en región frontal derecha y en la exploración neurológica destaca Glasgow 14, disartria, desviación de la comisura bucal hacia la izquierda, hemiparesia derecha e hiporreflexia rotuliana derecha con Babinsky ipsilateral. El hemograma y bioquímica no evidenciaron alteraciones. Se realiza TAC craneal urgente que puso de manifiesto hipodensidad cortical frontoparietal izquierda. La RMN mostró engrosamiento cortical frontoparietal izquierdo con restricción de difusión y una moderada hiperseñal en T2 y Flair. El estudio etiológico de la patología cerebrovascular que incluye estudio de coagulación, frotis de sangre periférica, homocisteína en sangre y orina, factor reumatoide, MTHFR, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticardiolipina, lipoproteína A, electroforesis de Hb, estudio de hipercoagulabilidad, serologías, estudio cardiológico y doppler renal fueron normales.

El doppler de troncos supraórticos presentó marcada asimetría de las señales espectrales de los territorios vertebral y carotídeo izquierdos con aumento de los índices de resistencia. En la angio RMN se evidenció dissección de la carótida interna izquierda en su bifurcación..

Se pautó heparina de bajo peso molecular con buena respuesta clínica y la angio RM a los dos meses muestra persistencia de la oclusión de la arteria carótida interna izquierda en su porción intracraneal con buena circulación colateral.

**Conclusión:** La disección arterial es una causa poco frecuente de ACV en la infancia. La mayoría se relacionan con traumatismos leves y su presentación clínica es variable, existiendo con frecuencia un intervalo libre de síntomas entre el traumatismo y el inicio de la sintomatología, como sucede es nuestro caso. Queremos destacar, la importancia de sospechar esta entidad ante todo niño con signos de disfunción neurológica tras un traumatismo previo.

## P022

### Encefalomiелitis aguda diseminada: a propósito de un caso

Lusmey Fernández Antuña, Clara Bras Boqueras, María Hernández Herrero, Olga Calavia Garsaball, Aitana García González, Javier Batlle Caravaca  
*Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona*

**Introducción:** La encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD) es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central (SNC) poco frecuente en pediatría. Se revisan los criterios diagnósticos y las recomendaciones acerca del tratamiento actual.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una niña sana de 4 años que acude por oscilación del nivel de conciencia de 24 horas de evolución acompañado de ataxia. Como antecedentes, vacuna triple vírica (SRP) administrada 26 días antes y cuadro catarral con fiebre de 3 semanas de evolución diagnosticada de sinusitis aguda y en tratamiento con amoxicilina. Al ingreso presenta en analítica sanguínea, 23510 leucocitos y PCR 4,7 mg/dl, TAC craneal normal, punción lumbar con pleocitosis de 38/mm<sup>3</sup> con glucorraquia y proteinorraquia normales. Se orienta como meningoencefalitis aguda y se inicia tratamiento con cefotaxima, vancomicina y aciclovir endovenoso a la espera de cultivos. Presenta deterioro neurológico progresivo y aparición de hemiparesia derecha a las 18 horas de ingreso. La RMN cerebral muestra múltiples lesiones desmielinizantes bilaterales en sustancia blanca subcortical. Se reorienta como EMAD y se inicia tratamiento con metilprednisolona a 30mg/kg/dosis. Se traslada a una unidad de cuidados intensivos donde es necesario ventilación mecánica. El cultivo y el estudio del LCR para herpesvirus, varicela, rubéola, sarampión, parotiditis y gérmenes atípicos resulta negativo y se retiran los antibióticos y aciclovir. Se completan 3 dosis de megabolus de corticoides sin presentar mejoría clínica. Se administra inmunoglobulina intravenosa y posteriormente plasmáferesis, presentando con esta terapia buena evolución clínica que permite la extubación a las 48 horas de iniciada. A los 15 días de ingreso es dada de alta con seguimiento por rehabilitación por leve hipotonía generalizada y resto del examen neurológico normal.

### Conclusiones:

- Es precedida en el 75% de los casos por una infección viral, bacteriana o vacunación siendo la vacuna SRP la de mayor asociación.
- Los criterios diagnósticos son clínicos y radiológicos, incluyen un primer episodio clínico de enfermedad in-

flamatoria o desmielinizante del SNC de comienzo agudo o subagudo, con presentación polisintomática, afectación multifocal siendo necesaria la encefalopatía como criterio indispensable. Las lesiones diagnósticas características en la RMN cerebral son bilaterales, multifocales e hiperintensas, con afectación predominante de la sustancia blanca.

- La base del tratamiento son los glucocorticoides endovenosos en megabolus y como terapias de rescate la inmunoglobulina intravenosa y la plasmáferesis.
- El pronóstico es favorable, con recuperación total en 4-6 semanas en la mayoría de los casos.

## ID: 440-P023

### Encefalopatía posterior reversible: una complicación a sospechar en niños con patología renal

Naia Arantzamendi Artola, Beatriz Pacho del Castaño, María Jesús Martínez González, Ainhoa García Ribes  
*Unidad de Neuropediatría, Hospital de Cruces, Vizcaya*

**Introducción:** La encefalopatía posterior reversible es una entidad clínico-radiológica caracterizada por la presentación aguda o subaguda de cefalea, trastornos visuales, alteración del nivel de conciencia y convulsiones asociada a edema en la sustancia blanca subcortical y de la corteza cerebral de predominio en las regiones posteriores. La HTA predispone a esta patología así como la insuficiencia renal, alteraciones electrolíticas, diálisis peritoneal y tratamiento inmunosupresor. La fisiopatología es aún incierta. Por un lado, parece existir un edema vasogénico debido a un fallo en la autorregulación del flujo sanguíneo cerebral secundario a la HTA y por otro, una hipoperfusión debida al mecanismo compensatorio de vasoconstricción de arterias cerebrales y pérdida de la integridad de BHE. La neuroimagen muestra una alteración de señal de la sustancia blanca predominantemente en regiones posteriores. El tratamiento es sintomático con control de la tensión arterial, del desequilibrio electrolítico y de las crisis comiciales. Describimos 3 casos de esta entidad poco frecuente pero cuyo desenlace puede ser fatal sin un diagnóstico precoz.

**Casos clínicos:** Presentamos 3 niñas entre 7 y 11 años de edad con insuficiencia renal crónica en tratamiento con diálisis peritoneal (2) y en postoperatorio de trasplante renal (1). La HTA se constató en todas ellas.

La clínica al debut fueron las convulsiones parciales y generalizadas, múltiples, con respuesta al tratamiento con benzodiazepinas, asociando también cefalea, vómitos y alteración visual. La RM cerebral mostraba afectación en regiones posteriores de la sustancia blanca, cortico-subcortical con extensión a cerebelo, lóbulos frontales y ganglios basales. Las crisis no recurren tras control de la tensión arterial con antihipertensivos. La evolución fue favorable, sin precisar tratamiento anticomicial posterior. El control de neuroimagen en un caso muestra una mínima lesión cortical parietal izquierda.

**Conclusiones:** La encefalopatía posterior reversible es una entidad que debe sospecharse en niños con enfer-

medad renal o tratamiento inmunosupresor. La RM cerebral es la prueba diagnóstica de elección. Es importante un diagnóstico y tratamiento precoces para evitar secuelas neurológicas severas. Creemos preciso profundizar en el conocimiento de este cuadro, ya que en nuestros casos la localización no se limitó exclusivamente a regiones posteriores y la resolución radiológica no fue completa.

## P024

### Encefalopatía posterior reversible: una rara entidad en Pediatría

César Pérez-Caballero Macarrón, Sintziana Stanescu, José Luis Vázquez Martínez, Ana Coca Pérez, Elena Álvarez Rojas, Diana Folgado Toledo  
*UCIP, Hospital Ramón y Cajal, Madrid*

**Introducción:** La encefalopatía posterior reversible (EPR) es un síndrome clínicoradiológico agudo o subagudo con afectación bilateral de la sustancia blanca, especialmente en las áreas posteriores de los hemisferios cerebrales. Se caracteriza por una rápida instauración de cefalea, depresión del nivel de conciencia y trastornos visuales que pueden presentarse como ceguera cortical, hemianopsia homónima o visión borrosa. Un tratamiento adecuado y precoz propicia una recuperación completa, tanto clínica como radiológica.

**Caso clínico:** Niño de 10 años de edad, natural de Kenia, diagnosticado de atresia tricúspide, estenosis pulmonar severa, TGA, CIA y colaterales. Se realizó Glenn bidireccional precisando ventilación mecánica durante 4 días y embolización de mamaria derecha en el postoperatorio inmediato por hemorragia pulmonar. A los 27 días de la intervención reingresa por cuadro de dificultad respiratoria progresiva con acidosis respiratoria severa, diagnosticándose mediante broncoscopia de dos estenosis traqueales a las que se les realiza electrocauterización, dilatación y aplicación de mitomicina C. A las 48 horas postextubación presenta episodio brusco de ceguera, con cefalea intensa, bradicardia e hipotensión arterial con posterior depresión del nivel de conciencia que precisa reintubación.

Se realiza EEG donde se observa un intenso sufrimiento cortical difuso. El TAC craneal muestra hallazgos compatibles con EPR confirmándose posteriormente mediante RMN. Setenta y dos horas después inicia recuperación progresiva de la visión y del nivel de conciencia hasta su normalización persistiendo durante unos días una discromatopsia y una dismetría simétrica transitoria. Evolución favorable con normalización neurológica completa. Se realiza control de RMN al mes persistiendo extensa afectación de la sustancia blanca en ambos lóbulos occipitales y en menor medida en la parte posterior de ambos lóbulos parietales, siendo menos extensa que en el estudio previo. En el seguimiento a los dos años el paciente permanece clínicamente asintomático habiendo desaparecido las imágenes radiológicas.

#### Conclusiones:

- El diagnóstico de la encefalopatía posterior reversible se hace sobre bases clínicas y hallazgos radiológicos.

- Se debe realizar un diagnóstico diferencial con el ictus, trombosis de senos venosos, enfermedades desmielinizantes o encefalitis.
- Un diagnóstico precoz evita pruebas diagnósticas innecesarias, maniobras terapéuticas agresivas o tratamientos inadecuados.

## P025

### Enfermedad de la sustancia blanca evanescente

María Isabel Garzón Cabrera, Irene Alías Hernández, Elena Cobos Carrascosa, Julio Ramos Lizana, Javier Aguirre Rodríguez, Antonio Bonillo Perales  
*Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería*

**Introducción:** La enfermedad de la sustancia blanca evanescente, de herencia autosómica recesiva, se caracteriza por ataxia, espasticidad y en ocasiones atrofia óptica. Existen diferentes formas de presentación: prenatal o congénita, caracterizada por una severa encefalopatía; o formas subagudas.

**Caso Clínico:** Niña de 2 años y medio, con desarrollo psicomotor normal, que tras sufrir traumatismo craneal leve, consulta en urgencias por marcha inestable.

Exploración: Buen aspecto general. Buena coloración de piel y mucosas. No lesiones cutáneas. No cefalohematomas. ACR: normal. Abdomen blando depresible no doloroso. Expl. Neurológica: Consciente y orientada, Pares craneales normales, pupilas isocóricas normorreactivas. Marcha atáxica y hemiparesia izquierda. ROTs exaltados. En RM Cerebral se observa afectación difusa y simétrica de la sustancia blanca cerebral con hiposeñal en T1 e hiperseñal en T2 y FLAIR. En FLAIR se observa el inicio de formaciones quísticas en lóbulos frontales y occipitales. Se realiza diagnóstico diferencial de leucoencefalopatías a partir de las características clínico-radiológicas, llegando al diagnóstico de sospecha de Enfermedad de la Sustancia Blanca Evanescente o Ataxia Infantil con hipomielinización central; que se confirma posteriormente en el estudio genético al encontrar 2 mutaciones consideradas patogénicas, en el gen EIF2B5. Inicia rehabilitación, logrando progresiva mejoría de la ataxia y hemiparesia. Dos meses más tarde sufre nuevo traumatismo craneal leve, reapareciendo la clínica anterior.

**Conclusiones:** A pesar de no haber un tratamiento específico, un diagnóstico precoz es fundamental para evitar infecciones, fiebre y pequeños traumatismos, que son factores agravantes, así como para realizar un adecuado consejo genético.

## P026

### Epilepsia catastrófica inducida por un proceso febril

Paloma Reguera Gutiérrez del Solar, Raquel Buenache, Cesar Pérez-Caballero, Paloma Quintana, Gustavo Lorenzo, Belén de la Rosa  
*Hospital Ramón y Cajal, Madrid*

**Introducción:** FIRES (Febrile infection-related epilepsy syndrome) es un término que se utiliza para definir una

encefalopatía epiléptica catastrófica, de origen desconocido (inmunológico vs infeccioso) que afecta a niños de edad escolar tras un proceso febril. La importancia del FIRES radica en su alta mortalidad en fase aguda (10%) y secuelas importantes (epilepsia refractaria 90%) en niños previamente sanos.

**Caso clínico:** Niña de 4 años sin antecedentes de interés que ingresa con disminución del nivel de consciencia y una crisis generalizada tónico-clónica en contexto de un cuadro febril de hasta 39,7°C de 4 días de evolución y odinofagia. Analítica de sangre normal salvo PCR: 35,2mg/L. TAC craneal: normal. RM cerebral: normal. LCR: normal. Ingresos con sospecha de encefalitis con Aciclovir y anti-bioterapia de amplio espectro que posteriormente ante IgM positiva para *Mycoplasma pneumoniae* se modifica por Levofloxacino. Seroconversión IgG a *Mycoplasma*. Resto de microbiología incluyendo PCR virus neurotrópicos negativos. Inmunología del LCR: elevación de IgM. Durante las primeras horas de su evolución presenta crisis convulsivas generalizadas tónico-clónicas con respuesta parcial a Valproico, Fenitoina y Levetiracetam.

A las 72 horas presenta estatus clínico y eléctrico por lo que se añade perfusión de Midazolam y Propofol; en EEGs lentificación basal y focos paroxísticos PO en ambos hemisferios. A partir del 6º día estatus electro-clínicos recurrentes y refractarios, por lo que precisa inducción de coma barbitúrico con Pentotal, y terapia inmunomoduladora con corticoides a altas dosis, Inmunoglobulina iv y varias sesiones de plasmaféresis. Tras esto se consigue descender sedación y controlar crisis. Mejoría clínica y neurofisiológica. EEGs: lentificación difusa sin paroxismos. Anticuerpos antineuronales negativos. RM cerebral de control: atrofia cortical.

Dos meses después, se encuentra en tratamiento con Clobazam, Etoxisimida, Valproico y Zonisamida, no ha vuelto a presentar crisis. Como secuela ha quedado encefalopatía con rasgos de trastorno de generalizado del desarrollo, con afectación predominante de la empatía social.

**Conclusiones:** En nuestro caso, mediante un posible mecanismo inmunológico ya sea en relación al *Mycoplasma* o en respuesta al proceso febril se desencadenó una encefalopatía epiléptica catastrófica (FIRES), con refractariedad del proceso agudo a los fármacos antiepilépticos. Aunque la etiopatogenia es desconocida, se postula una probable implicación inmunológica en sujetos predispuestos, por lo que estos pacientes se podrían beneficiar de la terapia inmunomoduladora.

## P027

### Episodio de hipotonía-hiporreactividad: caso clínico

Olga Díaz Morales, José David Martínez Pajares, Juan Trigo Moreno, Juan Carlos Ramos Díaz, Mariano Miranda Valdivieso, Enrique Fernández Gómez  
*Hospital de Antequera, Málaga*

**Introducción:** La tos ferina sigue constituyéndose en la actualidad como un problema de salud pública, incluso

en países con alta cobertura vacunal. La introducción de la inmunización con células enteras supuso un descenso en su incidencia, pero junto a esto, vino aparejada la emergencia de complicaciones neurológicas como los denominados “episodios de hipotonía-hiporreactividad” (HHE).

Éstos se definen como episodios de inicio brusco y duración variable, ocurridos en las siguientes 48 horas a la administración de una vacuna, principalmente la de la tos ferina, y caracterizados por hipotonía, escasa respuesta a estímulos y palidez cutánea o cianosis.

Su mecanismo fisiopatológico no es bien conocido. Actualmente, no existen pruebas de laboratorio fiables que puedan ser útiles para su confirmación. No se ha demostrado que estos episodios puedan ocasionar secuelas neurológicas, ni tampoco existe acuerdo en cuanto a la contraindicación absoluta de futuras dosis.

Con el desarrollo de las vacunas acelulares se redujo la incidencia de estos episodios, pero todavía hoy se evidencia como un efecto adverso a tener en cuenta.

**Caso clínico:** Lactante de 2 meses, sin antecedentes de interés y con estado vacunal según calendario (inmunización con DTPa, HiB, IPV, HB y MC en las 8 horas previas), que presenta episodio de instauración brusca caracterizado por palidez cutánea acompañada de hipotonía generalizada e hiporreactividad. A la exploración destaca mal estado general con cianosis y frialdad de extremidades así como hipotonía y escasa respuesta a estímulos nociceptivos. Frecuencia cardíaca, respiratoria, tensión arterial y saturación oxígeno, normales. Temperatura rectal 38.6 °C.

Con la sospecha inicial de *shock* séptico, se inicia expansión volumétrica y tras recogida de muestras para cultivos, se comienza antibioterapia empírica. En las dos horas sucesivas al ingreso, el paciente presenta una recuperación espectacular observándose un lactante con exploración física rigurosamente normal. Afebril. Reactantes de fase aguda, hemograma y bioquímica de LCR y orina, normales. Antígenos capsulares en LCR, negativos. Ante esta evolución clínica, y apoyado por la negatividad posterior de los cultivos, se replantea el diagnóstico inicial de sepsis, atribuyendo dicha semiología a un posible efecto adverso de la vacuna acelular de la tos ferina (DTPa).

Dos meses después, bajo observación hospitalaria, se administró segunda dosis de DTPa, sin incidencias.

**Conclusiones:** Los HHE son fenómenos poco frecuentes, pero dada su similitud clínica con cuadros potencialmente graves, es fundamental para el personal sanitario, su sospecha y reconocimiento, sobre todo en las siguientes 48 horas a la inmunización.

JUEVES 31 DE MAYO, 10:30-11:30 h.  
ÁREA PÓSTER 1

**ONCOHEMATOLOGÍA**

**Moderadora:** María José Moreno. *Hospital Virgen de las Nieves, Granada*

**P028**

**Niveles de vitamina B<sub>12</sub> en niños sanos entre 4 y 12 años**

Gema Martínez Espinosa, M.<sup>a</sup> Ángeles Vázquez López, M.<sup>a</sup> Mercedes Ibáñez Alcalde, Juan Salvador Poveda González, Javier Muñoz Vico, Antonio Bonillo Perales  
*Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería*

**Introducción:** La vitamina B12 es fundamental para la síntesis de proteínas, neurotransmisores, la formación de células sanguíneas y el metabolismo del ácido fólico. Las dietas vegetarianas conducen a su déficit que cuando es mantenido presenta un amplio espectro clínico. Su carencia no es habitual en la infancia pero existen pocos trabajos que comuniquen valores óptimos de referencia en relación a la edad.

**Objetivo:** Conocer los valores normales de vitamina B12 en escolares sanos y su relación con otros parámetros hematológicos y factores demográficos, socioeconómicos y dietéticos.

**Métodos:** Se incluyeron 663 escolares sanos entre 4-12 años representativos de la población de Almería, seleccionados por muestreo probabilístico polietápico. Se recogieron variables demográficas, socioeconómicas y dietéticas. Se determinó hemograma, parámetros del hierro, eritropoyetina, ácido fólico sérico y vitamina B12. Se calculó la prevalencia del déficit vitamínico, se establecieron valores normales y su relación con las variables estudiadas. Método estadístico: Test t Student, Anova y regresión lineal múltiple.

**Resultados:** La prevalencia de déficit de vitamina B12 (<150 pg/ml) correspondió al 0,5% (3casos). No identificamos alteración clínica ni hematológica relacionada con el déficit. El valor medio en el grupo normal fue 517.2±200.3 pg/ml (IC95%: 500.4-533.9). No hubo diferencia entre sexos. Los niveles de vitamina fueron descendiendo con la edad de forma significativa (4-6 años: 582±230; 7-10 años: 507±184 y >10 años: 439±150, p:0.0001). Los niños con nivel socioeconómico (NSE) bajo presentaron los valores más bajos (455±146), comparados con aquellos de NSE medio (542±216) y alto (497±173), (p:0.0001). Tras el análisis de regresión lineal múltiple el 17% de la variabilidad de la vitamina B12 pudo ser explicada por las siguientes variables: edad (β:-0.25, p:0.0001, el NSE (β:0.1, p:0.03), índice de masa

corporal (β:-0,14, p:0.006) hemoglobina (β:0.17, p:0.02), ancho de distribución eritrocitaria (β: 0.12, p:0.04), ferritina sérica (β:0.1, p:0.02), y el consumo de leche (β:0.13, p:0,004).

**Conclusiones:** La prevalencia del déficit de vitamina B 12 en niños escolares sanos de nuestro medio es muy baja, similar a la referida en países desarrollados y en nuestra serie no asoció sintomatología. Los valores descienden con la edad, el índice de masa corporal y situaciones socioeconómicas más precarias, aumentan con el consumo de leche y se relaciona con parámetros del hierro funcional y de depósitos.

**P029**

**Presentación clínica de los neuroblastomas de alto riesgo**

V. Fernández Romero, Gema Lozano Sánchez, Laura García Hidalgo, Tomas Acha García, Antonio Urda Cardona, Antonio Jurado Ortiz  
*Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga*

**Introducción:** El neuroblastoma es el tumor sólido extracranial más frecuente y el cuarto tras leucemias, tumores del SNC y linfomas. Al diagnóstico, el 45% son de alto riesgo y su pronóstico continúa siendo malo pese a lo agresivo del tratamiento. La variabilidad de localización del tumor primitivo y los síntomas provocados por metástasis o síndromes paraneoplásicos hace que los pacientes puedan presentar multitud de signos y síntomas que nos deben guiar para un diagnóstico precoz.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes diagnosticados de Neuroblastoma de alto riesgo en nuestro servicio en los últimos 6 años.

**Resultados:** Se incluyeron 12 pacientes (58% varones), el 67% fue diagnosticado en los 3 últimos años. La edad media al diagnóstico fue de 5,2 años (8 meses-12 años). El tiempo medio desde el inicio de los síntomas a la confirmación diagnóstica fue de 53 días (5-150 días). Los motivos de consulta fueron: fiebre de origen desconocido (6) (2 asociaban dolor abdominal, 1 cojera y otro artromialgias); distensión abdominal (2); malestar general (1); estancamiento ponderal y vómitos (1); tumoración supraclavicular (1); y hallazgo casual de masa intracraneal en



TC realizado por hidrocefalia (1). El hallazgo exploratorio más frecuente fue la afectación del estado general (75%) seguido de masa abdominal palpable (67%) y palidez cutáneo-mucosa (58%). Desde el punto de vista analítico presentaban anemia (9), elevación de LDH por encima de 400 UI/l (10, no consta en 1 paciente) y cifras de enolasa por encima de 270 ng/ml (8, no constaba en 2 pacientes). La localización del tumor primario fue abdominal en el 100% (3 de ellos toracoabdominales) y suprarrenales el 92%. Un 83% de los pacientes (10) se encontraban en estadio IV y los otros dos (17%) no eran metastásicos pero presentaban amplificación del n-myc. Actualmente 4 pacientes (33%) han fallecido, 3 se encuentran en tratamiento inicial, 3 libre de enfermedad y 2 en recaída, uno de ellos en situación de cuidados paliativos.

**Comentarios:** El neuroblastoma de alto riesgo puede presentarse con clínica muy variada e inespecífica por lo que pueden ser orientativos datos como la afectación del estado general o los síntomas de larga evolución. La masa abdominal palpable es el dato exploratorio más sugestivo y frecuente. La mayoría de los signos y síntomas iniciales que presentan estos pacientes son secundarios a compresión o infiltración del tumor primario y/o metástasis.

### P030

#### Púrpura trombopénica idiopática e infección por *Helicobacter pylori*

Marta Sifre Aranda, Lidón Lacomba Carratalá, Ana María Albors Fernández, José Miguel Sequi Canet, Ana Miralles Torres  
*Hospital Francisco de Borja, Valencia*

**Introducción:** Púrpura trombopénica idiopática (PTI) es la enfermedad autoinmunitaria hematólogica más frecuente en niños, cuyo diagnóstico se hace por exclusión. En general el tratamiento, cuando está indicado, incluye diferentes regímenes terapéuticos entre los que últimamente se ha incluido el del *Helicobacter pylori* si se comprueba su presencia. Presentamos el caso de una paciente con PTI crónica e infección por *Helicobacter pylori* que mejoró tras tratamiento.

**Caso clínico:** Niña de tres años con hematomas ante traumatismos leves en los últimos tres meses y un episodio de epistaxis breve. No infecciones previas. No antecedentes familiares de trombopenia u otra patología. Se realiza hemograma (plaquetas 14.000, VPM 9.1); serología (parvovirus, rubeola, CMV, VIH, toxoplasma) negativa; ANA, ENA: negativos; Ac. Antiplaquetarios positivos; Ig (G, A y M), C3, C4 y bioquímica básica normal; aspirado de médula ósea compatible con PTI; mantoux negativo. Ante sospecha de PTI se inicia tratamiento con corticoides con escasa respuesta por lo que precisa múltiples ingresos para tratamiento con Ig iv (0.8 gr/Kg/dosis) y con IgG anti-D (50-75 mcg/Kg/día) con escasa respuesta (cifras aceptables durante 15-30 días). Ante PTI crónica refractaria al tratamiento se amplía estudio solicitando *Helicobacter pylori* con resultado positivo. Prueba terapéutica con tratamiento erradicador (primeros 5 días:

amoxicilina 50 mg/Kg/día cada 12 horas + omeprazol 1mg/Kg/día y los 5 días siguientes: claritromicina 15mg/Kg/día + tinidazol 20mg/Kg/día + omeprazol 1mg/Kg/día) con buena evolución clínica (asintomática) y analítica. Posteriormente controles cada 1-2 meses manteniendo cifras en torno a 50.000 plaquetas y sin más tratamientos durante los 3 años siguientes.

**Conclusiones:** La relación entre infección por *Helicobacter pylori* y PTI fue descrita en 1998 cuando un grupo italiano reportó incremento de plaquetas en pacientes a quienes se les erradicó la bacteria. Aunque se desconoce su función patogénica exacta en la PTI, uno de los posibles mecanismos es la reactividad cruzada entre antígenos plaquetarios y la proteína CagA de *H. pylori*. Considerando el bajo costo, los métodos diagnósticos no invasivos, la baja toxicidad (5%) comparado al tratamiento estándar de PTI; la detección y erradicación de *H. pylori* debería ser considerada (sobre todo en poblaciones con alta prevalencia como Japón o Italia). Por tanto, es útil determinar la presencia de *H. pylori* en pacientes con PTI refractarios a tratamiento ya que algunos de ellos han mostrado mejoría en la cifra de plaquetas tras la terapia de erradicación. (Nivel de evidencia III. Grado B de recomendación).

### P031

#### Síndrome Linfoproliferativo auto-imune: a propósito de un caso clínico

Teresa São Simão, Joao Bosco Oliveira, Ana Paula Fernandes, Íris Maia  
*Centro Hospitalario do Alto Ave, Porto (Portugal). National Institutes of Health -NIH, Bethesda (EE. UU). Instituto Português Oncologia, Porto (Portugal)*

**Introdução:** O síndrome linfoproliferativo auto-imune (SLAI), foi descrito pela primeira vez em 1967, mas só mais recentemente foi entendida a globalidade da sua fisiopatologia. É uma entidade caracterizada por uma desregulação nas células T causada por uma anomalia na apoptose mediada pelo Fas. A reformulação recente dos seus critérios de diagnóstico resultou da constatação do seu carácter eventualmente sub-diagnosticado.

**Descrição do caso clínico:** Os autores descrevem um caso de uma criança de 21 meses, cujo SLAI foi diagnosticado aos 12 meses. O diagnóstico foi feito no contexto de um quadro de linfoproliferação associada a citopenias periféricas interpretado inicialmente como linfoma. Numa primeira fase, o diagnóstico foi feito com base num aumento de células T duplamente negativas, associado ao aumento de vitamina b12. Numa segunda fase, foi confirmado por estudo genético a presença de uma mutação do Fas na criança e na sua mãe (c.879\_880delTT)

**Discussão:** Este caso alerta para a importância dos diagnósticos diferenciais de linfoma e para a avaliação detalhada da história clínica e exame objetivo. O Síndrome Linfoproliferativo Auto-Imune é uma entidade variável quer em termos fenotípicos quer em termos de evolução

e, como tal, debe ser considerado como diagnóstico diferencial na presença de uma linfoproliferação associada a citopenias periféricas.

Actualmente considera-se que esta patologia está subdiagnosticada uma vez que é necessário um elevado índice de suspeição e o conhecimento prévio desta entidade pelo clínico.

## P032

### Síntomas neurológicos como única forma de presentación de tumores sólidos abdominales

M.<sup>a</sup> José Granados Prieto, Emilia Urrutia Maldonado, Luisa Arrabal Fernández, Jorge Pastor Rull, M.<sup>a</sup> José Moreno García, Susana Roldán Aparicio  
*Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada*

**Introducción:** Los síndromes paraneoplásicos pueden preceder a ciertos procesos neoplásicos, debido a la liberación de sustancias por el tumor. De aparición excepcional en la infancia, su identificación es crucial para evitar retrasos diagnósticos. Presentamos 2 casos de neoplasias abdominales cuya primera manifestación sintomática fue la aparición de un síndrome paraneoplásico neurológico.

#### Casos clínicos:

**Caso 1:** Paciente de 2 años con inestabilidad en la marcha, Romberg positivo y temblor intencional. Estudio metabólico, hormonal y despistaje infeccioso sin alteraciones. Las pruebas de imagen descartaron patología orgánica cerebral. 2 meses después empeora la ataxia y dismetría, aparece alteración en la fijación de la mirada y cambios comportamentales. Con la sospecha de síndrome opsoclonus-mioclonus se decide tratamiento con inmunoglobulinas y corticoides y se inicia búsqueda de tumores neuronales. En RM abdominal se evidencia masa sólida retroperitoneal izquierda no infiltrante que se interviene quirúrgicamente consiguiendo extirpación completa. El diagnóstico anatomopatológico es compatible con neuroblastoma con ausencia de amplificación del gen N-MYC, programándose seguimiento. Pese a la remisión completa del proceso oncológico la clínica neurológica sigue una evolución tórpida precisando tratamiento periódico con inmunoglobulinas.

**Caso 2:** Paciente de 17 meses con inestabilidad en la marcha y torpeza psicomotriz progresiva. A las 2 semanas asocia trastorno de la motilidad ocular con estrabismo convergente bilateral, apatía y somnolencia. Se constata acidosis metabólica con elevación de láctico, pirúvico y betahidroxibutirato, aumento de láctico en LCR, hiponatremia severa y anemia. La RM craneal muestra alteraciones de señal en ganglios basales y sustancia blanca subcortical y en espectroscopia presencia de lactato y reducción de N-acetil-aspartato, sugiriendo síndrome de Leigh. Coincidiendo con infección urinaria se realiza ecografía abdominal observándose una masa renal izquierda confirmada mediante TAC. Se realiza nefrectomía parcial siendo el estudio histológico compatible con carcinoma papilar renal. Tras cirugía la clínica neurológica comienza a desaparecer y la RM muestra regresión de lesiones.

Actualmente la paciente se encuentra asintomática.

**Conclusiones:** Aunque son excepcionales, los síntomas neurológicos paraneoplásicos pueden ser la primera manifestación de un tumor abdominal en la infancia.

El tratamiento del síndrome paraneoplásico es el de la enfermedad subyacente. Pero no siempre la extirpación del tumor consigue la desaparición de la clínica, pues los mecanismos inmunológicos desencadenantes pueden no revertir. De los casos que presentamos, uno ha seguido una excelente respuesta tras la extirpación tumoral, mientras que otro ha tenido una evolución tórpida.

## P033

### Trisomía del cromosoma 11 en un paciente con leucemia linfoblástica aguda

María del Mar Tirado Balagué, Eugenia Villanueva Martínez, Isabel Sánchez Sánchez, Ana Belén López García, Irene Peláez Pleguezuelos, Jesús de la Cruz Moreno

*Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén*

**Introducción:** Las alteraciones cromosómicas están presentes en el 80% de los niños con Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA), siendo útil como factor pronóstico. Destaca la alteración del gen MLL (cromosoma 11), más típico en leucemia mieloide aguda (LMA) que LLA. Sin embargo la trisomía del cromosoma 11 es una rara alteración, asociada sobre todo a LMA y síndromes mielodisplásicos, no hallando en la literatura referencia alguna en relación con LLA. Presentamos el caso de una paciente con LLA que en estudio de medula ósea (MO) presenta dicha alteración.

**Caso clínico:** Niña de 8 años que acude por fiebre de 4 días de evolución, artralgias, anorexia y astenia. Hemograma: leucocitos 67.500 (29.250 linfocitos), Hb 9,4 g/dl, plaquetas 46.000. Citomorfología: blastos >95%. Aspirado MO: infiltración blástica de 99% compatible con LLA-B tipo L2 de la FAB. Inmunofenotipo: 90% celularidad inmadura, marcadores linfoides CD10+, CD19+, CD22+. Cariotipo: 58XX+X, add(1(q31)),+4,+6 del (6(q22)),+9,+11,+14,+17,+18,+mar1,+mar2,+mar3,+mar4. Citogenética por Hibridación fluorescente in situ (FISH): presencia de 3 copias del gen MLL en el 65.5% de los núcleos analizados compatible con trisomía del cromosoma 11.

Inicia tratamiento quimioterápico de inducción según protocolo LLA de Alto Riesgo SHOP 2005. En día +14 se realiza nuevo aspirado donde persiste infiltración del 28%, detectando la alteración genética en el 5%, por lo que se decide continuar tratamiento quimioterápico con cambio de protocolo a Muy Alto Riesgo.

En aspirado realizado al finalizar ciclo de inducción se detecta la alteración en el 2.5 % de copias, persistiendo EMR positiva por FISH para trisomía del cromosoma 11. Se procede a administrar 3 bloques de intensificación y se realiza Trasplante alogénico de Progenitores Hematopoyéticos de donante no emparentado de manera exitosa, manteniéndose actualmente libre de enfermedad.

**Conclusiones:** Las alteraciones cromosómicas son frecuentes en pacientes con LLA pero los reordenamientos del gen MLL sólo se detectan en el 6% de los casos, siendo más frecuente en leucemia mieloide.

El estudio citogenético en MO por FISH permite identificar dichas alteraciones siendo muy útil para el diagnóstico y estratificación de pacientes con LLA, así como modificación de la actitud terapéutica.

Aunque la alteración a nivel del gen MLL más común es la translocación(4;11), en nuestro caso la alteración detectada ha sido la trisomía 11. Esta es poco frecuente y su manejo no está claro. Según la evolución de nuestro caso parece que confiere un peor pronóstico por lo que estos pacientes podrían beneficiarse de una terapia más intensiva.

### P034

#### Trombocitopenia inmune, nuestra experiencia en los últimos cinco años

Javier Remedios Muro, María Dolores Peña Martín, Yolanda Castaño Muñoz, Fernando Carnicero González, Rebeca Martín Fernández, Ana Izquierdo Martín  
*Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres*

**Introducción:** La Trombocitopenia Inmune (PTI) es una enfermedad caracterizada por una disminución aislada de la cifra de plaquetas <100.000/mcL, en ausencia de una causa desencadenante. Aproximadamente 2/3 se recuperan espontáneamente en los primeros 6 meses y la remisión es alta entre los 3-12 meses. La denominación idiopática se sustituyó por inmune. El diagnóstico sigue siendo de exclusión. Las indicaciones de tratamiento son: hemorragia grave o riesgo de hemorragia significativa, un recuento de plaquetas <10.000/mcL y signos de hemorragia cutánea o cualquier condición concomitante o preexistente que aumenta el riesgo de trombocitopenia o hemorragia.

**Objetivos:** Conocer la epidemiología, presentación, manifestaciones clínicas, tratamiento y su evolución en nuestro medio.

**Métodos:** Revisión retrospectiva de los niños ingresados en nuestro servicio con el diagnóstico de PTI (aguda o crónica) desde enero de 2007 a diciembre de 2011.

**Resultados:** Se diagnosticaron 16 pacientes, 3 fueron recaídas de la forma crónica. 13 debutaron en este período (2,6±1,5 diagnósticos/año), 8 niños (61,5%) y 5 niñas (38,5%). Edad de diagnóstico: 3,3±2,6 años. Plaquetas al diagnóstico: 14.400±21.400. Antecedentes de infección previa 62,5%, vacunación 6,2%. Manifestaciones clínicas: sangrado cutánea 92,5%, mucoso 43,7%. Tratamiento de primera línea (corticoides/IGIV). Inicial: corticoides 37,5%, IGIV 31,2%, corticoides+IGIV 12,5%, observación sin fármacos 6,2%. Posterior: corticoides 31,2%, IGIV 37,5%, no precisaron 31,2%. Tratamientos de segunda línea (Dexametasona/IG-antiD): dexametasona 6,2%. Normalización de plaquetas en PTI agudas: 10±8,2 días. Se realizó aspirado de médula ósea

en 56,2% (100% trombopenia megacariocítica). Motivo de aspirado: previo al tratamiento 25%, refractariedad del tratamiento 75%. Evolución: PTI aguda 84,6%. PTI persistente 6,2%, PTI crónica 6,2%. Tratamiento de 3ª línea(esplenectomía/Agonistas trombopoyetina/anti-CD20): 4 PTI crónicas (1 diagnosticada en este período), el 75% ha precisado esplenectomía tras una evolución de 5,6±3,7 años desde su diagnóstico. No existió hemorragia con relevancia clínica en ningún paciente.

**Conclusiones:** La epidemiología en nuestro medio es similar a los resultados encontrados en la literatura. El riesgo de hemorragia grave es pequeña, independientemente del tratamiento. La gestión de la PTI (observación Vs tratamiento farmacológico) y el aspirado de médula ósea (previo al tratamiento Vs clínica atípica o complicaciones) es objeto de mucho debate. La terapia farmacológica eleva el recuento de plaquetas más rápidamente que no tratar. No existen diferencias significativas en la evolución tras tratamiento con corticoides Vs IGIV.

### P035

#### Trombocitopenia Imune: casuística de um Serviço de Pediatria

María Inês Mascarenhas, María Carlos Janeiro, Vanda Anacleto, Teresa Ferreira, Alexandra Dias  
*Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Lisboa (Portugal)*

**Introdução:** A Trombocitopenia Imune (TI), em idade pediátrica, é habitualmente uma doença aguda, auto-limitada e com bom prognóstico. Afecta ambos os sexos, ocorrendo habitualmente entre os 2-10 anos de idade, com uma incidência de 3 a 10 casos/100000 crianças/ano. Geralmente ocorre após uma infecção viral mas pode estar associada a medicação ou ser idiopática.

**Métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo dos casos de TI registados numa população hospitalar entre 1 de Janeiro de 2000 e 31 de Dezembro de 2011 (11 anos). Analisaram-se parâmetros demográficos, manifestações clínicas, abordagem diagnóstica, terapêutica efectuada, complicações e evolução.

**Resultados:** No período estudado foi diagnosticado TI em 64 crianças/adolescentes (incidência média de 6 crianças/ano). A mediana de idade na altura do diagnóstico foi de 3 anos (2 meses-14 anos). A maioria dos casos ocorreu entre Fevereiro e Maio. No total havia referência a terem ocorrido, no mês anterior ao diagnóstico: em 64,1% intercorrência viral, em 28,1% medicação (maioritariamente AINEs e antibióticos -lactâmicos) e em 4,7% imunizações.

A duração média de sinais foi de 2 dias (1-30d): 92,5% das crianças apresentaram sinais de discrasia hemorrágica e 28% hemorragia activa (maioritariamente epis-táxis). A mediana de número de plaquetas no episódio inaugural foi de 6000/μL (0-61000/μL). As serologias foram positivas para infecção aguda em 14 crianças: CMV (7), EBV (6), e Parvovírus B19 (1).

Sessenta e um doentes (95%) ficaram internados e em 53 foi iniciada terapêutica (imunoglobulina endovenosa-IGIV). Em apenas duas crianças não se verificou subida do valor plaquetário após tratamento (mediana de aumento de 20000/ $\mu$ L). Ocorreram recidivas em 25% dos casos (intervalo mediano 1 mês após episódio inaugural). Dez crianças iniciaram corticoterapia: duas no episódio inaugural por ausência de resposta a IGIV e oito na recidiva.

Todas as crianças foram orientadas para a consulta de hematologia pediátrica. O tempo mediano de normalização do valor plaquetário foi de 60 dias (4-730 dias). Em quatro crianças/adolescentes diagnosticou-se TI crónica; dois foram submetidos a esplenectomia.

**Comentários:** A evolução da TP é habitualmente benigna mas existe risco potencial de hemorragia grave. Em geral tem boa resposta ao tratamento inicial mas dado o risco significativo de recidiva e possibilidade de evolução para cronicidade é necessário um seguimento periódico.

## P036

### Tumor rabdoide teratoide atípico con afectación de sistema nervioso central

María Cristina González Toro, Cristina Pancho Flores, Silvia López Iniesta, Patricia Martín Medina, Artemio Payá, Carlos Esquembre Menor  
*Hospital General Universitario de Alicante, Alicante*

**Introducción y objetivos:** El tumor rabdoide/teratoide atípico (AT/RT) del SNC es muy poco frecuente y altamente maligno. Se presenta principalmente en niños menores de 3 años. Tiene muy mal pronóstico con tratamiento convencional estándar (supervivencia media de 9 meses). Los factores pronósticos son la edad, grado de resección y tipo de tratamiento: la cirugía radical asociada a quimioterapia intensiva a altas dosis puede mejorar la evolución. Presentamos nuestra experiencia en el tratamiento de 4 casos de AT/RT.

**Métodos:** Revisión retrospectiva del diagnóstico, tratamiento y evolución de los niños diagnosticados de AT/RT en nuestra unidad entre los años 1996 y 2011.

**Resultados:** Se han identificado 4 casos de AT/RT, con edad media de 21 meses (rango: 2-35 meses), 2 niños y 2 niñas. Presentación: hipertensión intracraneal en 3, tumoración cérvico-facial en el restante con crisis de apneas (invasión tronco-encefálica). Localización en ángulo pontocerebeloso en 2 casos, 1 supratentorial y 1 caso retrofaríngeo con invasión intracraneal secundaria. Diagnóstico anatomopatológico en todos los casos con histología e inmunohistoquímica compatible. Estudio citogenético disponible en un caso, con inactivación de IN11. Tratamiento: SNC: 1 caso tratamiento paliativo. 2 casos: cirugía radical en 1 paciente y subtotal en otro. En ambos quimioterapia con cisplatino + ciclofosfamida + vincristina + etopósido (4 ciclos) + 2 autotransplantes secuenciales con carboplatino y tiotepa a altas dosis. No radioterapia (RT) en el caso con resección completa. RT local

en el caso con resección subtotal. Ambos pacientes vivos libres de enfermedad a los 6 y 2,5 años de seguimiento. Tumor cervical: quimioterapia según protocolo EpSSg + RT local (buena respuesta inicial, no resección de resto intracraneal por inabordable). Fallecido por recaída y progresión tumoral al mes de finalizar tratamiento.

**Conclusiones:** El AT/RT de SNC es infrecuente (1% según series). Su adecuado diagnóstico tiene importantes implicaciones pronósticas y de tratamiento. En nuestra unidad se han detectado 3 casos en 15 años (3,5% de los tumores cerebrales diagnosticados) y un caso extracraneal, todos ellos en menores de 3 años. Es un tumor muy agresivo. La resección total del tumor sólo se pudo realizar en un paciente. El tratamiento intensivo y multimodal es factible y puede lograr una supervivencia a largo plazo e incluso curaciones sin la adición de RT local.

## P037

### Tumoración congénita de pared torácica

María Tallón García, Alba Collazo Álvarez, Sara Pereiro Fernández, Pilar Fernández Eire, María Suárez Albo, José Ramón Fernández Lorenzo  
*Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Pontevedra*

**Introducción:** El fibrosarcoma infantil es el sarcoma de partes blandas más frecuente en edades inferiores al año, pese a esto, es una entidad rara en la infancia. Su localización más habitual es la región distal de extremidades. La edad de presentación le confiere diferencias claramente significativas respecto a su homónimo en el adulto. En este sentido, el fibrosarcoma congénito es una entidad relativamente benigna, asociada a ciertas anomalías cromosómicas, con mayor índice de recidiva local y escasa capacidad metastásica. El niño mayor su comportamiento es similar al del adulto, con traslocaciones cromosómicas de tipo clonal, mayor capacidad metastásica y menor agresividad local. Presentamos un caso de especial significación por la edad del paciente y la localización de la lesión.

**Caso clínico:** Neonato de 24 horas de vida ingresado en la Unidad de Neonatología por prematuridad de 36 semanas y bajo peso al nacer. En una exploración rutinaria se detecta un nódulo a nivel de 6ª costilla izquierda de consistencia dura y adherido a planos profundos que se presenta discretamente doloroso a la palpación. La radiografía es normal mientras que en la ecografía practicada se visualiza una lesión hipoecoica en región intercostal de 1.2x0.6 cm, bien delimitada, que abomba el músculo intercostal y sin flujo vascular. Se realiza exéresis quirúrgica total de la lesión con resultado en anatomo-patológico compatible con una proliferación tumoral de origen miofibroblástico, fibrosarcoma congénito. Se trata al paciente según el protocolo EpSSG NRSTS 2005, por tanto, se mantiene actitud expectante tras la cirugía. Tras 8 meses de seguimiento no presenta signos de recidiva tumoral.

**Conclusiones:** El fibrosarcoma es un tumor mesenquimal maligno que se localiza predominantemente en los teji-

dos blandos, se trata de una proliferación fibroblástica, con alto grado de celularidad, reconocido dentro del grupo de tumores malignos de origen mesenquimal no-rabdomiosarcomas. El pronóstico de esta entidad es bueno con una supervivencia a 5 años cercana al 90%.

Las localizaciones más frecuentes son: extremidades, tronco (solo una mínima parte en tórax), y cabeza y cuello. Desde el punto de vista genético es característica la presencia de la traslocación (12;15). El pilar principal del tratamiento es la cirugía, una resección quirúrgica completa con márgenes libres representa la estrategia de tratamiento más adecuada. Si no es factible una cirugía simple y no mutilante se recurre a la quimioterapia con el objetivo de reducir el tumor y proceder posteriormente a una cirugía conservadora.

### P038

#### Tumores de cabeza y cuello en niños y adolescentes. Análisis y seguimiento a largo plazo

Amparo Sangil González, Silvia Domínguez Ramírez, Kishore Melwani Melwani, Isabel López Martínez, Cristina Moreno Cantó, Patricia Pérez González  
*Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria*

**Introducción:** Se entiende por tumores de cabeza y cuello una serie de tumores que surgen en esta región, que incluye la cavidad oral, faringe, laringe, cavidad nasal, senos paranasales, y las glándulas salivales. Existen pocos estudios sobre este tipo de lesiones en niños y adolescentes. El objetivo de esta revisión es describir y comparar las características de estas neoplasias en la población pediátrica así como presentar la evolución a largo plazo.

**Método:** Análisis retrospectivo de 19 pacientes menores de 14 años con tumores de cabeza y cuello tratados en nuestro centro durante los últimos veinte años (1992-2011). Fueron incluidos todos los tumores primarios así

como los tumores secundarios diagnosticados por hallazgo de lesión en la región estudiada. Los tumores ya diagnosticados, con extensión secundaria (metástasis) a esta área, fueron excluidos. Las neoplasias propias del oído, tiroides, sistema nervioso central y globo ocular así como las hematológicas fueron excluidas. Además de las características epidemiológicas, fueron evaluadas las modalidades de tratamiento y los resultados a largo plazo.

**Resultados:** Según nuestros resultados, se estableció que estos tumores se observaron sobre todo en el grupo de edad de 10-14 años (8 casos, 42%) y la relación hombre-mujer era de 1:1'2. Todos fueron diagnosticados mediante la búsqueda de la masa asociada al dolor u otros síntomas de compresión. Las variantes clínicamente agresivas mostraron un rápido crecimiento. En 17 pacientes el tumor primario se localizó en el área maxilofacial. Los otros dos casos correspondieron a metástasis de neuroblastoma. Los tipos más frecuentes fueron: rabdomiosarcoma (5 casos, 26%), histiocitosis de células de Langerhans y angioma. La localización más frecuente fue el hueso maxilar. La escisión quirúrgica, curetaje o resección en bloque fue adecuada para el tratamiento de estos tumores en 8 casos. En cinco casos fue necesaria la quimioterapia adyuvante o radioterapia; 4 casos fueron tratados sólo con quimioterapia; 5 pacientes no precisaron ningún tratamiento y otros 2 casos recibieron tratamiento paliativo. Hubo 4 casos de recurrencia y 2 exitus. Como secuelas a largo plazo encontramos pérdida de dentición definitiva y parestesias en el área intervenida en 3 pacientes.

**Conclusión:** Se trata de tumores raros en la infancia que suelen presentarse como neoplasias primarias. El diagnóstico es en general, por hallazgo de masa asociando dolor u otros signos de compresión. En general, los tumores suelen ser benignos con buena evolución a largo plazo con escasas secuelas y alto índice de supervivencia.

JUEVES 31 DE MAYO, 10:30-11:45 h.  
ÁREA PÓSTER 2

GENÉTICA Y DISMORFOLOGÍA

**Moderador:** Antonio Pérez Aytés. *Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia*

**P039**

**Desarrollo de espina bífida: relación de alteraciones en el metabolismo hidrocarbonado y del ácido fólico**

Noelia M.<sup>a</sup> Cadenas Benítez, Francisco Yanes Sosa, Antonio González-Meneses López, Domingo Acosta Delgado, Ignacio Gómez de Terreros, Patricia Ybot González

*Grupo de Neurodesarrollo adscrito al IBIS, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La espina bífida (EB) es la malformación congénita del tubo neural más grave compatible con la vida y la segunda causa de discapacidad física en la infancia. Actualmente se piensa que la etiología de la EB es multifactorial, resultando de la interacción de diversos factores: imposiciones genéticas, déficits bioquímicos y/o bloqueos metabólicos. Existen polimorfismos genéticos en los genes del metabolismo del ácido fólico/homocisteína (gen MTHFR, gen MS) que conllevan a déficit de ácido fólico (AF) durante el desarrollo embrionario, considerado factor de riesgo para el desarrollo de defectos del tubo neural (DTN). La obesidad y la diabetes mellitus gestacional pueden actuar sinérgicamente en la patogénesis de las anomalías congénitas, entre ellas, DTN.

**Objetivo:** Conocer si existe alguna interacción entre la alteración del metabolismo hidrocarbonado y el desarrollo de EB en embriones portadores de polimorfismos en genes de la vía metabólica del AF.

**Método:** Se parte de una base de datos de casos (niños con EB y sus madres) y controles (niños sin DTN y sus madres) en la que se estudiaron los polimorfismos genéticos relacionados con el metabolismo folatos/homocisteína. A través de revisión de historias clínicas y contacto con los participantes del estudio se estudian nuevas variables relacionadas con alteraciones del metabolismo hidrocarbonado: IMC, resultados del TestO'Sullivan, antecedentes personales y familiares, entre otras.

**Resultados:** Los polimorfismos genéticos en los genes del metabolismo del AF/homocisteína son más frecuentes en las madres de hijos afectados de EB que en los controles. No existe diferencia en la presencia de polimorfismos genéticos en genes del metabolismo de AF/homocisteína en los hijos afectados de EB y en los hijos sin anomalías del tubo neural. Factores de riesgo para desarrollar alteracio-

nes en el metabolismo hidrocarbonado (sobrepeso, obesidad, TestO'Sullivan  $\geq 130$ mg/dl, antecedentes familiares de diabetes y/o antecedentes personales de diabetes o RN macrosomas) son más frecuentes en las madres de hijos afectados de EB. En mujeres gestantes, la interacción factores de riesgo para el desarrollo de alteraciones del metabolismo hidrocarbonado con la existencia de algunos de los polimorfismos genéticos en genes del metabolismo AF/homocisteína, en homocigosis, constituye factor de riesgo para el desarrollo de DTN

**Conclusiones:** Hábitos de vida saludable, para evitar alteraciones del metabolismo hidrocarbonado en mujeres en edad fértil, y suplementación con AF en el periodo de periconcepción, para subsanar las posibles anomalías genéticas, principales estrategias preventivas de DTN.

**P040**

**Desarrollo de un ensayo piloto de ultrasecuenciación para el análisis simultáneo de genes asociados a las enfermedades de almacenamiento lisosomal**

Marcos Morey Villar, Ana Fernández-Marmiesse, Jesús Eiris Puña, M.<sup>a</sup> Luz Couce Pico, José Ángel Cocho de Juan, Lúcia Lacerda  
*Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Instituto de Genética Médica Jacinto Magallanes, Porto (Portugal), Fundación Pública Gallega de Medicina Xenómica (FPGMX), La Coruña*

**Introducción y objetivos:** Las nuevas tecnologías de secuenciación masiva generarán en los próximos años enormes avances en todas las áreas de la medicina, de manera que serán una herramienta imprescindible para apoyar diagnósticos en cualquier especialidad médica. Las enfermedades de almacenamiento lisosomal constituyen un grupo de ~40 entidades que en conjunto presentan una incidencia de 1/5000. El gran reto que representa para el clínico el diagnóstico y abordaje dichas entidades alienta el desarrollo de nuevas herramientas que le ayuden en el despistaje/diagnóstico de éstas.

En nuestra unidad hemos desarrollado un panel de diagnóstico genético para analizar todas las zonas codificantes de los 57 genes implicados en el desarrollo de enfermedades de almacenamiento lisosomal de manera reproducible, rápida y barata. La implantación de este sistema permitiría la rápida confirmación diagnóstica de las LSD.

**Métodos:** Enriquecimiento: sistema de hibridación en solución Sure Select (Agilent Technologies).  
Secuenciación: SOLID4 (Life Technologies).  
Muestras: 104 muestras (incluyendo controles positivos) procedentes de 4 centros de España y Portugal.

**Resultados:** La técnica de enriquecimiento cubre un 93% de los 655 exones a secuenciar dejando 47 con una cobertura baja o nula por limitaciones inherentes a la técnica. El SOLID proporcionó una cobertura media de 434 lecturas/base, consiguiendo una cobertura  $\geq 1X$  en el 97,3% de bases, y  $\geq 20X$  en el 93,4%. Los controles positivos fueron diagnosticados correctamente en el 96% de los casos. De los 4 grupos de muestras de pacientes no diagnosticados, con sospecha alta o intermedia de enfermedad lisosomal los porcentajes de diagnósticos positivos fueron aproximadamente de 83% en el grupo de más éxito, y en torno a un 30% en otros grupos en los que la clínica aportada era mucho más difusa.

**Conclusiones:** Esta técnica es perfectamente válida para un filtrado inicial de cualquier sospecha de patología lisosomal.

Se hace necesario la validación de un método paralelo para aquellas zonas no cubiertas con esta metodología ( $\approx 5\%$ ).

En algunos casos en absoluto se esperaba el resultado obtenido lo que aumenta el valor de la prueba ya que por la clínica observada nunca se hubiese analizada ese gen en concreto.

En varios casos se encontraron mutaciones en más de un gen, lo que sugiere la necesidad de futuros estudios para confirmar la presencia de entidades oligogénicas (fenotipos resultado de variantes en más de un gen).

#### P041

##### Disgenesia gonadal mixta XY/XO: problema para adjudicación del sexo

José Luis Martín Alonso, Saray Rekarte García, Francisco Moreno Calvo, Gonzalo Anes González, Joaquín Fernández Toral, Gil Daniel Coto Cotallo  
*Hospital Universitario Central de Asturias, Asturias*

**Introducción:** Recién nacido diagnosticado en ecografía prenatal de genitales ambiguos y diagnóstico de mosaicismo XO/XY (40%-60% por FISH). Madre 43 años, primigesta, con síndrome de ovario poliquístico. Padre de 42 años. Embarazo por fecundación in vitro, con óvulo de donante. Gestación de 39 semanas controlada y bien tolerada hasta el diagnóstico citológico cuando efectúa dos intentos de autólisis. Parto con forceps. Test de Apgar 9/10.

**Resultados:** La exploración al nacimiento muestra un hipospadias escrotal, escroto bifido con teste en lado izquierdo y ausencia en el derecho, y un pene con 25 mm de longitud y 35 de circunferencia. Resto de exoración normal. Ecografía abdominal: Se identifica teste izquierdo de morfología y ecogenicidad normal localizado en el interior de la bolsa escrotal; no se identifica teste derecho;

a nivel abdominal en localización paravesical derecha se observa estructura con morfología en capas que recuerda aspecto de cavidad uterina o utero rudimentario; riñón en herradura. Estudio de resonancia magnética: hemi-útero derecho con cervix y cavidad endometrial identificable; no se aprecia ovario o testículo en área próxima.; imágenes bilaterales inguinales sólidas, ovaladas, más grande en lado derecho.; desarrollo adecuado del pene y de las sensaciones de los cuerpos cavernosos en ramas pubianas. Urografía intravenosa: riñón en herradura. Estudio genético: mosaicismo XO/XY (75%-25% en linfocitos) con estudio del cromosoma Y normal (AZF,PABY y SRY). Adjudicación de sexo: masculino.

**Conclusión:** La adjudicación del sexo en este tipo de disgenesia gonadal es controvertida, causando problemas éticos y médicos.

#### P042

##### Displasia cleidocraneal vs. picnodisostosis.

##### Un diagnóstico diferencial complejo en un caso intermedio

Priscila Andrea Zamora Reed, Francisco Javier Salas Salguero, María de la Cruz Díaz Colom, Lourdes Muñoz Núñez, Manuel Leal Tortolero, Joaquín Ortiz Tardío  
*Hospital del S.A.S. de Jerez de la Frontera, Cádiz*

**Introducción:** La disostosis cleidocraneal (DCC), es una displasia esquelética que afecta preferentemente la osificación membranosa, caracterizada por defectos craneales, claviculares y pélvicos, pudiendo asociar otras alteraciones óseas. Esta enfermedad es muy poco frecuente, aunque hay pocos datos disponibles sobre su prevalencia exacta. La transmisión es autosómica dominante, con penetrancia completa y expresividad clínica variable. La picnodisostosis es una enfermedad rara caracterizada por esclerosis ósea, que puede asociarse a alteraciones en la osificación craneal, hipoplasia clavicular y de falanges distales. Son frecuentes en este caso las fracturas de huesos largos y es común encontrar una talla baja acentuada. Su transmisión es autosómica recesiva.

**Caso clínico:** Varón de 3 años, remitido a nuestra consulta por talla baja y persistencia de fontanela anterior abierta.

Antecedentes personales: nacido pretérmino (36 semanas), peso al nace 2 280g.

Antecedentes familiares: padre en tratamiento por sarcoma de Ewing.

Exploración: peso 11,5 kg (p3), talla 84,5 cm (p<1). Destaca frente amplia, aspecto macrocefálico y abombamiento occipital. Fontanela anterior abierta de 2x2 cm, defecto de cierre de suturas occipitoparietales. Hombros caídos, con excesiva movilidad, que se pueden llegar a unir en la línea media. Manos y pies cortos con uñas dis-tróficas.

Pruebas complementarias: analítica general con metabolismo fosfocálcico: normal. RX cráneo: macrocefalia con desproporción cráneo-facial, maxilares pequeños, suturas craneales abiertas, especialmente las parieto-occipitales.

RX tórax/columna dorsal/costillas: persistencia de los tres centros de osificación de clavícula derecha, con pseudoartrosis, clavícula izquierda hipoplásica. RX pelvis: defecto de maduración de la osificación en pubis, coxa valga bilateral. RX manos: metacarpianos y falanges proximales y medias toscas, displasia franca de la mayoría de falanges distales. RX miembros inferiores: retraso en los centros de osificación de los huesos del tarso y metatarso, falanges distales cortas y toscas. Fracturas de estrés en tercio medio de ambas diáfisis tibiales. A los 4 años de edad, el paciente presenta una fractura diafisaria de tibia derecha, en zona de fractura de estrés previa.

**Conclusiones:** Ante este caso nos planteamos el diagnóstico diferencial entre la DCC, de la que cumple la mayoría de los criterios, con otras displasias óseas, como la picnodisostosis, que asocia anomalías esqueléticas similares, y en la que son frecuentes las fracturas de huesos largos y la talla baja. Al no observar signos claros de osteoesclerosis, un hallazgo característico de la picnodisostosis, nos decantamos por la DCC. Este paciente comparte características intermedias entre ambas displasias, lo que resalta la singularidad de este caso.

## P043

### Enfermedad de Niemann-Pick A: a propósito de dos casos

Marta González Gallardo, Libertad Latorre Navarro, Miryam Triana Junco, Fernando Santos Simago, Teresa del Rosal Rabes, Francisco José Climent Alcalá *Hospital Universitario La Paz, Madrid*

**Introducción:** Las enfermedades por depósito lipídico constituyen un grupo infrecuente de trastornos, entre los que se encuentra la Enfermedad de Niemann-Pick (ENP). La ENP tipo A es una enfermedad AR rara (1/500000 RN) causada por alteración gen SMPD1 en el cromosoma 11p15.4 que codifica para la esfingomielinasa ácida, produciéndose acúmulo de esfingomielina en distintos órganos, se caracteriza por visceromegalia y afectación neurológica. Presentamos dos casos de ENP diagnosticados en nuestro Hospital en los últimos 18 meses.

### Casos clínicos:

**Caso 1:** Varón de 8 meses de edad, hepatoesplenomegalia e involución del desarrollo psicomotor desde los 3 y 6 meses respectivamente. Padres consanguíneos marroquíes. Exploración: facies tosca, frente abombada, macrocefalia, nistagmus horizontal, estrabismo convergente ojo derecho. No sedestación ni sosten cefálico, hipotonía generalizada. Hepatoesplenomegalia confirmada por ecografía. Analítica: trombopenia (116.000/ml), GOT 816 UI/ml, GPT 784 UI/ml, FA 525 U/L. Hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia. Lactato 3mmol/L. Bilirrubina, glucemia, alfa-1-antitripsina, cobre, ceruloplasmina y coagulación normales. Serologías (virus hepatotropos) negativas. Metabolismo: Amonio 161 microg/dl, actividad Biotinidinas y CDT normal. Estudio de ácidos orgánicos y aminoácidos en sangre y orina, test SAICAR normales. Fondo de ojo (8 meses): mancha rojo cereza. RM: atrofia

cerebral, aumento espacio subaracnoideo, alteración de la mielinización. El paciente presenta insuficiencia respiratoria, trastorno deglutorio y distensión abdominal progresivas, falleciendo a los 2 años de edad.

**Caso 2:** Lactante mujer de 6 meses de edad ingresada por hepatoesplenomegalia (4 y 2 cm respectivamente) e hipotonía. Padres consanguíneos marroquíes. Exploración: malnutrida, hipotonía axial y de extremidades, flutter ocular, hepatoesplenomegalia (confirmada ecográficamente). Analítica: GOT/GPT 308/224 UI/ml, hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia. Bilirrubina, glucemia, cobre, ceruloplasmina, alfa-1-antitripsina, coagulación normales. Serologías negativas. Estudio bioquímico enfermedades metabólicas: normal. Fondo de ojo: RN y 3 meses sin alteraciones, 6 meses mancha rojo cereza. RM: lesiones periventriculares bifrontales, displasia cortical cerebelosa, polimicrogiria. Múltiples ingresos por infección respiratoria. Precisa sonda nasogástrica para su alimentación.

Ante la historia clínica y unas pruebas complementarias sugestivas, se establece la sospecha de esfingolipidosis como primera posibilidad, detectándose en estudio enzimático ausencia de actividad de esfingomielinasa en ambos pacientes.

Estudio genético caso 1: homocigoto para la mutación en el gen SMPD1, caso 2: resultado pendiente.

**Conclusiones:** Ante la combinación de retraso psicomotor y hepatoesplenomegalia en el lactante se debe pensar en las enfermedades de depósito. La presencia de mancha rojo cereza y la determinación de oligosacáridos en orina son útiles para una primera orientación diagnóstica, pero la prueba más importante es el estudio enzimático en leucocitos y/o fibroblastos.

## P044

### Estafiloma congénito bilateral sin anomalía del gen B3GALT1

Pablo del Villar Guerra, Isabel Sevillano Benito, Elena Infante López, Sonia Caserío Carbonero, Hortensia Sánchez Tocino, Fernando Centeno Malfaz *Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid*

**Introducción:** En las malformaciones oculares pueden intervenir diferentes factores etiológicos, como pueden ser: factores genéticos, infecciosos, inflamatorios, tóxicos, metabólicos, traumáticos o mecánicos. El tipo de malformación dependerá en gran medida de la fase del desarrollo embrionario en la cual ejerzan su influencia: durante la organogénesis, o durante la diferenciación del segmento anterior. El estafiloma anterior congénito bilateral es un trastorno ectásico donde una córnea opaca recubierta en la parte posterior por tejido uveal sobresale a través de la fisura palpebral dándole una coloración azulada a la córnea. La mayoría de los casos son unilaterales y con pronóstico visual variable. Es una entidad poco conocida, cuya frecuencia no está aún establecida. El pronóstico visual es pobre debido a las graves lesiones de las estructuras del segmento anterior y no disponer de un tratamiento útil.



**Caso clínico:** Presentamos el caso de un recién nacido varón a término de peso adecuado para la edad gestacional, sin antecedentes familiares, prenatales, ni perinatales de interés diagnosticado de estafiloma congénito bilateral. Exploraciones complementarias: 1) Ecografía ocular: Ojo izquierdo: línea hiperintensa en cavidad vítrea interior de alta reflectividad compatible con desprendimiento de retina. Ojo derecho: no se aprecia desprendimiento de retina ni de coroides. 2) Potenciales visuales: detectables en ambos ojos. 3) Estudio genético: cariotipo normal, screening del Sd. Peter plus negativo.

**Evolución:** El pronóstico visual actual de nuestro paciente es de ceguera completa. El ojo izquierdo sufrió enucleación por perforación y posterior colocación de prótesis. En el ojo derecho se le realizó un trasplante de cornea, posterior al cual tuvo un desprendimiento de retina. Además en su seguimiento en la consulta de neonatología se le ha detectado un retraso psicomotor moderado.

**Conclusiones:** Creemos que es importante la difusión de esta entidad, por tratarse de una malformación infrecuente, cuyo diagnóstico precoz es fundamental tanto para informar a la familia sobre las posibilidades terapéuticas como sobre el pronóstico. En algunos casos una atención temprana, determinará un mejor pronóstico visual y un menor grado de discapacidad, lo que conlleva una mayor calidad de vida para estos pacientes.

#### P045

##### **Hernia diafragmática derecha y síndrome de Frías. Una nueva asociación**

Saray Rekarte García, Laura Mantecón Fernández, Belén Fernández Colomer, Joaquín Fernández Toral, Nataliz Vega Mata, Estíbaliz Valdés Diéguez  
*Hospital Universitario Central de Asturias, Asturias*

**Introducción:** El Síndrome de Frías (SF) se caracteriza por la presencia de anomalías faciales (fisuras palpebrales rasgadas hacia abajo, pliegue epicántico, hipertelorismo, ptosis y alteraciones óticas), defectos en manos y pies, y retraso en el crecimiento e intelectual. En la literatura tan sólo se reportan dos familias afectas de dicho síndrome. La primera descrita por Frías et al en 1975 y la segunda por Martínez-Frías et al en 2005. Nuestra paciente corresponde a un nuevo miembro de ésta última familia. Se postula una herencia autosómica dominante, sin poder llegar a excluir una herencia ligada al X.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un neonato mujer con diagnóstico de hernia diafragmática derecha y sospecha de SF al presentar rasgos faciales compatibles y pertenecer a una familia con varios miembros afectados.

En cuanto a los antecedentes familiares destacan por rama materna: madre, abuela y tío afectados de SF. Hermana con prematuridad y bajo peso al nacer también afecta. Padre con labio leporino y hendidura palatina. Procedía de una gestación pretérmino de 34+6 semanas, con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática derecha en la semana 22 y retraso del crecimiento intrauterino. Cariotipo: 46 XX normal. Peso al nacimiento de 1.590 gra-

mos (P3). Frente amplia, hipertelorismo, ptosis palpebral y ligero exoftalmos, hendiduras palpebrales hacia abajo y afuera. Manos y pies normales.

Ingresa en Neonatología intubada y se conecta a ventilación mecánica, confirmándose el diagnóstico mediante radiografía simple. Se procede a su intervención al 4º día de vida con reposición a la cavidad abdominal del hígado y asas intestinales herniadas, así como cierre primario del defecto; se constata hipoplasia pulmonar. A las 48 horas de la intervención la paciente sufre un empeoramiento respiratorio, coincidiendo con la aparición de neumotórax bilateral y quilotórax derecho.

Dada la situación de insuficiencia respiratoria severa por dichas complicaciones añadidas a la hipoplasia pulmonar, se decide iniciar tratamiento con óxido nítrico inhalado y ventilación de alta frecuencia. A pesar de ello la niña presenta crisis frecuentes de hipoxemia mantenida, junto con deterioro hemodinámico (hipertensión pulmonar) y fracaso renal agudo. Dada la pésima evolución de la paciente y la resistencia a los tratamientos empleados se decide limitación del esfuerzo terapéutico, siendo éxitus a los 13 días de vida.

**Conclusiones:** Presentamos este caso por la rareza del síndrome y por asociar una anomalía, la hernia diafragmática congénita, no descrita previamente en el mismo.

#### P046

##### **Macrosoma y dismorfia con edad ósea avanzada: síndrome de Weaver**

Tatiana Salvador Pinto, Francisca Olivas Monteagudo, María Cristina González Toro, Francisco Gómez Gosálvez  
*Hospital General Universitario de Alicante, Alicante*

**Introducción:** El síndrome de weaver (SW) es una enfermedad genética muy rara, descrita por primera vez en 1974. Es más frecuente en varones (relación 3:1). Se caracteriza por un crecimiento pre y postnatal acelerado con macrocefalia y facies peculiar (frente amplia, occipucio aplanado, hipertelorismo, epicantus, filtrum largo, orejas grandes y micrognatia relativa) además de una edad ósea claramente avanzada (clave diagnóstica para diferenciarlo de otros síndromes con macrocefalia). Suelen tener hernias umbilicales e inguinales. A nivel de extremidades, los hallazgos más característicos son campodactilia, pulgares grandes, clinodactilia, deformidades de los pies en valgo y limitación de la extensión de codos y rodillas. La etiología es desconocida, ya que se ha visto tanto transmisión con carácter autosómico dominante como casos esporádicos en familias sanas.

**Caso clínico:** Varón de 15 meses con rasgos dismórficos y retraso en la adquisición de hitos del desarrollo. Padres sanos, no consanguíneos. Cesárea a las 40 semanas de gestación por no progresión (apgar 7/10). Ingresa al nacimiento por hipoglucemia precoz sintomática y rasgos dismórficos (macrocefalia con frente amplia y occipucio aplanado, hipertelorismo y filtrum largo, hendiduras palpebrales antimongoloides, orejas grandes de

implantación baja y retrognatia llamativa). Hernia umbilical. Dedos de las manos largos con pulgar aducido y pies grandes con pulgar ancho y clinodactilia. Al nacimiento: peso 3.570gr (p75), talla 55cm (p>95) y PC 38cm (p>95). En la ecografía cerebral en los primeros días de vida presentó dilatación de astas frontales. A los 15 meses, en la resonancia cerebral se objetivó aumento del espacio subaracnoideo con moderada dilatación ventricular y en la radiografía de la mano izquierda se comprobó una edad ósea avanzada (correspondiente a 24 meses). Se le realizó CGH array que fue normal y estudio de secuenciación del gen NSD1 que resultó positivo.

**Comentarios:** conviene realizar el diagnóstico diferencial con el síndrome de soto (SS), una entidad con macrocefalia e hipercrecimiento, que a diferencia del SW, es más frecuente y suelen alcanzar un crecimiento normal en la edad adulta. Aunque la etiología del SW es desconocida, se han descrito casos con alguna mutación del gen NSD1 de localización en el brazo largo del cromosoma 5 (5q35) que con más frecuencia se encuentra alterada en el SS. En el SW hay un riesgo aumentado de desarrollar neoplasias (neuroblastoma, teratoma sacrococcigeo y tumores ováricos), por lo que habría que realizar seguimiento a largo plazo de estos pacientes.

## P047

### Secuencia de Pierre-Robin: un signo clave para el diagnóstico de síndrome de Stickler en la infancia

Lucía Villacieros Hernández, Vanesa López González, Juan Alberto Piñero Fernández, M.<sup>a</sup> Ángeles Castellar Reche, María Juliana Ballesta Martínez, Encarna Guillén Navarro

Unidad de Genética Médica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

**Introducción:** La Secuencia Pierre-Robin es una anomalía congénita poco frecuente (1/30,000) caracterizada por hipoplasia mandibular, glosoptosis y fisura palatina. Puede ocurrir de forma aislada o sindrómica. El diagnóstico sindrómico más frecuente es el síndrome de Stickler (S.S.). El SS es una enfermedad del tejido conectivo, autosómica dominante, con heterogeneidad genética (COL2A1, COL9A1, COL9A2, COL11A1 y COL11A2). Los pacientes afectados pueden presentar manifestaciones oculares, orofaciales, hipoacusia, y artropatía. Existe expresividad variable inter- e intrafamiliar. Presentamos 4 casos de 2 familias no relacionadas.

### Casos clínicos:

**Familia 1:** Recién nacida con secuencia Pierre-Robin. Primera hija de padres no consanguíneos. Padre con fisura palatina y úvula bifida, miopía elevada desde la infancia y desprendimiento de vítreo. Embarazo de curso normal. Ingreso al nacimiento con facies aplanada, hipoplasia medifacial, ojos prominentes, nariz corta con narinas antevertidas, retrognatia, glosoptosis y fisura palatina. Ecografía cerebral, renal, valoración cardiológica y oftalmológica normales. Hipoacusia de transmisión bilateral. Evolutivamente, desarrollo motor normal, con

discreto retraso en el área del lenguaje y detección de miopía. Sospecha clínica de S.S. Estudio molecular: identificación de la mutación c.3966delTT en heterocigosis en el gen COL2A1, heredada del padre. Estudio molecular negativo en los abuelos paternos. Estudio prenatal en el siguiente embarazo de la pareja con resultado de feto femenino afecto de SS. Al nacimiento: facies aplanada con nariz corta y narinas antevertidas, sin fisura palatina, audición normal y desarrollo psicomotor normal. A los 14 meses se detecta miopía (3 dioptrías en ojo derecho y 1 dioptría en izquierdo).

**Familia 2:** Lactante varón de 7 meses con secuencia Pierre-Robin. Miopía elevada en ambos progenitores y en varias hermanas de la madre. Embarazo de curso normal. En la exploración física: ojos prominentes, nariz corta con narinas antevertidas, fisura palatina, glosoptosis y retrognatia. Evolutivamente, traqueostomía al mes de vida, astigmatismo compuesto miópico y lagunas vítreas, arritmia cardíaca, pielectasia grado I izquierda, fractura supracondílea izquierda y leve retraso psicomotor. El estudio molecular identifica la mutación c.1221+1 G>A en heterocigosis en el gen COL2A1. Pendiente estudio en los padres.

**Conclusión:** La amplia expresividad del Síndrome de Stickler subraya la importancia de su sospecha en casos leves. Se trata de una entidad a considerar en pacientes con fisura palatina y/o Secuencia Pierre-Robin, indagando sobre antecedentes de afectación oftalmológica, auditiva y de artropatía. La detección de miembros afectados con manifestaciones clínicas menores es imprescindible para poder ofrecer un asesoramiento genético correcto, atención multidisciplinaria adecuada y opciones reproductivas seguras.

## P048

### Síndrome de Rubinstein-Taybi con mutación en heterocigosis p.R768X. Algoritmo diagnóstico

M.<sup>a</sup> Isabel Buedo Rubio, M.<sup>a</sup> Carmen Carrascosa Romero, Ana Belén Delgado García, Ana Correas Sánchez, Antonio Javier Cepillo Boluda, Blanca Alfaro Ponce  
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete

**Introducción:** El Síndrome de Rubinstein-Taybi (SRT) [OMIM 180849] es una enfermedad rara de anomalías múltiples congénitas y retraso mental, quizás clínicamente infradiagnosticada. Presentamos un caso y discutimos el algoritmo diagnóstico.

**Caso clínico:** Se trata de una recién nacida de 38 semanas, sin antecedentes perinatales de interés. En la exploración física al nacimiento se aprecia un fenotipo peculiar con fisuras palpebrales antimongoloides, paladar estrecho, retrognatia y mentón prominente, nariz picuda e implantación anterior y posterior del cabello baja, destacando la angulación radial de los pulgares, que son anchos, con primeros dedos de pies gruesos y anchos; resto de la exploración normal. Ecografías cerebral y abdominal normales. El EEG muestra actividad epileptiforme intercrítica focal, por lo que se inicia tratamiento con fenobarbital. Con la sospecha clínica de SRT se solicita estudio genético: cariotipo 46XX; Array-CGH sin microde-

leciones 16p13.13 ni 22p13; estudio del CREBBP: presenta la mutación en heterocigosis p.R768X (p.Arg768Ter) en la posición 2.302 (c.2302C>T) del exón 14.

**Conclusiones:** El SRT incluye alteraciones dismorfológicas faciales (fisuras palpebrales antimongoloides, cejas arqueadas, puente nasal alto, labio superior fino, etc.), otras anomalías congénitas (cardíacas, renales, oftalmológicas y de columna vertebral), pero como signo distintivo destacan los pulgares y primeros dedos del pie grandes. No obstante, en periodo neonatal la expresividad fenotípica puede no ser completa, y además, todavía no manifiesta ni retraso de crecimiento ni retraso mental evolutivo, por lo que su diagnóstico se suele retrasar. Los estudios de genética molecular permiten el diagnóstico etiológico de la enfermedad en más de la mitad de los pacientes: identificándose mutaciones (56%) o microdeleciones (10%) del gen CREBBP (con locus 16p13.13; consta de 32 exones, 31 de los cuales codifican la proteína CREB que desempeña un papel fundamental en el desarrollo embrionario), y en menor medida (3%) mutaciones o microdeleciones del gen EP300 con locus 22p13. Hasta la fecha se han descrito 200 mutaciones. La correlación genotipo/fenotipo no presenta grandes diferencias, si bien habría más tendencia al autismo en pacientes con deleciones. Se han descrito otros cuadros más severos por síndromes de deleción de genes contiguos que incluyen al gen CREBBP con fenotipo letal. Proponemos el algoritmo diagnóstico indicando en primer lugar y tras la sospecha clínica, la realización de Array-CGH que excluiría estas deleciones, así como otros síndromes infrecuentes por microdeleción, y posteriormente el estudio de mutaciones de los genes CREBBP y EP300.

#### P049

##### Síndrome de Russell-Silver por anomalía epigenética en recién nacido concebido con técnicas de reproducción asistida

José Vicente Arcos Machancoses, Borja Ibáñez Clemente, Anna Parra Llorca, Francisco Martínez Castellano, María Teresa Jiménez Busselo, Antonio Pérez Aytés  
*Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia*

**Introducción:** El Síndrome de Russell-Silver (SRS) cursa con retraso del crecimiento pre-postnatal, y rasgos dismórficos característicos. En los últimos años se ha llamado la atención sobre la posible influencia de las técnicas de reproducción asistida (TRA) sobre el normal funcionamiento de los mecanismos epigenéticos.

**Caso clínico:** Presentamos un paciente concebido con TRA, con fenotipo típico SRS, asociado a hipometilación parcial de la región H19 en alelo de origen paterno. Se trata de la primera gestación en una pareja con esterilidad primaria paterna. El embarazo se consiguió mediante inseminación artificial con semen de donante. Peso y talla al nacimiento inferiores al percentil 3, con perímetro cefálico P25-50. Crecimiento postnatal continuado sin alcanzar percentiles de peso y talla adecuados. En la evaluación a los 18 meses presenta desproporción cara-cráneo, retromicrognatia y macizo facial pequeño, boca grande con

labios superiores finos y comisuras labiales hacia abajo. Asimetría facial discreta. Pabellones auriculares de baja implantación. Clinodactilia del quinto dedo de ambas manos. Sin anomalías genitales. Determinaciones hormonales normales. La serie ósea evidencia un marcado retraso de la maduración esquelética. Cariotipo 46XY. Ante la sospecha de SRS se estudia el estado de metilación de los genes H19 y LIT1, que revelan un patrón de dosis normal y una hipometilación parcial de la región promotora de H19, lo que permite confirmar la presunción diagnóstica. El SRS es genéticamente heterogéneo con un fenotipo constante pero variable. La principal causa son alteraciones epigenéticas en 11p15.5, concretamente hipometilación del locus IC1 (región promotora del gen H19), que lleva a una infraexpresión del gen del IGF2, involucrado en el desarrollo fetal. Se han comunicado varios síndromes por alteración epigenética en niños concebidos con técnicas de reproducción asistida (TRA), como el síndrome de Beckwith-Wiedemann, Angelman y el de hipometilación de múltiples loci. Hasta el momento existen dos casos publicados de SRS concebido por TRA en los que se demostró hipometilación en H19/IGF2 en el alelo paterno. En ambos se trató de fecundación in vitro por inyección intracitoplasmática de espermatozoides.

**Conclusiones:** En nuestro caso la TRA fue inseminación artificial y la alteración podría relacionarse con la técnica de conservación del esperma. El impacto de las TRA en los mecanismos epigenéticos todavía no se ha cuantificado con exactitud y la mayoría de evidencias proceden de observaciones clínicas aisladas, por lo que se hace necesario el estudio de series amplias. Por otra parte, el antecedente de concepción con TRA debe obtenerse de manera sistemática en toda anamnesis pediátrica.

#### P050

##### Síndrome mucocutáneo y sordera neurosensorial asociados a una mutación infrecuente del gen GJB2: ¿una nueva enfermedad de la Conexina 26?

M.<sup>ª</sup> de las Mercedes Ibáñez Alcalde, M.<sup>ª</sup> Mercedes Alcalde Alonso, M.<sup>ª</sup> del Rosario Jiménez Liria, M.<sup>ª</sup> del Mar Fernández Martínez, Francisco Javier Díez-Delgado Rubio, Antonio Bonillo Perales  
*Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería*

**Introducción:** Las mutaciones del gen GJB2, que codifica la Conexina 26, se relacionan con un espectro de enfermedades que asocian sordera neurosensorial y trastornos de la queratinización e incluyen numerosos genotipos y fenotipos en constante descubrimiento en los últimos años.

**Caso clínico:** RNPT de 33 semanas de edad gestacional y PAEG: 1.730 gramos. Como antecedentes familiares destacaban: madre con sordera neurosensorial congénita que había sido diagnosticada de candidiasis mucocutánea crónica, que condicionó la realización de una esofagocoloplastia en edad escolar por la presencia de lesiones estenóticas esofágicas severas. Padre sordera neurosensorial congénita. Como antecedente obstétrico destacaba una diabetes gestacional.

Al nacimiento presentó pápulas blanquecinas en el cuero cabelludo y máculo-pápulas eritematosas lineales en cara y miembros superiores que evolucionaron a lesiones eritematosas simétricas circunscritas a áreas intertriginosas y zonas de fricción, con bordes bien definidos y facilidad para el sangrado. Las lesiones del cuero cabelludo se extendieron, formando placas blanquecinas. Dados los antecedentes maternos el diagnóstico de sospecha inicial fue de candidiasis neonatal y se instauró tratamiento empírico con antimicóticos tópicos y endovenosos. La paciente presentó una alopecia universal persistente y distrofia ungueal. En la cavidad oral desarrolló placas blanquecinas friables y queilitis angular. Una endoscopia digestiva alta evidenció lesiones semejantes en la mucosa esofágica. Los cultivos para hongos de sangre, líquido cefalorraquídeo, orina, piel, mucosa oral y uñas fueron negativos. Tampoco se hallaron elementos fúngicos en las citologías de piel afecta, uñas y lesiones orales. En el análisis anatomopatológico se evidenció hiperqueratosis epidérmica y paraqueratosis de la mucosa esofágica. Otros hallazgos fueron un doble sistema excretor renal izquierdo, un quiste del plexo coroideo, sordera neurosensorial, hipocalcemia neonatal transitoria y anemia neonatal regenerativa multifactorial. Durante su hospitalización presentó numerosas complicaciones infecciosas que incluyeron dos sepsis, conjuntivitis agudas de repetición y una otitis externa bilateral prolongada. Se realizó el estudio del gen GJB2. Se hallaron dos mutaciones: c.35delG y c.426 C>S (p.F142L), ambas en heterocigosis. La primera de ellas es una de las mutaciones más frecuentes causantes de sordera en caucásicos. La segunda, al igual que la clínica expuesta, sólo la hemos encontrado descrita previamente en una ocasión: una preescolar afecta de sordera neurosensorial y hallazgos mucocutáneos semejantes a los de nuestra paciente.

**Conclusiones:** Este caso es excepcional entre las alteraciones de la Conexina 26, ya que en nuestro conocimiento tanto sus hallazgos clínicos como genéticos sólo han sido referidos previamente en una ocasión. Su pronóstico es incierto.

## P051

### Tres casos de hernia lumbar congénita y síndrome lumbocostovertebral

Graciela Pi Castan, Lorena Dolz Giménez, Josefa Talens Gandía, Cristina Salido Capilla, Sanchis Calvo, Susana Ferrando Monleón  
*Hospital de la Ribera, Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia. Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER), Madrid*

**Introducción:** La hernia lumbar congénita (HLC) es un defecto de la pared abdominal posterolateral que se

manifiesta como una tumoración blanda que aumenta con el llanto. Es un hallazgo excepcional, se asocia a otros defectos hasta en el 60% de los casos. La presentación más común es la asociación de HLC con defectos costovertebrales (fusión o ausencia de costillas y defectos vertebrales), entidad conocida como síndrome lumbocostovertebral (SLCV). Otras alteraciones descritas son agenesia renal, mielomeningocele, disrafismo espinal posterior, artrogriposis, cardiopatía, regresión caudal, hernia diafragmática, obstrucción de la unión pieloureteral, extrofia de cloaca, cardiopatía y atresia de ano.

**Caso clínico:** Presentamos tres niños con SLCV. El primer recién nacido tiene una HLC derecha y otra hernia en el quinto espacio intercostal derecho asociadas a defectos vertebrales (5ª-10ª vértebra torácica), ausencia del cuarto arco costal derecho y agenesia renal derecha. El segundo recién nacido, con antecedente de herpes zóster en la semana 15 de gestación, presenta una obstrucción completa de la unión pieloureteral derecha con afectación grave del parénquima renal, asociada a pequeña HLC derecha, defectos vertebrales (10ª vértebra torácica a 1ª lumbar) y fusión de 9ª-10ª costillas derechas. En el tercer niño, hijo de madre diabética, con diagnóstico prenatal de agenesia renal derecha, se detecta a los 4 años defectos vertebrales (11ª a 12ª vértebra torácica), hipoplasia del noveno arco costal derecho, ausencia de costilla flotante izquierda, lipoma de filum terminal y HLC izquierda.

**Conclusiones:** De origen incierto, se postula que SLCV es un defecto único que ocurre entre las semanas tercera y quinta de gestación, cuando el mesodermo embrionario induce la formación de los somitas que darán lugar a los cuerpos vertebrales, los procesos costales y la musculatura del tronco. En ese periodo se producen los defectos de cierre del tubo neural y del desarrollo renal asociados con frecuencia a SLCV. Existen dudas sobre si SLCV es una entidad propia, pues se han descrito casos de SLCV en niños con diagnóstico de embriopatía diabética, asociación VACTERL (malformaciones vertebrales, anales, cardíacas, traqueo-esofágicas, renales y extremidades) y displasia mesodérmica axial; pero parece claro que esta asociación tiene un elemento diferenciador frente a otras entidades que es la existencia de una HLC. Ante una HLC debemos descartar posibles malformaciones asociadas (renales y medulares), pero no siempre la hernia resultará evidente lo que dificulta el diagnóstico del SLCV y por tanto su manejo correcto.

## JUEVES 31 DE MAYO, 11:45-12:45 h. ÁREA PÓSTER 1

### CIRUGÍA PEDIÁTRICA

**Moderador:** Kamel Matar Sattuf. *Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada*

#### P052

#### ¿Cambia la laparoscopia la actitud diagnóstica-terapéutica ante el dolor abdominal recidivante en el niño?

José Asensio García, Sonia Pérez Bertólez, Inés Romero Nieto, Ana Isabel Jiménez Lorente, Mercedes González Mariscal, José Luis Rubio Cordero  
*Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla*

**Introducción y objetivos:** El Dolor Abdominal Recidivante (DAR), definido como un cuadro caracterizado por tres o más episodios de dolor abdominal durante un periodo de más de tres meses, constituye un motivo frecuente de consulta en los servicios de Pediatría. La etiología de este cuadro sindrómico es muy variada lo que obligará a la realización de múltiples y costosos métodos complementarios que en definitiva solo conseguirán alcanzar un 10-15% de éxitos diagnósticos. La laparoscopia además de ser una posibilidad diagnóstica más, ofrece la posibilidad de una acción terapéutica. En este estudio se valoran los resultados de la realización de laparoscopia a niños afectados de Dolor Abdominal Recidivante

**Métodos:** Desde julio del 2002 a abril de 2010 se practicó laparoscopia a 118 niños diagnosticados de DAR y sin causa objetivable en los estudios realizados. Hemos practicado laparoscopia mediante la colocación de tres trócares de 5 y 3 mm en ombligo para la óptica, fosa ilíaca izquierda y suprapúbico para trabajo. Tras revisar cavidad abdominal se resuelve la posible patología encontrada y se practica sistemáticamente apendicectomía. Analizamos los hallazgos encontrados, con especial atención al estado del apéndice y valoramos la evolución clínica tras un año de control postoperatorio.

**Resultados:** La laparoscopia ha puesto en evidencia la existencia de procesos patológicos, no objetivables mediante otros medios diagnósticos. Hemos encontrado bandas fibrosas, adenitis mesentérica, quistes de parametrio, divertículo de Meckel, cuerpos lúteos sangrantes y una peritonitis plástica. Desde el punto de vista macroscópico el apéndice era normal en 40 casos, y patológico en el resto: alteraciones de tipo inflamatorio, engrosamiento de pared, alteraciones del calibre, situación subserosa, apendicolitos o parásitos en su interior. Anatómicopatológicamente en 22 casos el apéndice no presentaba

alteraciones microscópicas, detectándose en los demás hiperplasia folicular linfoide o signos inflamatorios de diferente grado.

La evolución clínica, ha sido satisfactoria al año de la intervención en 96 pacientes y en ocho de ellos persistía algún tipo de sintomatología.

**Conclusiones:** La laparoscopia ha significado un avance en el diagnóstico etiológico del DAR, poniendo en evidencia una serie de patologías no objetivables por otros métodos diagnósticos. Al mismo tiempo permite, mediante un tratamiento mínimamente invasivo, resolver patologías orgánicas, desapareciendo la clínica en un alto porcentaje de casos., Aunque no ha sido analizado, somos conscientes del efecto psicoterapéutico que esta actitud ejerce tanto sobre el paciente como en el entorno familiar.

#### P053

#### Calendario quirúrgico para el manejo de los pacientes con síndrome de Apert

Raquel Rojo Díez, Ana Rosa Tardaguila Calvo, Beatriz González Meli, Carolina Corona Bellostas, María Zornoza Moreno, Isabel Simal Badiola  
*Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid*

**Introducción y objetivos:** El síndrome de Apert se caracteriza por el cierre precoz de las suturas craneales y malformaciones complejas de la mano y pie. Su tratamiento exige un calendario precoz y coordinado entre las distintas especialidades. Las malformaciones de la mano suponen la mayor parte de la morbilidad en estos pacientes. Presentamos nuestros resultados en el tratamiento quirúrgico de la mano en los pacientes Apert. Describir el calendario quirúrgico y su evolución en el tiempo. Evaluar el grado de satisfacción paterna y adaptación social de los niños.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de los pacientes Apert intervenidos en nuestro centro desde 1994. Encuesta de satisfacción sobre habilidades adquiridas y resultado cosmético.

**Resultados:** Seguimos un protocolo quirúrgico en dos tiempos con liberación de dos comisuras en cada mano por intervención, siempre tras la corrección inicial de la acrocefalia. Desde 2007 introducimos dos modifica-

ciones técnicas que disminuyeron la morbilidad. Fueron 25 pacientes (17 niños, 8 niñas), tiempo medio de seguimiento 5,3( $\pm$ 3,18) años. Tipo de mano (Upton): 9 tipo I, 8 tipo II y 8 tipo III. La edad media de inicio de tratamiento fue 8,04( $\pm$ 1,31) meses y de fin 4,95( $\pm$ 3,76) años. Analizándose por separado los niños cuyo tratamiento se realizó desde el principio en nuestro centro (grupo A, n=13) con los que primeramente fueron intervenidos fuera (grupo B, n=12), se comprobó estadísticamente que el grupo B requirió mayor número de cirugías (p=0,002) y terminaron más tarde su tratamiento (p=0,005). El 50% fueron definidos como autosuficientes para actividades básicas. Todos los padres puntuaron positivamente su satisfacción.

**Conclusión:** La reconstrucción de la "mano Apert" exige un calendario quirúrgico precoz y coordinado que comience por la cirugía correctora de acrocefalia y posteriormente por la sindactilia. La experiencia adquirida en nuestro centro ha permitido introducir nuevas técnicas quirúrgicas que han minimizado el número de intervenciones y la edad al final del tratamiento. Todos los pacientes están adaptados social y escolarmente y los padres se muestran satisfechos con los resultados.

## P054

### Características clínicas y abordaje terapéutico de las masas anexiales

Amparo Sangil González, María Sandiumenge Durán, Idaira Alemán Cruz, Silvia Domínguez, Kishore Melwani Melwani, Santiago Guindos Rúa  
*Servicio de Oncohematología Pediátrica. Servicio Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria*

**Introducción:** Las masas anexiales son poco habituales, siendo de características quísticas o sólidas. En un número considerable son asintomáticas, siendo su hallazgo casual. Su tratamiento habitual es quirúrgico, aunque en la actualidad los avances en el diagnóstico permiten un manejo conservador.

**Método:** Análisis de nuestra experiencia en los últimos 8 años, revisando la forma de presentación clínica, hallazgos histológicos, así como tratamiento y evolución a largo plazo.

**Resultados:** Se analizaron 43 pacientes, siendo el grupo etario predominante 10-14 años (67.4%). Del total de lesiones ováricas 44% eran quísticas y 44% sólidas. Un 12% fueron quistes paraováricos o torsiones anexiales sin evidencia de quiste o neoplasia. La localización más frecuente fue derecha y 3 pacientes presentaron patología bilateral. El tamaño medio de las masas fue 9,5x7,7 cm. Los tumores ováricos más frecuentes fueron de origen germinal. La forma de presentación más frecuente fue el dolor abdominal, además de síntomas compresivos en masas de mayor tamaño. 4 pacientes fueron diagnosticados de forma accidental. 16 pacientes presentaban masa palpable. Los síntomas eran indistinguibles entre lesiones benignas y malignas. La edad fue menor.

**Conclusiones:** Las masas anexiales son más frecuentes en pacientes mayores de 10 años, diagnosticándose en general, por hallazgo de masa abdominal asociado o no a dolor. Los quistes y los teratomas son las lesiones benignas más comunes. Los síntomas eran indistinguibles entre lesiones benignas y malignas, sin embargo, la edad fue menor en pacientes con lesiones benignas. No se encontró relación entre tamaño y carácter maligno. En general, las neoplasias suelen ser benignas con buena evolución a largo plazo y alto índice de supervivencia. Si bien, la ecografía fue el método diagnóstico de elección, en la mayoría de casos esta técnica no permitió distinguir entre tumores benignos y malignos. La actitud terapéutica es cada vez más conservadora, evitando el abordaje quirúrgico en muchos casos.

## P055

### Colitis pseudomembranosa en trasplantado cardíaco

Isabel Simal Badiola, Raquel Rojo Díez, Julio Arturo Cerdá Berrocal, Esther Molina Hernando, Ana Rosa Tardáguila Calvo, María Zornoza Moreno  
*Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid*

**Introducción:** La presencia de colitis pseudomembranosa entre los pacientes sometidos a un trasplante cardíaco y, por tanto, inmunodeprimidos está incrementándose. Aunque el manejo inicial de estos pacientes es la antibioterapia, la presencia de colitis fulminante obliga a la realización de cirugías urgentes, como la colectomía, para su manejo.

Estas intervenciones quirúrgicas tienen una elevada mortalidad por realizarse en pacientes hemodinámicamente inestables y una elevada morbilidad por la realización de la colectomía en sí. La ileostomía con antibioterapia local y sistémica puede ser una opción terapéutica en estos enfermos.

**Caso clínico:** Se presenta el caso de un varón de 4 años de edad, trasplantado cardíaco a los 2 años e ingresado en la Unidad de Cuidados Intensivos por sospecha de rechazo del injerto. Durante su ingreso, el paciente desarrolla una colitis pseudomembranosa con mala respuesta al tratamiento convencional con antibioterapia, realizándose una ileostomía y cecostomía para el tratamiento antibiótico local posterior.

El paciente mantiene antibioterapia durante 10 días postoperatorios, permitiendo retirar las drogas vasoactivas posteriormente y recibiendo el alta de la Unidad de Cuidados Intensivos el día 20 postoperatorio. La reconstrucción del tránsito intestinal se realizó dos meses más tarde.

**Conclusiones:** La ileostomía en asa con antibioterapia local permite el tratamiento de la colitis pseudomembranosa conservando la totalidad del intestino.

La ileostomía y cecostomía es una técnica quirúrgicamente menos agresiva que la colectomía en pacientes en situación hemodinámica altamente inestable, como ocurre en nuestro caso.

**P056****Diferencias en la distribución de polimorfismos asociados a la enfermedad de Hirschsprung**

Nagore Martínez Ezquerro, Lorena Vega Hernández, Luis Castaño González, Eduardo Ruiz Aja, Plácido López Álvarez-Buhilla  
*Hospital de Cruces, Universidad del País Vasco, Vizcaya*

**Introducción y objetivos:** La enfermedad de Hirschsprung (HSCR) es un desorden congénito caracterizado por la ausencia de células ganglionares a lo largo del tracto gastrointestinal. Está causada por defectos en la migración de las células del sistema nervioso entérico durante el desarrollo embrionario. La longitud del segmento aganglionar está relacionada con la severidad de la enfermedad, lo que lleva a establecer una clasificación en dos fenotipos diferentes: corto (80%, en los que la aganglionosis limita por debajo de la unión rectosigmoidea) y largo (20%, en la que dicha región se extiende hasta el ángulo esplénico 9%, todo el colon 5-10% o todo el intestino). La mejora de tratamientos quirúrgicos ha disminuido la mortalidad de los pacientes, lo que facilita el estudio genético de enfermos. Se desconoce el modelo hereditario de la enfermedad, pero el proto-oncogén RET es el principal involucrado. Se han encontrado mutaciones y polimorfismos (SNPs) en el gen de enfermos HSCR, lo que sugiere cierta predisposición genética a padecer la enfermedad. Nuestro objetivo es encontrar y analizar SNPs asociados a la enfermedad en nuestra población HSCR y comprobar si su distribución es diferente según el tipo de segmento aganglionar.

**Métodos:** Se analizaron varios exones del gen RET en dos poblaciones: 58 enfermos con HSCR esporádico y un grupo de individuos sanos (178 controles) mediante PCR y secuenciación directa. Para saber si algunos SNPs previamente descritos como asociados a HSCR están también presentes en nuestra población de estudio, se han analizado mediante sondas Taqman.

**Resultados:** La enfermedad de Hirschsprung es más frecuente en hombres que en mujeres en una proporción 3.31:1. El resultado del genotipado del proto-oncogén RET mediante sondas TaqMan indica que los alelos T, G y C de los polimorfismos p.Gly691Ser (exón 11), p.Leu769Leu (exón 13) y p.Ser904Ser (exón 15) están asociados a la población enferma. El 71.43% de los enfermos tienen S-HSCR, el 25% L-HSCR y el 3,57% tienen aganglionosis total.

**Conclusiones:** La frecuencia de la enfermedad de Hirschsprung esporádica en nuestra población de estudio es de 3.31:1, siendo más frecuente en hombres.

La presencia de ciertos polimorfismos en la secuencia del proto-oncogén RET es estadísticamente más frecuente en los enfermos con HSCR, lo que indica cierta predisposición genética (combinada con otros factores de origen genético, ambiental o estocástico) a padecer la enfermedad.

La presencia de los alelos asociados a la enfermedad no se correlaciona con su fenotipo.

**P057****Extirpación de teratoma ovárico mediante cirugía laparoscópica por puerto único transumbilical**

Sonia Pérez Bertólez, María José Carpio Linde, Mercedes González Mariscal, Ana Isabel Jiménez Lorente, Nuria Conde Cuevas, José Luis Rubio Cordero  
*Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla*

**Objetivo:** Presentar un caso de una paciente con un teratoma ovárico derecho a la que realizamos una cistectomía laparoscópica por puerto único.

**Caso Clínico:** Paciente de 13 años con dolor abdominal. Se realiza una ecografía abdominal en la que se evidencia una masa heterogénea ovárica derecha. Se completó el estudio con marcadores tumorales (que fueron negativos) y con una resonancia magnética, que mostró una masa ovárica derecha de 3.5 cm, con una imagen de calcio en su interior, compatible con teratoma (tumor dermoide) ovárico derecho.

Realizamos la cistectomía laparoscópica por puerto único (GelPOINT® Advanced Access Platform), con 4 trócares de 10 mm instrumental convencional. Tras la inspección de la cavidad peritoneal, realizamos una incisión superficial y longitudinal en el ovario derecho, con electrocoagulación. Realizamos una dislaceración de la pseudocápsula que formaba el tejido ovárico sano. Se procedió a la disección roma de la tumoración quística, coagulando los vasos que se dirigían a ella, hasta la completa enucleación de la tumoración íntegra.

La evolución postoperatoria fue favorable.

**Conclusiones:** La laparoscopia se está convirtiendo en el método quirúrgico de elección de las masas anexiales benignas, ya que ofrece las mismas posibilidades terapéuticas que la laparotomía pero con una menor morbilidad postoperatoria. El uso del puerto único supone un paso más dentro de las técnicas de mínima invasión y de la cirugía sin huellas, ya que se disminuye el número de incisiones a una sola del tamaño preciso para poder extraer la tumoración, disminuyendo las complicaciones y mejorando el resultado cosmético final.

**P058****Hemotórax espontáneo como presentación de osteocondroma costal**

Cristina Mota Liñares, Leticia Pías Peleteiro, Alba Fernández Rey, José Pradillos Serna, Fernando Álvarez González  
*Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña*

**Introducción:** El hemotórax espontáneo es una entidad poco frecuente, fundamentalmente asociada a procesos no traumáticos como coagulopatías, aneurismas aórticos, metástasis pleurales o hemotórax catamenial.

El osteocondroma es la neoplasia ósea benigna más frecuente de la pared torácica, que supone únicamente el 1% de las localizaciones de este tumor benigno. Excepcionalmente, se ha descrito hemotórax espontáneo en relación a exostosis costal, tanto aislada como en el contexto de Exostosis múltiple hereditaria.

**Caso clínico:** Varón de 12 años, deportista habitual, sin antecedentes de interés. Presenta dolor intermitente a nivel de hombro izquierdo, de 15 días de evolución, que no se modifica con el movimiento ni con la respiración profunda, con escasa respuesta a antiinflamatorios no esteroideos. Posteriormente manifiesta dolor en punta de costado izquierdo, que aumenta con la inspiración. Permanece afebril, sin otra sintomatología asociada.

En la auscultación pulmonar destaca hipoventilación en base pulmonar izquierda y mediante radiografía de tórax se evidencia derrame pleural a ese nivel. El hemograma, estudio de coagulación y electrocardiograma no objetivan alteraciones, los cultivos para bacterias y hongos son negativos y la prueba de Tuberculina no muestra inducción. Se realiza toracocentesis diagnóstico-terapéutica obteniéndose abundante aspirado hemático. Se completa estudio con TC torácica y reconstrucción 3D, que pone de manifiesto una lesión costal exostósica a nivel de 10ª costilla izquierda, proyectada hacia cavidad torácica, compatible con un osteocondroma. Se realiza serie ósea completa sin identificarse exostosis en otras localizaciones. Mediante videotoracoscopia se procede a la resección de la lesión y drenaje del hemotórax, con evolución posterior favorable. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica confirma el diagnóstico de osteocondroma, sin datos de malignidad.

### Conclusiones:

- El osteocondroma costal es una entidad excepcional, habitualmente de curso silente y difícil detección mediante radiología convencional.
- El hemotórax espontáneo secundario supone una presentación infrecuente del mismo, con potencial compromiso vital, por lo que es indicación de tratamiento quirúrgico.
- La exostosis costal debe incluirse en el diagnóstico diferencial de hemotórax espontáneo en jóvenes deportistas sin alteraciones de la coagulación.

### P059

#### Manejo quirúrgico de la fascitis necrotizante: a propósito de un caso

Raquel Rojo Díez, Ana Rosa Tardáguila Calvo, Beatriz González Meli, Carolina Corona Bellostas, María Zornoza Moreno, Isabel Simal Badiola  
*Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid*

**Introducción y objetivos:** La fascitis necrotizante es una infección muy grave que afecta precozmente a los tejidos profundos (subcutáneo, fascia y músculo) y tardíamente a la piel. Su rapidísima evolución clínica sin lesiones visibles que ayuden al diagnóstico provoca que tenga

elevadísima mortalidad y gran morbilidad en caso de supervivencia. El tratamiento consiste en la antibioterapia sistémica y la realización de un desbridamiento quirúrgico agresivo, seguido de una reconstrucción lo más temprana posible.

**Caso Clínico:** Niño de 18 meses que acude a la Urgencia con cuadro de 12 horas de evolución de decaimiento, fiebre y eritema doloroso de 5 cm en flanco derecho. Ante la sospecha se instaura tratamiento antibiótico intravenoso. En las siguientes horas presenta empeoramiento clínico y progresión de las lesiones, y se decide desbridamiento quirúrgico. Intraoperatoriamente se objetiva necrosis de tejidos profundos hasta fascia en hemiabdomen y flanco derecho, hasta línea mamilar y línea medioaxilar. A las 24 horas, aparición de placa en muslo derecho, reintervención con fasciotomía de fascia lata y ampliación de bordes de desbridamiento. Mejoría progresiva permitiendo el inicio precoz de la fase reconstructiva a los 3 días: colocación de sistema de terapia VAC® en la herida y toma de biopsia de piel para cultivo de queratinocitos, que se injertan a las tres semanas. Actualmente el defecto se encuentra epitelizado, pendiente de plastia local.

**Conclusión:** La fascitis necrotizante necesita un amplio índice de sospecha dada la desproporción entre la afectación cutánea y la de tejidos profundos. Su tratamiento ideal consta de dos fases quirúrgicas: desbridamiento agresivo inicial que evita la mortalidad, y fase reconstructiva tan pronto como se haya logrado la estabilidad clínica; y la terapia antibiótica.

### P060

#### Síndrome de colon izquierdo pequeño como causa de obstrucción intestinal distal neonatal

Sonia Amat Valero, Eva María Enríquez Zarabozo, Ramón Núñez Núñez, Carolina Moreno Hurtado, Rute Isabel Cavaco Fernandes, Emilio Blesa Sánchez  
*Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Materno Infantil. Servicio Extremeño de Salud, Badajoz*

**Introducción:** El síndrome de colon izquierdo pequeño (SCIP) es causa de obstrucción intestinal distal, junto a la Enfermedad de Hirschsprung y otras disganglionosis intestinales. Su etiopatogenia no está todavía clara. Se ha visto asociación con madres diabéticas. Exponemos a continuación la experiencia de nuestro servicio con el SCIP.

**Método:** Revisamos las historias clínicas de los pacientes con SCIP tratados en nuestro Centro.

**Resultados:** Del total de 11 pacientes atendidos, 6 son hombres y 6 son hijos de madre diabética. 2 pacientes son gemelos y otro presenta un hermano gemelo sano. La edad gestacional media es de 36,6+/-2,11 semanas, el peso 3001+/-689,72 gramos. Todos presentan distensión abdominal y vómitos a las 48,73+/-45,39 horas de vida y sólo 3 expulsan meconio en las primeras 24 horas. Los enemas con gastrografín realizados muestran hallazgos típicos de este síndrome. En 9 pacientes



se realiza manometría anorrectal que demuestra reflejo inhibidor del ano (RIA) en 3, con controles posteriores normales. El tratamiento inicial en 10 ha sido lavados intestinales (nursing) y reposo digestivo (6,40+/-5,10 días), precisando nutrición parenteral 6 durante 7,30+/-8,49 días. Un paciente es derivado de su Hospital de referencia tras realizarse colostomía. Alta a los 17,78+/-13,28 días. Evolución clínica posterior favorable en todos los pacientes.

**Conclusiones:** El enema con gastrografín es diagnóstico y terapéutico y junto al nursing ha permitido resolver la obstrucción intestinal distal en la mayoría de los pacientes. La manometría anorrectal, en los neonatos con ausencia de RIA, los controles posteriores, permiten conocer la maduración de la función anorrectal (aparición del RIA), que nos indica el momento de iniciar la alimentación enteral.

#### P061

##### Válvulas de uretra anterior en la fosa navicular: una rara causa de insuficiencia renal

M.<sup>a</sup> Socorro Hoyos Vázquez, Ana Belén Delgado Rubio, María Isabel Buedo Rubio, Alberto Vidal Company, María Soledad Fernández Córdoba, Jerónimo González Piñera  
*Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete*

**Introducción:** Las válvulas de uretra anterior (VUA) son causa infrecuente de obstrucción uretral en niños pero pueden causar afectación de toda la vía urinaria e incluso insuficiencia renal. Se describen en cualquier zona anatómica de la uretra anterior, siendo excepcionales en la fosa navicular. La clínica y repercusión funcional son variables, dependiendo de la edad y la obstrucción ocasionada.

Presentamos escolar de 3 años y 6 meses con VUA en la fosa navicular e insuficiencia renal secundaria a esta rara malformación.

**Caso clínico:** Preescolar de 3 años y 6 meses, sin antecedentes personales ni familiares patológicos, con dificultad para iniciar la micción, chorro fino e incontinencia miccional desde retirada del pañal 6 meses antes. La exploración es normal. La ecografía renal muestra ureterohidronefrosis bilateral grado IV/IV y pared vesical trabeculada con divertículos. En analítica destaca urea 56 mg/dL y creatinina 0'8 mg/dL, con FG 67 ml/min/1'73m<sup>2</sup>. La inspección minuciosa del meato uretral revela severa meatoestenosis que impide sondaje por lo que se indica meatotomía dorsal con dilatación progresiva. 24 horas tras la cirugía descenso de creatinina a 0'6 mg/dL (FG 89 ml/min/1'73 m<sup>2</sup>). Al mes de la cirugía gammagrafía renal DMSA: cicatrices parenquimatosas bilaterales (función renal diferencial: RD 37'33%; RI 62'67%). En controles posteriores persiste chorro miccional fino y empeoramiento de función renal (FG 76,2 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>), por lo que se realiza cistoscopia que evidencia válvula uretral distal en porción dorsal de fosa navicular, que se secciona. Resto de uretra normal. Se realiza pielografía retrógrada constatándose ureterohidronefrosis bilateral con buen paso de contraste a vejiga.

Evolución favorable, con mejoría progresiva de la función renal (FG: 80 ml/min/1'73m<sup>2</sup> a los 5 años). Mantuvo polaquiuria con incontinencia miccional hasta los 5 años. RMN de columna lumbosacra normal. A los 5 años y medio se realiza urodinamia objetivándose vejiga de capacidad adecuada y compliance aceptable. Presenta curva de flujo algo aplanada con volumen miccional y flujo máximo dentro de rango con vaciamiento vesical completo. Tratamiento con Doxazosina para disminuir la resistencia cérvico-uretral.

**Conclusiones:** Las VUA son causa infrecuente de insuficiencia renal, pero deben sospecharse ante la existencia de obstrucción en el tracto urinario inferior. La excepcional localización en la fosa navicular puede confundirnos con una estenosis del meato urinario, como en nuestro caso, que se descartará en el examen cistoscópico ante la presencia de un meato normal y la existencia de tejido membranoso entre el punto de obstrucción y la punta del glande.

JUEVES 31 DE MAYO, 12:00-12:45 h.  
ÁREA PÓSTER 2

REUMATOLOGÍA

**Moderadora:** Inmaculada Calvo Penadés. *Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia*

**P062**

**¿Insuficiente sospecha de infección por *Borrelia* en las artritis infantiles?**

Natalia Rivas Abraldes, Mikel Lambarri Izaguirre, Nahia Arantzamendi Artola, Nerea Salmón Rodríguez, Nerea Bárcena Rousse, María Jesús Rúa Elorduy  
*Hospital de Cruces, Vizcaya*

**Introducción:** La enfermedad de Lyme está causada por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi* transmitida por la picadura de garrapata Ixodes. La artritis puede ser la única manifestación tras la inoculación, semanas o meses después, con o sin presencia de eritema migrans como lesión típica de inicio. La sinovitis afecta a una o varias articulaciones, frecuentemente rodillas, de corta duración. En algunos casos se prolongan los síntomas lo que puede conducir al diagnóstico de AIJ.

Se presentan 4 casos de artritis de Lyme con enzimo inmunoestudio positivo para *Borrelia burgdorferi* confirmando el diagnóstico por inmunoblot.

**Casos clínicos:** 1 varón y 3 mujeres, con edades comprendidas entre 5 y 10 años, inician oligoartritis recurrente en grandes articulaciones afectando rodillas, de 15 días a 3 meses de evolución. Otras articulaciones: muñecas y codos en 3 casos, tobillos, hombro o cadera. En sólo un paciente existía el antecedente de eritema de 4 cm.

Estudio enzimo inmunoensayo: Ig G e Ig M positiva a *Borrelia burgdorferi*. Diagnóstico confirmado por Inmunoblot (dos o más bandas específicas). Dos habían iniciado tratamiento con MTX antes de obtener la serología positiva por diagnóstico de AIJ.

Los pacientes están en remisión tras tratamiento antibiótico: amoxicilina o doxiciclina. Un paciente requirió ceftriaxona.

**Comentario:** queremos resaltar la importancia de tener en cuenta la enfermedad de Lyme en países no endémicos al evaluar un niño con artritis. El diagnóstico correcto permite la curación en un porcentaje muy elevado, evita una artritis crónica y tratamientos no apropiados.

**P063**

**Fibroplasia osificante progresiva**

Leonor Arranz Arana, Mariona Suñol Amilibia, Patricia Álvarez García, Laura Benjumea Moreno, Flor Villalón Ferrero, Mónica Fernández Martín  
*Hospital Universitario Donostia, Guipúzcoa*

**Introducción:** La Fibroplasia Osificante Progresiva (FOP) es un trastorno genético infrecuente caracterizado por la osificación progresiva e irreversible de tejidos blandos. El modo de herencia es autosómica dominante aunque la mayoría de los pacientes corresponden a mutaciones de novo. Su incidencia es de 1/2.000.000 individuos. El diagnóstico de sospecha es clínico y se confirma con el estudio genético molecular.

**Caso clínico:** Niña de 2 años que consulta por cuadro de 15 días de evolución de fiebre, limitación de la movilidad cervical y presencia de tumoración blanda, móvil, contorno mal definido de 5 x 7 cm a nivel de omoplato izquierdo que en su evolución disminuye de volumen y consistencia. A la semana desarrolla nueva tumoración de similares características con localización paravertebral izquierda.

AF: padres jóvenes y sanos, primera hija. AP: PN 2.620 g, a término. Apgar 5/8. A los 15 días de vida tumoración en región occipital posterior derecha que disminuyó de tamaño. A la edad de 8 meses nueva tumoración localizada en cuello que se resolvió espontáneamente. Bronquitis sibilante recurrente.

Exploración: Peso y talla en percentil 10. BEG. Soplo cardíaco funcional. Limitación de movimiento de lateralidad de cuello. Tumoraciones de consistencia blanda a nivel de omoplato izquierdo y paravertebral izquierda. Hallux valgus bilateral. Clinodactilia de los quintos dedos de ambas manos.

Datos complementarios: Ecografía de partes blandas cuello compatible con calcificaciones. TC: calcificaciones lineales bilaterales en musculatura cervical posterior, extendiéndose hasta C6 y región suboccipital. Asimetría con aumento de volumen de la musculatura paraespinal posterior y torácica lateral izquierda respecto a la derecha. Parénquima pulmonar normal.

Rx pies: hallux valgus bilateral

Estudio genético: mutación p. Arg20His (p.R206H) en posición 617 (c.617G>A) del exón 7 del gen ACVR1. Está mutación está presente en heterocigosis. Interpretación: el cambio nucleotídico (c.617G>A), en heterocigosis, ha sido descrito previamente como mutación (p.ARG20His) asociada al desarrollo de FOP, siendo la mutación más frecuente en esta enfermedad ya que se ha encontrado en la mayoría de los afectados.

El estudio genético molecular de los padres fue normal. Evolución: ha sido tratada con ibuprofeno, ciclos de pred-

nisona, en relación con los episodios de dolor e inflamación y se ha iniciado medicación con bifosfonatos.

**Comentarios:** La asociación de una malformación de los dedos de los pies (hallux valgus) con nódulos múltiples de los tejidos blandos es altamente sugestiva de fibroplasia osificante progresiva. El estudio genético es determinante para el diagnóstico y consejo genético.

#### P064

##### Lupus eritematoso neonatal: presentación de cuatro casos

Rocío Porcel Chacón, Rocío Díaz Cabrera, Yolanda Pérez de Eulate Bazán, Beatriz Picazo Angelín, Leopoldo Tapia Ceballos, Javier Álvarez Aldeán  
*Servicio de Pediatría, Hospital Costa del Sol, Hospital Carlos Haya, Málaga*

**Introducción y objetivos:** El lupus eritematoso neonatal (LEN) es una enfermedad rara debida al paso transplacentario de anticuerpos (Ac) maternos generalmente anti-Ro (SSA) (95%), anti-La (SSB) y menos frecuentemente anti-U1RNP. Clínicamente presenta manifestaciones cutáneas y/o bloqueo cardíaco congénito, coexistiendo en un 10% de los casos. Puede acompañarse también de alteraciones hematológicas, hepáticas, neurológicas, respiratorias y digestivas.

**Método:** Estudio descriptivo retrospectivo de los casos diagnosticados en la Unidad de Neonatología de nuestro hospital entre 2007-2012.

**Resultados:** Se diagnosticaron cuatro casos de recién nacidos (RN) con hallazgos clínicos, inmunológicos e histopatológicos compatibles con LEN.

**Caso 1:** RN de madre afecta de lupus eritematoso sistémico (LES), cuya única clínica fue un bloqueo aurículo-ventricular completo con Ac anti-Ro positivo. Precisó la colocación precoz de marcapasos con buena evolución posterior.

**Caso 2:** RN hijo de madre asintomática que presentó afectación multisistémica (cutánea, pancitopenia con trombopenia severa, clínica neurológica, neumonitis y hepato-esplenomegalia) con Ac anti-Ro y anti-La positivos.

**Caso 3:** RN hija de madre afecta de artritis idiopática juvenil (AIJ) (Ac anti-Ro y anti-La positivos) con afectación dermatológica exclusiva al nacimiento. A los tres años diagnosticada de uveítis bilateral, actualmente en tratamiento con metotrexate y adalimumab.

**Caso 4:** RN hijo de madre asintomática (Ac anti-Ro y anti-La negativos, Ac anti-U1RNP positivo), con manifestaciones cutáneas exclusivas. En los tres primeros casos se ha producido lavado de Ac tras el primer año de edad quedando pendiente de evolución el último de los casos por tener en la actualidad dos meses de vida.

#### Conclusiones:

- El LEN puede aparecer en hijos de madres con LES, Síndrome de Sjögren u otras colagenopatías. Aproxima-

damente la mitad de las madres son asintomáticas al diagnóstico, y solo presentan Ac anti-Ro positivos.

- Es importante considerar las implicaciones que el diagnóstico conlleva para la madre, en el caso de que ésta sea sana, ya que tiene un alto riesgo de desarrollar una conectivopatía en un futuro, así como para sus siguientes embarazos en los que la posibilidad de recurrencia es del 20%.
- La mayoría de sus manifestaciones son reversibles antes del año de vida coincidiendo con la desaparición de Ac IgG maternos.
- El pronóstico de los niños con LEN es bueno si no existe afectación cardíaca.
- Es indispensable el seguimiento a largo plazo de los pacientes, por el riesgo aumentado de desarrollar enfermedades autoinmunes en la infancia tardía o en la edad adulta.

#### P065

##### Miositis osificante: confirmación diagnóstica por mutación en heterocigosis c.617G>A (p.Arg 206 His) en el gen ACVR1, en dos pacientes pediátrico

Sabina Henríquez Santana, Yéssica Rodríguez Santana, Ana Marco Puche, Berta López Montesinos, Inmaculada Calvo Penadés  
*Unidad de Reumatología Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia*

**Introducción:** La Miositis Osificante (MOP) es una enfermedad genética rara, que produce gran discapacidad física debida a osificación ectópica progresiva. Es característico encontrar malformaciones del primer dedo del pie, pulgares cortos, clinodactilia y malformaciones de las vértebras cervicales.

#### Casos clínicos:

**Caso 1:** Paciente de 4 años, con antecedentes de hallux congénito bilateral, falanges supernumerarias y sinostosis bilateral del 1º dedo, que consulta a los tres años en su Hospital por tumoración subescapular izquierda, que se diagnosticó de miositis tras ECO y RNM por lo que ante la asociación de sinostosis bilateral con hallux valgus y la presencia de miositis se sospechó de una MOP, trasladándose a nuestro centro para completar estudio y tratamiento. Se realizó estudio de imagen destacando calcificaciones múltiples en musculatura paravertebral y toraco-lumbar, fusión de apófisis espinosas de vértebras cervicales, osteocondromas y afectación multifocal muscular, fascial y del tejido celular subcutáneo. Se realizó estudio genético confirmándose el diagnóstico por mutación en heterocigosis c.617G>A (p.Arg 206 His) en el gen ACVR1 por lo que se inició tratamiento con pamidronato iv y corticoideo.

**Caso 2:** Paciente de 2 años con antecedentes de hallux congénito bilateral y clinodactilia en manos y pies, debuta a los 15 días de vida con tumefacciones múltiples a nivel craneal. Con 12 meses asoció tumefacción y limitación de la movilidad cervical, por lo que se le realizó ecografía en la que objetivando calcificaciones múltiples cervicales y paravertebrales izquierda. Ante la asociación de

hallux valgus congénito bilateral, clinodactilia y múltiples calcificaciones se sospecha de una MOP, por lo que se trasladó a nuestro centro Hospitalario para completar estudio y tratamiento. Se realizó estudio apreciándose osificación en los tejidos blandos cervicales, pared torácica, osteocondromas tibiales y femorales, huesos accesorios en las cabezas de los primeros metatarsos y hallux valgus. Se completó estudio genético confirmándose el diagnóstico por mutación en heterocigosis c.617G>A (p.Arg 206 His) en el gen ACVR1. Se inició tratamiento con pamidronato y corticoideo.

**Conclusiones:** Desde el punto de vista genético se ha descrito una mutación recurrente en el gen ACVRQ/ALK2, en la MOP. Este gen es uno de los más específicos respecto a la etiopatogenia de la enfermedad. El análisis de la mutación confirmó un diagnóstico en nuestros pacientes, es por ello que la confirmación temprana a través de análisis de la mutación permitiría a los profesionales médicos instaurar un tratamiento precoz y un adecuado consejo genético.

## P066

### Osteogénesis imperfecta: experiencia en hospital de tercer nivel

Rocío Rodero Prieto, María Soledad Camacho Lovillo, Estibaliz Iglesias Jiménez, Ana María Prieto del Prado  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La osteogénesis imperfecta (OI) es una enfermedad caracterizada por fragilidad y disminución de la masa ósea con un amplio espectro de expresión clínica (baja estatura, fracturas frecuentes, deformidades óseas, alteraciones dentarias, escleras azules, hipoacusia). Su incidencia es de uno por cada 10.000 recién nacidos. En más del 80% se debe a una mutación en los genes que codifican la producción de las cadenas de colágeno tipo I. La herencia es generalmente autosómica dominante por mutaciones de novo. No existe tratamiento curativo pero sí medidas terapéuticas para mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

**Objetivo:** Analizar las características clínicas, epidemiológicas, genéticas, respuesta al tratamiento y evolución de pacientes con OI atendidos de forma multidisciplinaria en nuestro hospital.

**Métodos:** Estudio descriptivo basado en la evaluación de 14 pacientes diagnosticados de OI entre enero del 2007 y diciembre del 2011.

**Resultados:** La media de edad de los pacientes es de 5.4 años, siendo el 64% mujeres y la edad media de diagnóstico 3.3 años. 79% de los pacientes presentan OI tipo I (estudio genético realizado en 57%, positivo en 62.5% de ellos, todas las mutaciones en heterocigosis). Dentro de la gran variabilidad clínica de la OI, destacan en nuestros pacientes: escleras azules (64%), deformidades óseas (64%), afectación de columna (50%), dentinogénesis imperfecta (21%); ninguno presenta pérdida auditiva. La

mayoría de los pacientes presentaron su primera fractura con menos de 2 años, salvo uno de ellos.

Han recibido tratamiento con bifosfonatos prácticamente la totalidad de los pacientes, no presentando reacciones adversas destacables (no hipocalcemia). La edad media de inicio de tratamiento es de 3.5 años y tiempo medio de tratamiento de 2.2 años. La media de fracturas anuales tras inicio del tratamiento se redujo de 2.1 anual a 0.4, mejorando el Z-score de densitometría de columna de -3.9 al inicio a -2 en las actuales.

**Conclusiones:** La OI es un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias con una amplia variabilidad clínica. Los bifosfonatos, si bien no tienen poder curativo, han demostrado eficacia en el aumento de la densidad mineral ósea y disminución de la resorción del hueso. Destacar la importancia de un enfoque multidisciplinar de esta patología para disminuir la incapacidad y mejorar la calidad de vida.

## P067

### Síndrome constitucional como presentación inicial de la enfermedad de Takayasu

María Caballero Caballero, Tatiana Salvador Pinto, María Cristina González Toro, Luis Moral Gil  
*Hospital General Universitario de Alicante, Alicante*

**Introducción:** La enfermedad de Takayasu es una vasculitis rara en niños que afecta a la aorta y sus principales ramas. Su clínica inicial es inespecífica, observándose un retraso en el diagnóstico de aproximadamente 19 meses. En Pediatría no hay tratamientos bien estudiados pero en los trabajos publicados se han usado corticoides, añadiendo en ocasiones fármacos inmunosupresores.

**Caso clínico:** Niño de 14 años, sin antecedentes de interés que ingresó para estudio por síndrome constitucional de semanas de evolución.

Mostraba regular estado general con hepatomegalia y esplenomegalia sin otros datos de interés a la exploración. En las pruebas complementarias destacaba una leucocitosis de 12510/mm<sup>3</sup> con 73% de PMN, plaquetas >600.000, Hb: 9.8g/dl, AST: 371U/l, ALT: 288U/l y PCR de 8.54mg/dl. El resto del estudio fue normal. Durante el ingreso presentó constantes vitales normales y picos febriles diarios de hasta 38.2°C. Mejoró el estado general, dándose el alta con controles posteriores en los que persistían los parámetros alterados.

Tres meses después consultaba por dolor y claudicación en miembro inferior derecho, observándose un cordón fibrótico violáceo en muslo y pierna. Se realizó ecodoppler informada como trombosis del tronco de ambas safenas internas y vena femoral común izquierda. En la exploración presentaba un soplo protomesosistólico II/VI de alta frecuencia, pulsos radiales y braquiales débiles y femorales saltones. Se detectó hipotensión en las cuatro extremidades y en la ecografía signos compatibles con arteritis difusa. Se iniciaron corticoides y heparina de bajo peso molecular. Se solicitó angiRMN de aorta con hallazgos sugestivos de arteritis de Takayasu (dilatación de aorta

ascendente con tramo aneurismático y estenosis de ambas subclavias, arteria vertebral izda y mesentérica con dilatación de la arteria pulmonar) y se añadió al tratamiento micofenolato suspendiéndose al décimo día por importante elevación de transaminasas. Se completó estudio de extensión observándose afectación de carótidas y tronco braquiocéfálico. Se inició infliximab presentando buena respuesta pero suspendido por reacciones infusionales, por lo que tras cinco meses comenzó tratamiento con tocilizumab iv, con franca mejoría clínica y analítica (último control de PCR de 0.5 mg/dl, AST 26 y ALT 20U/l), actualmente en fase de descenso de corticoides.

**Conclusiones:** La arteritis de Takayasu presenta un complicado diagnóstico inicial, en nuestro caso transcurrieron tres meses desde la primera consulta.

Debe considerarse en pacientes con una enfermedad sistémica de causa oscura y la afectación cardiovascular puede ser alarmante, por lo que la palpación de pulsos periféricos debería ser una práctica rutinaria en este contexto.

#### P068

##### Síndrome de hiperinmunoglobulina D: a propósito de un caso

María Teresa de Toro Lozano, María del Mar Pardo Celdrán, María Soledad Camacho Lovillo, Beatriz Espín Jaime  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** El síndrome de hiperinmunoglobulina D (HIDS) es un raro desorden genético caracterizado por episodios febriles recurrentes asociados a linfadenopatías, dolor abdominal, vómitos y diarrea, así como esplenomegalia, artralgia/artritis y exantema de 4-7 días de duración. El aumento de Ig D no es específico y los niveles en suero pueden ser normales al inicio de esta enfermedad.

**Caso clínico:** Niño de 4 años que comienza a los 3 meses de vida con episodios febriles recurrentes acompañados de diarrea, dolor abdominal y fallo de medro que suponen repetidos ingresos. AF: Tía materna: portadora enfermedad Charcot- Marie Tooth 1A. AP: Episodio febril al nacimiento que se resolvió espontáneamente. Destacan a la exploración: peso y talla <P3, ligera palidez cutánea y de mucosas, adenopatías cervicales. Ante la sospecha de intolerancia digestiva se realizan cambios de fórmula con mejoría inicial, reapareciendo la clínica posteriormente. En ninguno de estos cuadros se aísla agente infeccioso ni desencadenante salvo vacunación antineumocócica en una ocasión. Dada la persistencia de la clínica, sin hallazgos en pruebas de imagen, se realiza colonoscopia a los 7 meses de vida, cuyos resultados son compatibles con una enfermedad inflamatoria intestinal tipo Crohn A1B1L3. Se inicia tratamiento con corticoides orales, mesalazina, salazopirina y ranitidina. Posteriormente, se suspende mesalazina por intolerancia y se inicia azatioprina. Inicialmente presenta una buena respuesta clínica y normalización del hábito intestinal. Sin embargo, no

cesan los episodios febriles, que además ahora se acompañan de adenopatías laterocervicales, aftas, sin exantemas, ni artralgias. Ante la evolución atípica, se amplía el estudio, detectándose niveles de IgD elevados (35,2 mg/dL). Se solicita estudio genético de HIDS. El paciente es heterocigoto compuesto para las mutaciones en el gen de la mevalonatoquinasa MVK: 1268T (exón 9); V377I (exón 11). Actualmente, continúa con dos-tres episodios al mes que ceden con prednisolona a 1 mg/kg/d al inicio.

**Conclusión:** Los síndromes febriles periódicos deben estar en nuestro diagnóstico diferencial ante episodios febriles recurrentes y sintomatología digestiva, principalmente en menores de un año. Pueden confundirse al inicio con cuadros infecciosos y enfermedad inflamatoria intestinal. Conocerlos favorece un diagnóstico precoz, que puede ahorrar numerosas pruebas diagnósticas y tratamientos innecesarios.

#### P069

##### Trombosis venosa cerebral en paciente portadora de doble mutación (pGln-440-Glu y c.\*9C-T) para fiebre mediterránea familiar

Yéssica Rodríguez Santana, Sabina Henríquez Santana, Inmaculada Calvo Penadés, Berta López Montesinos, Ana Marco Puche  
*Unidad de Reumatología Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia*

**Introducción:** La variante p.Gln-440-Glu ha sido identificada en un paciente con diagnóstico clínico de síndrome de PFAPA, mientras que la variante c.\*9C→T se ha asociado a un cuadro clínico de artritis recurrente y de Fiebre Mediterránea Familiar (FMF) de presentación atípica. En la literatura actual no se reportan casos clínicos que asocien trombosis venosa cerebral y las mutaciones para FMF descritas. Describimos el caso de una paciente que debuta con trombosis venosa cerebral en la que se detecta doble heterocigosis para las mutaciones señaladas.

**Caso clínico:** Niña de 11 años que debuta con cuadro de hipertensión intracraneal asociado a síndrome constitucional importante. Entre sus antecedentes aftas orales recurrentes y episodios de úlceras genitales. Se ingresa para estudio, destacando elevación de reactantes de fase aguda, calprotectina fecal y positividad de antitransglutaminasa, siendo valorada por Gastroenterología por sospecha de EII. La colonoscopia evidencia cambios inflamatorios inespecíficos a nivel intestinal, sin signos de EII, que se atribuyen a proceso sistémico inflamatorio. En el estudio de imagen con RMN cerebral se evidencia una extensa trombosis del seno longitudinal superior, de características crónicas y revascularización periférica, observándose asimismo un defecto de repleción en seno sigmoideo derecho también en relación con trombosis venosa. Los hallazgos clínicos, aftas recurrentes, varios episodios de úlceras genitales, afectación neurológica y vascular, asociado a cambios histológicos de inflamación inespecífica intestinal hacen pensar inicialmente en Enfermedad de Behçet. Sin embargo, no cumple criterios internacionales

de forma completa. El despistaje de enfermedades autoinflammatorias revela doble heterocigosidad para las mutaciones p.Gln-440-Glu y c.\*9C→T. Recibe inicialmente tratamiento corticoideo con buena respuesta clínica y persistencia del edema de papila bilateral. Se asocia colchicina, azatriopina y heparina subcutánea, con mejoría, salvo aftas bucales y úlcera genital aislada.

Un año después sufre recidiva con afectación de seno longitudinal superior, transversal, sigmoideos y venas yugulares junto con datos analítica de actividad inflamatoria por lo que inicia tratamiento con perfusiones de ciclofosfamida.

Actualmente, la paciente ha completado 6 ciclos de tratamiento, manteniéndose asintomática y con resolución de las imágenes.

**Conclusiones:** La trombosis venosa cerebral es una de las manifestaciones neurológicas más frecuente de la enfermedad de Behçet cuya prevalencia aumenta al asociar aftas orales y úlceras genitales recurrentes. A pesar de ello nuestro paciente no cumple criterios internacionales de EB completo y eso junto a la presencia de una doble mutación para la Fiebre Mediterránea Familiar dificulta su diagnóstico, dado el solapamiento entre una entidad clínica y otra.

## JUEVES 31 DE MAYO, 14:15-15:30 h. ÁREA PÓSTER 2

### NEUROLOGÍA

**Moderador:** Antonio Molina Carballo. *Hospital Universitario San Cecilio, Granada*

#### P070

##### Esclerosis múltiple de inicio en la infancia: nuestra experiencia

José Vicente Arcos Machancoses,  
Antonio Juan Ribelles, Vicente Posadas Blázquez,  
Yolanda García Camuñas, Isabel Lafuente  
Santodomingo, Pedro Barbero Aguirre  
*Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Hospital  
Clínico Universitario, Valencia*

**Introducción:** Se estima que el 3-5% de los casos de esclerosis múltiple (EM) tienen un debut por debajo de los 16 años, y un 1% por debajo de los 11 años. La incidencia real en niños es desconocida pero los resultados de estudios epidemiológicos recientes están contribuyendo a su estimación.

**Método:** Presentamos una revisión de los casos diagnosticados en nuestros centros en los últimos 20 años. Recuperamos 22 historias clínicas de pacientes con una mediana de edad al primer brote de 11 años (rango intercuartílico 10-14). Se registraron los síntomas al inicio, los resultados de las pruebas complementarias realizadas durante su estudio, la valoración psicológica, los tratamientos aplicados tanto para los brotes como para el mantenimiento, la forma clínica definida por la evolución, el diagnóstico según los criterios de Poser y McDonald, la puntuación en la escala del Estado de Incapacidad Ampliada de Kurtzke, las alternativas diagnósticas planteadas y las complicaciones de la farmacoterapia.

La evolución clínica de los casos de inicio precoz difiere de la de los adultos en una mayor separación entre el primer brote y la progresión secundaria, que sin embargo no evita que se alcancen estadios de discapacidad irreversible a edades más tempranas cuando la EM debuta en la infancia.

Al respecto de la etiología, algunos trabajos remarcan el posible papel de algunos factores ambientales como la exposición al humo del tabaco y la infección por el virus de Epstein-Barr. La proximidad entre los posibles desencadenantes y el inicio de la enfermedad en los casos pediátricos facilita la evaluación de las distintas hipótesis causales.

Entre los principales diagnósticos diferenciales ante un primer episodio de enfermedad desmielinizante en menores de 16 años, se encuentran la EM, la neuromielitis óptica, la encefalomielitis aguda diseminada (EMAD), la

mielitis transversa y la neuritis óptica recurrente. El índice de sospecha de EM en población pediátrica es menor dada la mayor prevalencia de entidades como la EMAD en este grupo etario. No obstante los nuevos criterios en las pruebas de imagen pueden ayudar a diferenciar estas dos enfermedades.

**Conclusiones:** No existen ensayos clínicos controlados que evalúen en niños la respuesta al tratamiento de los fármacos empleados en población adulta. A pesar de ello, en la práctica habitual se han venido utilizando sin problemas específicos de seguridad.

El pronóstico y el diagnóstico diferencial son las principales particularidades clínicas de la EM de inicio en la infancia.

#### P071

##### Escoliosis de aparición súbita en paciente afecta de neurofibromatosis tipo 1

Alejandro Ramírez Arredondo, Ricardo Pérez Iañez,  
Pablo Cid Galache, Rosa Briones Pascual,  
Salvador Broncano Lupiáñez, José María Gómez Vida  
*Hospital Santa Ana, Granada*

**Introducción:** La neurofibromatosis tipo 1 (enfermedad de Von Recklinghausen) es una enfermedad hereditaria y progresiva que, con frecuencia, debuta en edad pediátrica. Las manifestaciones clínicas de esta enfermedad son muy diversas por su carácter multisistémico.

**Caso clínico:** Paciente de 6 años de edad remitida para estudio a consulta de pediatría de hospital de segundo nivel por antecedentes familiares de neurofibromatosis tipo 1 (padre y hermano). La paciente presenta 22 manchas café con leche de más de 5 mm de diámetro diseminadas por el cuerpo y múltiples efélides en ambas axilas. No presenta otro tipo de hallazgos a la exploración. Se realiza estudio oftalmológico y de neuroimagen del sistema nervioso central, sin constatar alteraciones de significación patológica. Tras algo más de un año de seguimiento, la paciente consulta por aparición de dorsalgia intensa y progresiva en los 3 últimos meses. A la exploración destaca la presencia de hombros y caderas desniveladas, curvatura de la columna y marcada deformidad en la inclinación hacia delante. Se solicita estudio de la escoliosis mediante radiografía de columna y resonancia magnética nuclear (RMN).

En la radiografía presenta un ángulo de Cobb de 50° y un aumento de desviación paravertebral izquierdo a nivel torácico. En la RMN se visualiza tumoración plexiforme que engloba aorta y columna entre T5 y T9 compatible con neurofibroma. En los sucesivos controles no ha presentado progresión de esta lesión ni aparición de nuevas.

**Conclusiones:** Aunque la escoliosis es una patología frecuente en la infancia, su aparición brusca debe ponernos en alerta de una posible causa secundaria. La neurofibromatosis es una enfermedad que tiene como un rasgo característico su capacidad para afectar múltiples sistemas. A nivel esquelético, la manifestación más frecuente es la escoliosis (hasta 60% de los pacientes que presenta afectación esquelética). Una historia clínica y una exploración física detalladas facilitarán la orientación diagnóstica. Las pruebas de imagen son decisivas para alcanzar el diagnóstico en este tipo de pacientes.

## P072

### Hipertransaminasemia persistente, también en enfermedad neuromuscular

María Nemesio Tordera, Montse Amat Bou, María Ana Esparza Sánchez, Inma Fuster Costa, Elena Fabregat Ferrer, Alma Cervera Albenca  
*Hospital General de Castellón, Centro de Salud Gran Vía, Castellón de la Plana, Centro de Salud la Bóvila, Valencia*

**Introducción:** El aumento de las transaminasas en niños es un hallazgo relativamente frecuente. Ante su elevación persistente se piensa inicialmente en una hepatopatía. Sin embargo, es indicador sensible pero poco específico de daño hepático y puede hallarse en otras patologías extrahepáticas, como las enfermedades neuromusculares, más si se asocia a un aumento significativo de CK. La distrofia muscular de Duchenne es la enfermedad neuromuscular hereditaria más frecuente en la infancia, causada por mutaciones en el gen de la distrofina, de herencia recesiva ligada al cromosoma X, curso progresivo y sin tratamiento curativo en la actualidad. Una exhaustiva anamnesis y exploración clínica son necesarias para descartar otras causas y orientar el diagnóstico.

### Casos clínicos:

**Caso 1:** Niña de 11 años, detectada hipertransaminemia en un estudio realizado durante un proceso catarral prolongado. Persiste alteración analítica tras descartar causa hepática y se objetiva elevación de CK significativa, también persistente (5.000 - 16.000), con resto de pruebas complementarias normales. Sin antecedentes familiares ni personales, exploración física y escolaridad normal, se sospecha distrofia muscular / portadora de distrofinopatía. EMG normal. MLPA distrofina negativo. Biopsia muscular: signos de distrofia muscular, portadora de distrofinopatía.

**Caso 2:** Niño de 2 años 11 meses, detectada hipertransaminemia mantenida tras un proceso digestivo transitorio. Se descarta causa hepática y se objetiva una elevación importante de CK (15.300), que persiste en siguientes controles. Sin antecedentes familiares ni personales, desarrollo psicomotor normal. A la exploración física destaca discreta hipertrofia de gemelos e hiperlordosis lumbar con tendencia a la marcha de puntillas, sin limitación aquilea, Gowers +/-, resto sin alteraciones. EMG patrón miopático. MLPA distrofina negativo. Biopsia muscular: signos de distrofia muscular. Al diagnóstico, tiene un hermano de 12 meses, asintomático y que también presenta hiperCKemia marcada y persistente.

**Conclusiones:** En niños con elevación de transaminasas de forma persistente y sin causa probada de enfermedad hepática debe tenerse en cuenta la posibilidad de enfermedad neuromuscular, incluso en ausencia de manifestaciones clínicas. Si comprobamos su asociación a una elevación significativa y mantenida de la CK sospecharemos el diagnóstico de distrofia muscular, otros miopatías y enfermedades del metabolismo energético. Un diagnóstico temprano permitirá realizar un seguimiento adecuado y específico del paciente y plantear consejo genético que prevenga la presentación de nuevos casos en la familia.

## P073

### Infarto isquémico perinatal. Revisión a partir de tres casos

Inmaculada Rodríguez Quesada, Laura Moreno García, Oliver Valenzuela Molina, Mercedes Lorenzo Liñán, Alejandra Riestra Gómez, Raquel Rocío Romero García  
*UGC Pediatría, Hospital Universitario San Cecilio, Granada*

**Introducción y objetivos:** El período perinatal es la segunda etapa de la vida, después de la ancianidad, con mayor riesgo de ACV y es hasta 17 veces más frecuente que en el resto de la edad pediátrica. Su verdadera incidencia está infradiagnosticada, pues pueden pasar desapercibidos en período neonatal puesto que la clínica puede ser muy sutil y las pruebas de imagen realizadas inadecuadas. En la mayoría de los casos, es pasado el período neonatal, cuando a lo largo del neurodesarrollo aparecen alteraciones (hemiparesias sobre todo) que llevan al diagnóstico. De origen isquémico o hemorrágico, son múltiples los factores de riesgo implicados en su mecanismo. La verdadera causa de estos es difícil de probar. El objetivo de esta comunicación es analizar los 3 casos de infartos isquémicos perinatales diagnosticados de forma tardía en la consulta de Atención Temprana de nuestro centro en el año 2011.

**Métodos:** Se analizan antecedentes perinatales, edad y forma de presentación, pruebas de neuroimagen, así como los posibles factores de riesgo implicados.

**Resultados:** Véase la tabla a continuación.



	Antecedentes perinatales	Edad de 1ª consulta	Presentación clínica	RNM	Angio-RNM	Pruebas complementarias
<b>Caso 1</b>	Gestación normoevolutiva. Parto eutócico 41s. Apgar 9/9.	9 meses	Hemiparesia derecha.	Área de encefalomalacia en opérculo temporal lóbulo frontal, ínsula y cuerpo caudado izquierdos, de apariencia vascular isquémica crónica.	Hipoplasia de las ramas M2 y M3 de la ACM izquierda.	Heterocigosis para la mutación C677T del gen MTHFR.
<b>Caso 2</b>	Gestación normoevolutiva. Cesárea. A término. Apgar 9/10.	7 meses	Hemiparesia derecha, mayor afectación MSD. Plagiocefalia postural.	Lesión crónica de apariencia vascular isquémica, prerrolándica izquierda con extensión a ganglios basales, tálamo y pedúnculo cerebral izquierdos.	ACM izquierda de calibre más reducido en tramo M1.	Ductus silente. Pendiente completar estudio trombofilia.
<b>Caso 3</b>	Gestación gemelar, bicorial-biamniótica. Parto eutócico en 33s. RPM de 72 horas. Apgar 9/10. Ingreso 20 días en Neonatología, sin complicaciones.	2,5 meses (corregida)	Hemiparesia derecha, mayor afectación MID. Retraso psicomotor.	Encefalomalacia cortical y subcortical, con retracción y atrofia de circunvoluciones, en lóbulo parietal izquierdo con discreta asimetría de línea media.	Reducción de la vascularización de la ACM.	Ac's anticardiolipina en rangos elevados. Pendiente completar estudio.

**Conclusiones:** En la última década, el creciente interés por esta entidad y el desarrollo de las técnicas de neuroimagen, han permitido aumentar la capacidad diagnóstica y establecer mejor el pronóstico pudiendo programar las intervenciones precisas para mejorar la calidad de vida de estos pacientes. No debemos olvidar este cuadro cuando aparece clínica neurológica en niños sin antecedentes perinatales de interés, ya que son los recién nacidos a término y los pretérmino tardíos los más afectados.

#### P074

##### Leucoencefalopatía de la sustancia blanca evanescente, una de las leucodistrofias más frecuentes

Naia Arantzamendi Artola, Erkuden Abascal Arregui, Naiara Olabarrieta Hoyos, María Jesús Martínez González, Ainhoa García Ribes, Miguel Lafuente Hidalgo  
*Hospital de Cruces, Vizcaya*

**Introducción:** Las leucodistrofias comprenden un grupo raro de enfermedades del SNC que afectan a la sustancia blanca. La leucoencefalopatía evanescente, una de las leucodistrofias más frecuentes en la infancia, presenta una herencia autosómica recesiva y se caracteriza por un curso crónico progresivo con episodios de deterioro neurológico, desencadenados por traumatismos craneoencefálicos (TCE) leves, cuadros infecciosos o sustos, que pueden conducir al coma.

**Caso clínico:** Presentamos a una niña 3 años y medio que tras TCE leve presenta hipotonía generalizada durante 10 minutos, sin pérdida de conocimiento, con posterior negativa a andar. No asocia fiebre ni otros síntomas. Es la segunda hija de matrimonio sano no consanguíneo, sin antecedentes personales ni familiares de interés, salvo ligera torpeza motora y adquisición de deambulación autónoma con 18 meses. Hermano de 6 años, sano. La exploración física es normal. Neurológicamente destacan unos ROT rotulianos vivos, sin espasticidad, imposibilidad de deambulación independiente, presentando una marcha

con ayuda inestable y descoordinada. Inicialmente se realiza TAC urgente apreciándose marcada hipodensidad de sustancia blanca intracerebral. Se completa estudio con RM craneo-medular que muestra una severa alteración difusa de la sustancia blanca tanto supra como infratentorial, sin datos relevantes en la espectroscopia. Se realiza analítica completa con screening metabólico y estudio periférico, ambos con resultado normal. El análisis del LCR es normal, salvo cociente de glicina LCR/plasma: elevado. Se solicita estudio genético que confirma homocigosis de la mutación c.318A>T (p.Leu106Phe) en el gen EIF2B5, compatible con leucoencefalopatía evanescente. Se confirma el estado de portador heterocigoto para dicha mutación en ambos padres y en el hermano.

**Conclusiones:** En la infancia, ante un síndrome cerebeloespástico, historia clínica compatible, y neuroimagen sugerente, se debe sospechar esta patología, dado que presenta una frecuencia mucho mayor de la esperada.

#### P075

##### Malformación aneurismática de la vena de Galeno como causa de macrocefalia

Mónica Muñoz García, Beatriz Ruiz Cobos, Inmaculada Medina Martínez, Catalina González Hervás, Ernesto García Bautista, Enrique Saura Rojas  
*Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada*

**Introducción:** El estudio de macrocefalia en niños, incluye numerosas causas que implican diversos mecanismos patogénicos. Entre ellas son poco habituales las malformaciones vasculares cerebrales.

Presentamos un caso de malformación aneurismática de la vena de Galeno, actitud diagnóstica y terapéutica adoptada.

**Caso clínico:** Varón de 2 años, seguido en consulta de pediatría por macrocefalia progresiva, sin otras manifestaciones clínicas asociadas y con desarrollo psicomotor

normal. La RMN craneal revela importante hidrocefalia triventricular y una tumoración intracraneal redondeada, bien delimitada y de localización medial que, mediante angioTAC, se cataloga como vascular. La arteriografía muestra una estructura venosa de 6 cm de diámetro, identificada como vena de Galeno, así como una única fístula arteriovenosa directa subsidiaria de la arteria cerebral posterior izquierda, sugerente de "malformación aneurismática de la vena de Galeno, tipo mural". Se realiza tratamiento endovascular arterial, por embolización mediante coils, lográndose el cese de flujo arterial al aneurisma, así como la reducción inmediata y mantenida de la PIC, de 17 a 4 mmHg.

**Conclusiones:** La malformación aneurismática de la vena de Galeno constituye una rara causa de macrocefalia en niños. Se trata de una anomalía congénita que representa el 1% de todas las alteraciones vasculares y el 30% de las malformaciones vasculares pediátricas. Se caracteriza por la persistencia de la vena embrionaria prosencefálica media, asociada a conexiones fistulosas arteriovenosas. El 80% de ellas se manifiestan antes del primer año de vida. La presentación clínica es variada, dependiendo del tipo y la edad de debut, pudiendo ocasionar clínica neurológica (por HTIC, isquemia por robo arterial, compresión o sangrado) y cardiológica (si el shunt es hemodinámicamente significativo).

Según su angioarquitectura se clasifican dos formas: 1) coroidea, más frecuente y de peor pronóstico, con numerosos vasos nutricios similares a un nidos, que típicamente causa insuficiencia cardíaca congestiva en neonatos; y 2) mural, que corresponde a una fístula AV directa en la pared del aneurisma, cuyo debut es más tardío, predominando la hidrocefalia (compresiva y arreabsortiva).

El diagnóstico, ocasionalmente, puede realizarse por ecografía prenatal. En niños, la TAC/RMN ponen de manifiesto la lesión así como signos indirectos de su presencia (hidrocefalia, efecto masa...). Las técnicas angiográficas no invasivas (angioTAC/angioRMN) demuestran la lesión en sí misma. Para la confirmación diagnóstica es de elección la arteriografía, pues define el tipo de malformación, la localización de la misma y ofrece información necesaria para planificar el tratamiento. La terapia de elección es endovascular, mediante embolización transarterial.

## P076

### Microdelección 1q23.3q24.2 con inclusión del gen DDR2. Descripción fenotípica

Tomás Hernández Berto, Antonio Javier Cepillo Boluda, M.ª Carmen Carrascosa Romero, Ana Belén Delgado García, María Isabel Buedo Rubio, Ana Castillo Serrano  
*Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete*

**Introducción:** La delección proximal del brazo largo del cromosoma 1 es una afectación con pocos casos descritos actualmente. Presentamos una paciente con microdelección 1q23.3q24.2 diagnosticada por Array-CGH con identificación de los genes implicados; discutimos la relación fenotipo/genotipo.

**Caso clínico:** Niña de 3 años valorada por síndrome dismórfico no filiado y retraso psicomotor.

AF: Primera hija de padres sanos no consanguíneos. AP: PRN: 2050 g. L: 43 cm, PC: 33.5 cm. Fenotipo dismórfico con pabellones auriculares pequeños y de baja implantación. Hipertelorismo a expensas de cantos internos (>p97), puente nasal ancho, narinas antevertidas, labio superior fino, filtrum plano, micrognatia leve. Pliegue único palmar derecho. Evolución: retraso ponderoestatural sin microcefalia, objetivándose pies y manos pequeñas. Retraso de hitos motores en el primer año de vida, secundarios a hipotonía mixta con hiperlaxitud articular (sostén cefálico 6 meses, sedestación 10 meses, gateo 12 meses); mejoría posterior (marcha 17 meses). Patología intercurrente: ingresada a los tres meses de vida por síndrome de apneas obstructivas del sueño (SAOS) en su mayoría apneas obstructivas y claramente agrupadas en REM, precisando oxígeno domiciliario. Exploraciones complementarias: RMN cerebral leve alteración de sustancia blanca occipital. Electromiografía y EEG normales. RX esqueleto normal Cariotipo 46 XX; MLPA patrón de hibridación normal para regiones subteloméricas. Array-CGH 400000 sondas: Delección causal de citobandas 1q23.3q24.2, de 5.29 megabases que contiene 19 genes incluidos en listado OMIM.

**Conclusión:** La aplicación diagnóstica de nuevas técnicas como el Array-CGH da respuesta a algunos rasgos fenotípicos de síndromes dismórficos de poca incidencia mediante la identificación de microdelecciones y genes implicados. Al menos se han descrito 10 pacientes con el síndrome de delección proximal 1q23-q25, diagnosticados por cariotipo convencional, destacando como características clínicas de este síndrome: bajo peso al nacimiento, retraso del crecimiento, retraso psicomotor; y fenotipo peculiar con hipertelorismo, fisura palatina, orejas de baja implantación, clinodactilia, pliegue simiesco; anomalías cardíacas y renales; escoliosis, etc. En nuestra paciente, el cariotipo fue normal, y estuvo afectada por microdelección con inclusión del Gen DDR2 (discoïdin domain receptor family, member 2 [OMIM 191311]), relacionado en homocigosis con la "displasia espondilometaeipifisaria con miembros y manos cortas" [OMIM 271665]. Si bien en nuestra paciente la afectación este gen fue en heterocigosis, algunas de sus características fenotípicas son superponibles a las referidas para esta displasia ósea (talla corta, miembros y manos cortos, nariz pequeña con puente plano y narinas antevertidas, filtrum largo, hipertelorismo, micrognatia...).

## P077

### Narcolepsia, una patología infrecuente y limitante a tener en cuenta en Pediatría (serie de casos)

Elisa María Gutiérrez Moreno, Marta Martínez González, Sandra Montoro Chavarrías, Lara Babin López, Leyre López Villanueva, Genoveva del Río Camacho  
*Fundación Jiménez Díaz, Madrid*

**Introducción:** La Narcolepsia es una enfermedad crónica, infrecuente e infradiagnosticada. La hipersomnolencia no es identificada por los padres como un síntoma patológi-

co. En casos de alteraciones del comportamiento debemos interrogar sobre los hábitos de sueño.

El test de latencias múltiples (MSLT), confirma el diagnóstico de narcolepsia en >8 años: 4 siestas con latencia media de sueño < 5 minutos y  $\geq 2$  sueño REM en primeros 15 minutos. El HLA-DRQ1\*0602 está presente en 90% de narcolépticos con cataplejía y 40% sin cataplejía.

#### Casos clínicos:

**Caso 1:** Niño 9 años con problemas de atención, alteraciones de comportamiento y fracaso escolar. Estudiado con 4 años por dificultades de aprendizaje y ronquido, realizada Polisomnografía (PSG) normal y estudio psicopedagógico sugerente Trastorno por déficit de atención-hiperactividad (TDAH). Tratado con metilfenidato unos meses sin mejoría. Desde entonces dificultades académicas, sin referir problemas de sueño. EF: sobrepeso. P.Complementarias: hemograma, bioquímica y perfil tiroideo normal. Nuevo estudio psicológico objetivándose TDAH. Comienza tratamiento con metilfenidato de larga duración mejorando el rendimiento académico persistiendo las alteraciones comportamentales. Reinterrogado, destaca hipersomnolencia diaria, sin cataplejía. Se realiza estudio de Narcolepsia: PSG normal con test de latencias múltiples patológico. Estudio genético: HLA-DRQ1\*0602 positivo. RMN cerebral normal.

**Caso 2:** Niña 11 años con TDAH de años de evolución, acude para valoración de hipersomnolencia de 3 años de evolución, con ataques de sueño, sin cataplejía ni síntomas depresivos. Se realizó PSG normal con MSTL patológico.

**Caso 3:** Varón de 16 años diagnosticado de TDAH en tratamiento con metilfenidato, refiere tristeza y aislamiento social. Tras uno meses de seguimiento refiere hipersomnolencia excesiva desde hace 2 años. Se retira tratamiento con metilfenidato, constatándose siestas diarias de 3 horas. Se realiza PSG normal con MSTL patológico. Estudio genético: HLA-DRQ1\*0602 positivo.

**Caso 4:** Niño 9 años con hipersomnolencia desde hace 2 meses, irritabilidad con cataplejía con la risa. Se realizó PSG normal con MSTL patológico.

**Conclusiones:** La tetrada típica (somnolencia diurna, cataplejía desencadenada por emociones, alucinaciones hipnagógicas/ hipnopómpicas y parálisis del sueño) se observa en 1/3 de los niños siendo más frecuentes las formas incompletas.

Los síntomas de la narcolepsia suelen iniciarse en la pubertad y no siempre está presente dentro de los diagnósticos diferenciales siendo frecuente un retardo diagnóstico, especialmente problemático en niños por las consecuencias de esta enfermedad.

El tratamiento se basa en un abordaje integral y en la adaptación del entorno al niño con prevención de problemas psicosociales que origina, dada la pobre respuesta a

fármacos. Dicho tratamiento puede mejorar enormemente la calidad de vida del niño.

#### P078

##### Neuromielitis óptica de presentación monofásica

Naira Álvarez Martín, Esther Pozo García, Alicia Castañeda Heredia, Lucía Martín Viota, M.<sup>a</sup> del Rosario Duque Fernández, Eva Rodríguez Carrasco  
*Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife*

**Introducción:** La neuromielitis óptica de Devic (NMO) es una enfermedad desmielinizante incapacitante caracterizada por brotes recidivantes de mielitis y neuritis óptica uni o bilateral que pueden presentarse sincronos en el tiempo o separados meses o años. Los episodios de neuritis suelen ser unilaterales y preceder a la mielitis. La presentación monofásica solo ocurre en el 30% de los pacientes. En la etiología se ha implicado los anticuerpos anticuoprina 4 que parecen confirmar la naturaleza autoinmune de la entidad.

**Caso clínico:** Paciente varón de 11 años de edad que presenta episodio de debilidad muscular progresiva tras cuadro de vómitos de 24 horas de evolución. En los antecedentes personales destaca un cuadro de mielitis aguda a los 4 años de edad que dejó como secuela una paraparesia espástica de miembros inferiores. El cuadro actual comenzó con pérdida de la espasticidad de miembros inferiores, progresando rápidamente a los miembros superiores, añadiéndose en pocas horas visión borrosa y deterioro del sensorio precisando intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica. En los potenciales visuales se objetivaron latencias aumentadas y la RMN medular mostró afectación extensa y difusa de la médula cervical, dorsal y en menor grado lumbar, de los tractos espinales (anteriores, posteriores, y laterales) que se extiende a la médula oblongata, ligeramente a nivel bulbar y región anterior de la protuberancia. Los anticuerpos anticuoprina 4 en el paciente fueron negativos. Se inició tratamiento con corticoides e inmunosupresores (azatioprina) con respuesta parcial.

**Conclusiones:** La forma de presentación del cuadro de nuestro paciente cumple criterios actuales para el diagnóstico de Enfermedad de Devic (dos criterios mayores y dos criterios menores). El dolor ocular con pérdida de la visión y mielitis con paraplejía o paraparesia, pérdida de la sensibilidad por debajo de la lesión y disfunción vesical son las típicas manifestaciones de la NMO. Cuando la mielitis cervical se extiende hacia el encéfalo, puede originar fallo respiratorio agudo. El tratamiento agudo se basa en corticoides a dosis altas o plasmaféresis (especialmente indicada cuando compromiso respiratorio). En el tratamiento de mantenimiento se ha usado la azatioprina y el rituximab junto con otros inmunosupresores.

079

## **Perturbação de Hiperatividade e Défice de Atenção: um problema atual**

Janine Coelho, Claudia Melo, Felisbela Rocha, Sandra Santos, Sara Barros, Cecília Martins  
*Serviço de Pediatria, Centro Hospitalario do Médio Ave, Vila do Conde (Portugal)*

**Introdução:** A Perturbação de Hiperatividade e Défice de Atenção (PHDA) é o distúrbio neurocomportamental mais frequente em crianças em idade escolar e caracteriza-se pela dificuldade em controlar a atividade motora, a impulsividade e a inatenção. O diagnóstico baseia-se em critérios clínicos reconhecidos no Manual de diagnóstico e estatística das perturbações mentais (DSM-IV-TR). A deteção e o tratamento precoces ajudam a controlar os sintomas, melhorando a aprendizagem escolar e a interação social.

**Objectivos:** Descrição das características clínicas e epidemiológicas das crianças com PHDA seguidas na consulta de Pediatria - Desenvolvimento num Centro Hospitalar de segunda linha, durante um período de 2 anos.

**Material e métodos:** Estudo retrospectivo de crianças com o diagnóstico de PHDA no período de 1 de janeiro de 2009 a 31 de dezembro de 2010. As variáveis independentes analisadas foram: idade, sexo, antecedentes familiares e pessoais, sintomatologia, comorbilidades, tratamento e resposta à terapêutica.

**Resultados:** Foram seguidas 45 crianças, 75,5 % das quais eram do sexo masculino. No momento do diagnóstico 62,2 % das crianças apresentavam idades entre os 5 e 8 anos. Antecedentes familiares relacionados com PHDA foram identificados em 40% das crianças: PHDA, depressão, ansiedade, epilepsia e atraso mental. Dos antecedentes pessoais destacavam-se a prematuridade em 13,3% e a epilepsia em 6,6%. Em 48,9% dos casos a referência foi pela consulta de Pediatria Geral, sendo os motivos mais frequentes as dificuldades da aprendizagem (46,6%) e as alterações do comportamento (44,4%). A maioria das crianças (68,9%) apresentava a associação de sintomas de hiperatividade e défice de atenção. A avaliação cognitiva foi realizada em 90%, sendo que 39% apresentaram um défice cognitivo. As comorbilidades associadas foram: alterações da linguagem, ansiedade, alterações do ritmo de sono, fobias, tiques e enurese. O tratamento com metilfenidato foi iniciado em 95% das crianças. Os efeitos laterais foram registados em 16,3%: anorexia, sonolência, cefaleias e alterações do sono. Em 82,2% a resposta ao tratamento foi favorável, havendo melhoria do comportamento e rendimento escolar.

**Conclusão:** Neste estudo, a PHDA apresenta uma elevada incidência em rapazes com idades entre os 5 e os 8 anos e, com predomínio de sintomas do tipo misto. As dificuldades da aprendizagem e as alterações do comportamento são na maioria dos casos o motivo de consulta. A intervenção precoce, com abordagem multidisciplinar e farmacológica demonstrou resultados favoráveis, com

melhoria da aprendizagem, comportamento e interação social.

P080

## **Síndrome de Guillain-Barré, a propósito de un caso con presentación atípica**

Lucía Guitián Mediero, Sandra Yáñez Mesia, Miriam Prat Roibás, Esther López Vázquez, Consuelo Calviño Costas, José Luis Fernández Iglesias  
*Hospital Lucus Augusti, Lugo*

**Introducción:** El síndrome de Guillain-Barré es una polirradiculoneuritis aguda. Se trata de una enfermedad autoinmune desencadenada por una infección. Se caracteriza por presentar generalmente debilidad simétrica rápidamente progresiva. La cefalea como presentación es rara así como la afectación de pares craneales como el XII y el IX; siendo más frecuente la afectación de otros como el VII (50%).

**Caso clínico:** Niño de 6 años que consulta por cefalea. Con antecedente de faringo-amigdalitis 9 días antes del ingreso a tratamiento con Amoxicilina. A la exploración presentaba abundante moco espeso en cavum, rigidez nuchal y signos meníngeos positivos. Se evidenciaba tono de voz alterada así como inestabilidad de la marcha sin aumento del plano de sustentación, con fuerza y sensibilidad conservadas y reflejos osteo-tendinosos presentes y simétricos. Ante la sospecha de encefalitis ingresa para estudio a tratamiento con Aciclovir hasta completar 10 días. Hemograma y bioquímica del día del ingreso, normales.

Bioquímica de LCR al ingreso normal. Exudado faríngeo: herpes simple 7 por DNA positivo. Hemograma a los 10 días del ingreso con leucocitos 6000 (N 32.2%, L 55.5%). Presenta enolasa elevada por lo que se hace despistaje de neuroblastoma oculto. Posteriormente se hace nueva determinación que resulta normal. Pruebas de imagen normales. Tras hallazgo en serología de Mycoplasma. IgM+ a los 11 días del ingreso se instaura cobertura antibiótica con Azitromicina durante 5 días. Durante su estancia, clínicamente persisten las cefaleas de predominio nocturno que lo despiertan por la noche de segundos de duración, dolores musculares en pierna derecha, debilidad progresiva de la musculatura de miembros inferiores y se evidencia a los 11 días de ingreso abolición de los reflejos rotulianos y aquileos por lo que se realiza EMG con resultado de marcados datos de desmielinización en nervios motores. Se hace nueva bioquímica de LCR en la que se objetiva la disociación albúmino-citológica. Recibe tratamiento con flebogamma durante 5 días presentando buena evolución siendo alta tras 20 días de ingreso. Seguido posteriormente en consultas de rehabilitación y neurología pediátrica.

**Conclusiones:** Esta entidad tiene una clínica en su forma común que permite orientar el diagnóstico, no obstante no hay que olvidar que pueden existir formas de presentación atípicas. Importante tenerlo en cuenta ya que los pacientes que padezcan esta enfermedad deben ser ingresados para vigilancia estrecha.

## JUEVES 31 DE MAYO, 14:45-15:15 h. ÁREA PÓSTER 1

### EDUCACIÓN PEDIÁTRICA

**Moderador:** Francisco Díaz Atienza. *Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada*

#### P083

##### **Antecedente de vacunación con BCG en niños inmigrantes o adoptados, ¿podemos confiar en los certificados aportados?**

Roi Piñeiro Pérez, María José Cilleruelo Ortega, M.<sup>a</sup> José Mellado Peña, Milagros García López Hortelano, Marta García Ascaso, Antonio Medina Claros  
*Hospital Carlos III, Madrid*

**Introducción y objetivos:** España es el segundo país del mundo en número de niños adoptados. Los informes médicos aportados suelen ofrecer información deficiente e incompleta. Siempre debe plantearse la validez de la documentación vacunal. Objetivo: Valorar la concordancia entre documentos de vacunación aportados y presencia de cicatriz de BCG, en una población de niños adoptados e inmigrantes, procedentes de diversas áreas geográficas.

**Métodos:** Estudio observacional de corte transversal. Se incluyen niños adoptados o inmigrantes valorados en nuestro hospital entre enero de 2003 y diciembre de 2008.

**Resultados:** 1074 niños fueron incluidos, 69,6% niñas. Procedencia: China (34,7%), Latinoamérica (20,8%), India y Nepal (19,4%), Europa del Este (15,7%) y África (9,3%). 72% de los niños aportaron un certificado válido, pero la cicatriz de la BCG se encontró en un 79%. La concordancia entre los documentos válidos para la vacunación con BCG y la presencia de la cicatriz fue del 87%, por lo que un 13% de los niños realmente no estaban inmunizados a pesar de aportar un certificado válido. Sin embargo, se encontró cicatriz en un 63% de los niños que no aportaron ningún documento, o bien este fue considerado como no válido.

**Conclusiones:** Estos hallazgos deben ser tenidos en cuenta al valorar a niños inmigrantes o procedentes de adopción internacional. Al comprobar el estado de inmunización con respecto a la BCG se recomienda valorar sólo la presencia de la cicatriz. Las publicaciones que relacionan la validez de los certificados de vacunación y la presencia de la cicatriz de BCG son escasas. Es importante seguir profundizando en este aspecto en posteriores estudios.

#### P084

##### **Calidad del lenguaje médico en español: ¿importa en las publicaciones pediátricas?**

Miguel Ángel Zafra Anta, Juan Medino Muñoz, José Ignacio De Arana Amurrio, Beatriz Flores Antón, Víctor Manuel García Nieto  
*Pediatría. Biblioteca, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid*

**Introducción:** El español es una lengua internacional de cultura, también en el ámbito científico y médico. El uso incorrecto del lenguaje médico puede ser un signo de falta de calidad en un texto científico. Numerosas revistas internacionales exigen un nivel de inglés nativo para aceptar la publicación. Algunas publicaciones médicas españolas y latinoamericanas incluyen periódicamente artículos sobre el uso adecuado del idioma y la precisión de términos sanitarios.

**Objetivo:** Analizar la presencia de artículos que se refieran a terminología o uso correcto del lenguaje médico en español en las revistas pediátricas más habituales en nuestro entorno.

**Diseño:** Estudio descriptivo, retrospectivo de los artículos publicados sobre uso del lenguaje médico en ocho revistas pediátricas desde 2007 al 2011: Buscadores IME, IBECS, MEDES, PUBMED. Palabras clave: lenguaje, español, versión española, traducción, falsos amigos, gramática (y los términos en su traducción inglesa). Se hace una revisión de los índices de las revistas. Se buscan además artículos sobre precisión en terminología o versión transcultural en español de cuestionarios o procesos diagnósticos.

También se analiza en el apartado de normas de publicación de estas revistas si se hace referencia expresa al uso correcto del idioma (ej. gramática y estilo).

## Resultados:

Revista	Números	Artículo sobre versión transcultural española o terminología	Artículo sobre uso del lenguaje (Año de publicación)
Acta Pediátrica Española	55	0	0
Anales de Pediatría	60	4	0
Boletín de SCALP (Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla León)	17	0	1 (2009)
Pediatría de Atención Primaria (AEPap)	26	0	4 (2008)
Pediatría Integral	50	0	0
Vox Pediátrica	6	0	0
Archivos Argentinos de Pediatría	30	1	1 (2008)
Cirugía Pediátrica	20	1	0

- La revista de la AEPap es la que ofrece el mayor número de artículos.
- No se han encontrado cartas o réplicas sobre terminología correcta.
- La revista Archivos Argentinos de Pediatría es la única que en sus normas de publicación alude al uso correcto del español.

**Conclusiones:** La corrección del lenguaje médico en español ocupa muy poco o nada de espacio en la mayoría de las revistas pediátricas analizadas, quizá refleja poca preocupación por este tema. Si se considera importante mejorar la calidad del lenguaje científico debería plantearse la promoción de escritos en esta línea y exigir una alta calidad del idioma en las normas de publicación.

### P085

#### Evaluación de los cursos de simulación médica avanzada para la formación de los médicos residentes de Pediatría en situaciones de emergencia

Santiago Mencía, Jesús López-Herce, Marta Botrán, María José Solana, Andrés Alcaraz, Antonio Rodríguez-Núñez  
*Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, Hospital Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña*

**Introducción y objetivos:** La formación de especialistas médicos es una labor esencial que refleja el nivel sanitario de un país e incide directamente en la calidad asistencial. Dentro de esa formación es fundamental el desarrollo de métodos que permitan el entrenamiento de habilidades prácticas, sobre todo en el manejo de situaciones de emergencia, sin comprometer la seguridad del paciente. El objetivo fue analizar la utilidad de un curso de simulación en emergencias pediátricas dentro del programa de formación de los residentes de pediatría.

**Métodos:** Se diseñó un curso de simulación avanzada con casos prácticos de emergencias pediátricas. Se realizó una evaluación práctica, puntuándose en cada caso clínico de 1 a 5 los siguientes apartados: organización y coordinación del trabajo en equipo, órdenes médicas,

monitorización, exploración, tratamientos por aparatos, interpretación pruebas complementarias, información a los padres y evaluación global. Se compararon los resultados según el año de residencia de los participantes. Se evaluó la satisfacción de los alumnos con el curso mediante una encuesta.

**Resultados:** Se realizaron 6 cursos de simulación con 55 residentes, el 29% de segundo año (R2), el 47% R3 y el 23% R4. La puntuación global de los alumnos fue de 3,4 rango intercuartil (RI) 3,2-3,7. La mayor puntuación la obtuvieron en la monitorización inicial (mediana: 4, RI: 4-4,3) y en la exploración inicial (mediana: 4, RI: 3,4-4,2) y la peor en la información a los familiares (mediana: 3, RI: 2,3-3,4). No existieron diferencias significativas en las puntuaciones finales de los residentes según su año de residencia. En las encuestas realizadas los alumnos consideraron muy positivos los cursos de simulación destacando su realismo y utilidad práctica.

**Conclusiones:** Debería considerarse la inclusión de cursos de simulación avanzada en emergencias pediátricas en el programa de formación de los residentes de pediatría, ya que son un método educativo útil y bien valorado por los alumnos.

### P086

#### Impacto de un programa de educación sanitaria en padres de lactantes ingresados por bronquiolitis

Ana Méndez Santos, Montserrat Gómez de Terreros Guardiola, José Antonio Porras Cantarero, Paula Méndez Abad, Juan Antonio León Leal, Ignacio Obando Santaella  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Universidad de Sevilla, Sevilla*

**Introducción y objetivos:** La bronquiolitis aguda es una de las enfermedades más frecuentes en la infancia con una incidencia anual del 10% en los lactantes, lo cual origina una gran demanda asistencial, tanto en atención primaria como a nivel hospitalario. Este hecho no solo es debido a su alta prevalencia sino también a la ansiedad que la enfermedad genera en los padres, que les lleva

a consultar reiteradamente los servicios médicos de urgencia. El objetivo de este estudio es evaluar el impacto de un programa de educación sanitaria dirigido a padres y madres de niños ingresados por bronquiolitis sobre el grado de conocimiento que manifiestan de la enfermedad y sobre el nivel de ansiedad que les genera.

**Métodos:** Ensayo clínico en el que, de forma aleatoria se aplica un programa de educación sanitaria a un grupo de padres para comparar el nivel de conocimientos y el nivel de ansiedad de éstos con otro grupo de padres que sigue las normas habituales del centro. Se aplica el inventario de ansiedad estado-rasgo (STAI) y un formulario con cuestiones sobre la bronquiolitis. La muestra está compuesta por 55 casos.

**Resultados:** El nivel de conocimiento de los padres que recibieron el programa fue significativamente superior. Se observa un nivel de ansiedad-estado significativamente mayor en los padres que no participaron en el programa. No se observan diferencias significativas en cuanto a la ansiedad Rasgo.

**Conclusiones:** La aplicación de un programa de educación sanitaria ayuda a que los padres de niños ingresados por bronquiolitis adquieran más conocimientos sobre la enfermedad, lo que les permite controlar mejor la situación y disminuir así su nivel de ansiedad. Estos datos coinciden con los de otras investigaciones previas, corroborando la necesidad de elaborar y aplicar programas de educación sanitaria en el ámbito de la hospitalización infantil debido al impacto positivo que éstos tienen sobre el bienestar psicológico de los padres y sobre su papel de cuidadores en las enfermedades de los niños.

#### P087

##### Proyecto educativo en asma infantil. Escuela de pacientes

Laura Serrano López, Ana Rojo Hernández, MA. Prieto, A Martín, N. García, Ana Martínez-Cañavate de Burgos *Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Escuela Andaluza de Salud Pública-EASP, Granada*

**Introducción:** La educación en asma supone la enseñanza de conceptos y habilidades necesarias para que los pacientes puedan cooperar en el tratamiento y controlar

su enfermedad, con el objetivo final de lograr que el paciente y/o su familia tomen decisiones autónomas positivas sobre el asma. Las finalidades de la educación son la adquisición y mantenimiento de autocuidados y competencias de adaptación. La Escuela de Paciente facilita el intercambio de los conocimientos que hemos acumulado en nuestra convivencia con la enfermedad y también de nuestras experiencias.

**Material y métodos:** Se han seleccionado a pacientes mayores de 12 años, con los que se ha realizado cursos de formación de formadores, con las siguientes características personales: Liderazgo, extroversión, capacidad de comunicación. Posteriormente ellos realizaron talleres educativos para niños menores de 12 años en los Centros Educativos (CE), se ha contado con material educativo que contiene la siguiente información: ¿Tienes asma?, ¿Sabes todo lo que necesitas para tenerla controlada?, ¿Sabes como actuar ante una crisis?, ¿Conoces como actúa tu medicación?, recogidas en la Guía de Asma Infantil de la Escuela de Pacientes que te ofrece información y recursos para conocer mejor tu asma, con material de apoyo para niños/as y adolescentes, para así tener un papel más responsable y activo ante ella.

**Resultados:** De los 12 niños asmáticos seleccionados, se presentaron 3 pacientes con los que se realizó un taller para formación sobre metodología comunicativa, técnicas de presentación e información, medios audiovisuales, etc. Formación básica sobre su enfermedad, reconocimiento de síntomas, técnicas de inhalación y medidas ambientales. Se han realizado 3 talleres de formación que han impartido 2 pacientes, en los CE, con la asistencia de 42 niños. Hay que destacar la buena acogida por parte de los pacientes con un nivel de satisfacción alta. Reconociendo la preparación del formador, utilidad, calidad de los materiales, resaltando la eficacia de la educación entre iguales: "la importancia de que lo enseñen niños como nosotros".

**Conclusiones:** La educación entre iguales en asma infantil es un método útil y satisfactorio. Es importante contar con formadores capacitados y materiales adaptados. La formación en los CE tiene muy buena acogida. El beneficio está en el reconocimiento de síntomas y manejo de medicación.

## JUEVES 31 DE MAYO, 15:30-16:30 h. ÁREA PÓSTER 1

### CUIDADOS INTENSIVOS

**Moderador:** José Manuel Fernández-Fernández Torralba. *Granada*

#### P088

##### ¿Los sistemas homologados de seguridad vial para niños son suficientes?

Laura Andújar Rodríguez, M.<sup>a</sup> Ángeles Castellar Reche, Álvaro Navarro Mingorance, Pablo García Montes, Silvia García Martínez, Susana Reyes Domínguez  
*Unidad de cuidados intensivos pediátricos, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia*

**Introducción:** La lesión medular cervical es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, pero produce invalidez y elevada mortalidad; la causa más frecuente son los accidentes de tráfico.

Los niños menores de 8 años son más susceptibles a las lesiones de la médula cervical (C1-C3) por sus características anatómicas especiales: alto contenido de agua y elasticidad de los discos intervertebrales, osificación vertebral incompleta, musculatura cervical más débil y ligamentos más laxos que permiten mayor movilidad del cuello. La cabeza es más grande en proporción al cuello y cuerpo del niño lo que produce más cizallamiento.

**Casos clínicos:** Presentamos 2 niños (10 meses y 4 años) diagnosticados en el último año de sección medular secundaria a traumatismo craneoencefálico tras accidente de tráfico.

Ambos pacientes se encontraban en el asiento trasero en silla homologada con sujeción correcta. El resto de los ocupantes del vehículo resultaron ilesos. Recibieron maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada e intubación y fueron trasladados a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Se detecta en la exploración física tetraparesia flácida, ausencia de esfuerzo respiratorio y datos sugestivos de shock medular (bradicardia e hipotensión) por lo que reciben tratamiento con metilprednisolona. La tomografía axial computerizada (TAC) informa de sospecha de lesión medular a nivel de C2 confirmada posteriormente con Resonancia Magnética Nuclear (RMN) y potenciales evocados somatosensoriales. El primer caso fue éxitus por Síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) severo. El segundo caso es alta a los dos meses a centro especializado en neurorrehabilitación con el diagnóstico de pentaplejía, en la actualidad es portador de marcapasos diafragmático y se encuentra en domicilio con dependencia casi total del respirador.

**Conclusión:** La utilización de sistemas de protección, reducen la incidencia, gravedad y mortalidad en los accidentes, pero no protegen de la lesión en la médula cervical. La colocación de un collarín cervical en menores de 5 años podría disminuir estas lesiones.

#### P089

##### Complicaciones neurológicas mayores en cirugía cardíaca: a propósito de tres casos

Raquel Garcés Gómez, Paula Madurga Revilla, Juan Pablo García Íñiguez, Ana Abizanda Guillén, Rocío Conchello Monleón, Laura Gil Ferrer  
*Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza*

**Introducción:** La cirugía cardíaca mediante circulación extracorpórea (CEC) tiene riesgo de complicaciones neurológicas poco frecuentes pero graves. Presentamos una encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI), un accidente cerebrovascular y una isquemia medular tras cirugía mediante CEC.

**Caso clínico:** Niño de dos años con Tetralogía de Fallot ingresa en UCI tras cirugía correctora (cierre de CIV y ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho). Tiempo CEC 155 minutos y tiempo de isquemia (TI) 70 minutos. En postoperatorio inmediato presenta taquicardia nodal con repercusión hemodinámica, precisando amiodarona y dexmedetomidina y soporte inotropeo (dopamina y milrinona). Retirada sedoanalgesia, se objetiva disminución del nivel de conciencia e hipertonia y mioclonias de extremidades. El TAC craneal y el EEG muestran signos de EHI. Alta a planta con nulo contacto social. Controlado por Neuropediatría, presenta mejoría clínica previa al alta hospitalaria, y pocos meses después normalidad de la exploración neurológica.

Niña de 5 años diagnosticada de atresia tricuspídea, transposición de grandes vasos, CIA y CIV. Realizados previamente banding de arteria pulmonar y Glenn. En tratamiento con AAS, furosemida y sildenafil. Ingresó en UCI tras realización de Fontan con tiempo CEC 190 minutos. En postoperatorio inmediato precisa expansión de volemia y soporte inotropeo (dopamina y milrinona) y óxido nítrico inhalado 24 horas. Posteriormente tratamiento con sildenafil, digoxina y antiagregante con AAS. Retirada sedoanalgesia, presenta exploración neurológica normal. Tres días después se objetiva paresia de extremidades izquierdas mostrando el TAC craneal infarto



isquémico frontal derecho. Se inicia tratamiento anticoagulante inicialmente con heparina y posteriormente con acenocumarol. Mejoría hasta la normalización pocos meses después.

Niña de siete años afecta de atresia tricuspídea y CIV restrictiva. Realizados previamente fístula de Blalock-Taussing, anuloplastia mitral, Glenn y colocación de stent bronquial por compresión auricular. Ingresa en UCI tras realización de Fontan (150 minutos de CEC, TI 20 minutos). En postoperatorio inmediato presenta shock hipovolémico (requiriendo reintervención por excesivo sangrado por drenajes pleuropericárdicos) y cardiogénico precisando expansión de volemia, soporte inotropeo (dopamina, adrenalina y milrinona), y óxido nítrico inhalado. El tercer día se objetiva parálisis flácida en extremidades inferiores. La resonancia magnética muestra lesión medular isquémica T5-cono medular. Se inicia pauta corticoidea para shock medular sin respuesta. En la actualidad persiste paraplejía.

**Conclusiones:** Dada la repercusión neurológica del bajo gasto cardíaco durante y tras la CEC, es fundamental su exploración precoz y seriada. Ante el riesgo de complicaciones tromboembólicas tras la técnica de Fontan, es importante la valoración de profilaxis antiagregante y anticoagulante.

#### P090

##### **Derrame pleural por fístula pleurosubaracnoidea tras resección de tumor vertebral dorsal; el papel de la beta-traza proteína**

Sinziana Stanescu, César Pérez-Caballero Macarrón, José Luis Vásquez Martínez, Ana Coca Pérez, Elena Álvarez Rojas, Ana De Blas Zapata  
*Hospital Ramón y Cajal, Madrid*

**Introducción:** La beta-traza proteína (prostaglandin D sintetasa) es una proteína cuya síntesis se realiza en los plexos coroideos. Esta proteína tiene un ratio líquido cefaloraquídeo/plasma de 33, el más alto de todas las proteínas específicas para el LCR. Es, por lo tanto, un buen marcador para las fístulas subaracnoideas (otorrea, rinorrea o, menos frecuente, derrame pleural).

**Caso clínico:** Varón de 16 años de edad diagnosticado dos años antes de Sarcoma de Ewing paravertebral torácico multicéntrico y metastásico. Fue intervenido al diagnóstico realizándose descompresión medular y extirpación de masa tumoral; recibiendo posteriormente quimioterapia según protocolo SEHOP 2005. Tras recaída seis meses después se realizó trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos. Reingresa al mes por recaída tumoral en las vértebras dorsales D3-D5 con ocupación de canal medular izquierdo, siendo reintervenido por toracotomía con evacuación parcial del tumor intrarraquídeo. Tras la intervención, la evolución fue tórpida presentando una insuficiencia respiratoria aguda con fracaso de la extubación en dos ocasiones. Se objetivó derrame pleural derecho con resolución tras colocación de tubo de drenaje pero reapareciendo tras retirada de dicho drenaje. Ante

la sospecha de fístula pleuro-subaracnoidea se realizó análisis bioquímico del líquido pleural evidenciándose niveles altos de beta-traza proteína, confirmándose dicha hipótesis diagnóstica. Se reintervino de manera programada a las dos semanas para cierre de la fístula, evolucionando favorablemente, permitiendo su extubación 10 días después.

**Conclusiones:** La fístula pleuro-subaracnoidea es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica. Esta entidad debe considerarse en todo paciente con derrame pleural persistente tras cirugía espinal mediante toracotomía. La determinación de la beta-traza proteína en líquido pleural es un método útil para la confirmación diagnóstica de fístula pleuro-subaracnoidea.

#### P091

##### **Encefalopatía por contraste**

Sophie Janet Signoret, Ana Rodríguez de la Rosa, Carolina López Sanguos, Jorge Lorente Romero, Raquel Herraiz Cristóbal, Andrés Alcaraz Romero  
*Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid*

**Introducción:** Los efectos adversos tras la administración de contrastes yodados no iónicos están poco estudiados en pediatría. El daño renal asociado a su administración está bien descrito, pero sus efectos tóxicos en otros órganos, como en el sistema nervioso central, están poco documentados.

Presentamos el caso de un niño que tras la realización de cateterismo cardíaco presentó encefalopatía grave y posteriormente fracaso multiorgánico, en el que se encontró contraste en cerebro en el TAC realizado postcateterismo.

**Caso clínico:** Niño de 29 meses de edad con malnutrición severa y cardiopatía congénita, sometido a cateterismo diagnóstico. Presentó hipoglucemia previa y durante la realización del procedimiento, en el cual recibió gran volumen de contraste. Después del procedimiento inició dificultad respiratoria, disminución del nivel de conciencia y acidosis metabólica grave. Ingresó en cuidados intensivos con Glasgow 8/10, anisocoria, miosis, fondo de ojo normal, ausencia de reflejo corneal, Babinsky bilateral e hiporreflexia generalizada, y presentó movimientos clónicos bilaterales de miembros superiores, siendo intubado y conectado a ventilación mecánica. Se realizó TAC craneal, observándose contraste en parénquima cerebral con hipercaptación en tálamos y tronco encéfalo.

Posteriormente el paciente presenta edema pulmonar y nefropatía por contraste, requiriendo hemodiafiltración continua. Se realizó RNM a las 72 horas, apreciándose edema intramielínico en sustancia blanca, posiblemente relacionado con efecto tóxico de contraste yodado.

Los estudios complementarios para infecciones fueron negativos, así como los estudios para detección de metabolopatías.

Su evolución neurológica posterior es poco favorable, permaneciendo encefalopatía grave con estado vegetativo persistente. Al mes, la RNM, demuestra afectación

supratentorial con atrofia cerebral de predominio subcortical de posible causa tóxico-metabólica.

**Conclusiones:** El hallazgo de depósito de contraste en TAC, plantea la hipótesis etiológica de encefalopatía por contraste, y se refuerza por la negatividad de todos los demás estudios realizados. La hipoglucemia también es un factor etiológico de encefalopatía grave, y se ha demostrado que aumenta la permeabilidad de la barrera hematoencefálica. En nuestro caso coincide cronológicamente la hipoglucemia con administración de contraste, presentando posteriormente encefalopatía grave. Esta entidad está muy poco descrita en la literatura, algunos casos aislados en adultos y únicamente un caso en la población pediátrica. Dada la infrecuencia de este proceso, creemos que es importante presentar este caso para enseñar que también puede producirse una encefalopatía tóxica como evento adverso del uso de contrastes, especialmente si el volumen administrado es grande o se presentan factores que modifiquen la permeabilidad de la barrera hematoencefálica.

## 092

### Evolución de la ventilación mecánica no invasiva en Cuidados Intensivos Pediátricos. Experiencia de los últimos diez años

Blanca Toledo del Castillo, Carolina López Sanguos, Elvira González Salas, Ester Cid París, Santiago Mencía Bartolomé, Jesús López Herce Cid  
*Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid*

**Introducción y objetivos:** La ventilación mecánica no invasiva (VMNI) ha demostrado su utilidad para disminuir el uso de ventilación mecánica invasiva (VMI) y sus complicaciones. El objetivo de nuestro estudio es describir la evolución del uso de la VMI y la VMNI en los últimos 10 años en una unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP), y describir las modalidades e interfases más empleadas en la VMNI.

**Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo. Se estudiaron todos los pacientes ingresados en nuestra UCIP que precisaron VMI o VMNI entre los años 2001-2010. Se analizaron variables epidemiológicas, clínicas, y las relacionadas con el empleo de VMI y VMNI.

**Resultados:** De los 4924 pacientes ingresados en este periodo 1784 (36,2%) precisaron ventilación mecánica invasiva o no invasiva.

La mediana de la edad de los pacientes con VM fue de 10 meses (rango intercuartil: 4-52). El 59,5% eran varones. El diagnóstico al ingreso más frecuente fue el postoperatorio de cirugía cardíaca (45,5%), seguido de otros postoperatorios (20,4%) y de la insuficiencia respiratoria (19,8%). Un 63,3% recibieron exclusivamente VMI, un 11,9% VMNI y un 16,4% ambas. La indicación de VMNI fue postextubación en el 49,1% e insuficiencia respiratoria primaria en un 50,9%. Se observó una disminución progresiva significativa en el empleo de VMI y un

aumento de la VMNI desde un 6,5% en 2001 a un 75,2% en 2010, con un incremento medio anual del 35%. Los cambios fueron más importantes en los pacientes ingresados por insuficiencia respiratoria. La modalidad de VMNI utilizada fue CPAP en el 65% de los casos y doble presión (BIPAP) en el 35%. Existió un incremento progresivo en el uso de BIPAP a lo largo del tiempo de estudio desde un 0% en 2001 a un 23% en 2010. Las vías nasales fueron la interfase más utilizada (57,4%) seguida de la mascarilla buconasal (18,9%), el tubo nasofaríngeo (11%) y la mascarilla nasal (10,8%). La mediana del tiempo de VMI fue de 2 días (Rango intercuartil: 0,55-7) y la de la VMNI fue de 2 días (Rango intercuartil: 1-5). La mediana de la estancia en la UCIP fue de 6 días (Rango intercuartil: 3-14).

**Conclusiones:** El empleo de la ventilación no invasiva ha aumentado de forma significativa en los últimos 10 años disminuyendo el de ventilación invasiva, sobre todo en pacientes ingresados en la UCIP por dificultad respiratoria. Las vías nasales es la interfase más utilizada en nuestra UCIP.

## P093

### Fractura de pelvis, a propósito de un caso

Elena Jiménez Buenavista, Laura Andújar Rodríguez, Sara Moralo García, M.<sup>a</sup> Cruz León León, Antonio Capel Alemán, Susana Reyes Domínguez  
*Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia*

**Introducción:** Las fracturas de pelvis en pacientes pediátricos son poco frecuentes. Suelen estar asociadas a otras lesiones que ponen en riesgo la vida del paciente.

**Caso clínico:** Escolar de 7 años que acude a urgencias tras ser atropellada por un remolque sobre la zona lumbosacra. En exploración física se constata palidez, sangrado activo genitourinario e intenso dolor a la movilización de miembros inferiores. Precisa analgesia, expansión de volumen, transfusión con concentrado de hematies y plasma fresco congelado. En ecografía abdominal se visualiza líquido libre intraperitoneal con hematoma pélvico de 5.5 x 4.7 x 2.10 cm.

Ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos por fractura compleja de pelvis, se encuentra conectada a ventilación mecánica, presentando inestabilidad hemodinámica con tendencia a la hipotensión y taquicardia precisando expansiones y soporte vasoactivo. En Tomografía Axial Computerizada (TAC) abdomino-pélvico se muestra fractura compleja de pelvis con gran hematoma pélvico izquierdo que compromete a la región ilíaca interna izquierda, acompañada de hematoma vaginal izquierdo. No se observa un punto sangrante claro. Ante esta situación se decide realización de arteriografía en la que se detecta sangrado de dos ramas subsidiarias de la arteria glútea superior, procediéndose a su embolización. A las 24 horas vuelve a presentar inestabilidad hemodinámica, por lo que se realiza nuevo TAC con contraste que no muestra cambios respecto al anterior, y arteriografía

en la que se evidencia sangrado de la arteria vesical y de la arteria obturatriz, que son embolizadas. Tras estabilizar la fractura de pelvis con fijador externo a las 72 horas de su ingreso, mejora hemodinámicamente permitiendo la retirada progresiva de drogas vasoactivas y soporte respiratorio, con buena evolución posterior.

**Conclusiones:** El manejo de los traumatismos de pelvis, dada su complejidad, requiere la participación de un equipo multidisciplinario. La menor invasividad de las intervenciones radiológicas terapéuticas y la resolución eficaz puede convertirlas en el tratamiento de elección. Es importante la educación en seguridad vial para la prevención de atropellos en los pacientes pediátricos.

#### P094

##### Parálisis bilateral de cuerdas vocales.

##### Manejo conservador

Rebeca Garrote Molpeceres, Silvia Abad Arealillo, Marta Brezmes Raposo, Selma Vázquez Martín, Gabriela Sacoto Erazo, César Villa Francisco  
*Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid*

**Introducción:** La parálisis de cuerdas vocales (PCV) es la segunda causa de anomalías congénitas laríngeas, después de la laringomalacia. Puede ser uni o bilateral, siendo típica su manifestación como estridor, dificultad para la alimentación y llanto disfónico. Está descrito en la literatura que un 48-62% de niños con PCV tienen una recuperación espontánea.

**Caso clínico:** Recién nacido varón, 2º gemelo (gestación por FIV). Cesárea a las 37 semanas, Apgar 8/9, somatometría adecuada. Periodo neonatal inmediato: estridor inspiratorio, precisando intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica. Fibrolaringoscopia: PCV bilateral. Se remite intubado al mes de vida a nuestra UCIP, tras tres intentos fallidos de extubación. Antecedentes familiares: Padre intervenido de pólipos en cuerdas vocales.

Estudios complementarios: Radiografía y TAC torácicos, ecografías (cerebral, cardiaca, abdominal): normales. RMN craneal (1m): sospecha de polimicrogiria. EEG normal. Pruebas metabólicas normales. Screening auditivo inicial alterado, posteriormente normal. Estudio metabólico (sangre y orina) normal. Estudio genético: cariotipo 46XY normal, CATCH 22 negativo, mutación gen TUBB2B en cromosoma 2 ausente.

Exploración física: Afonía, no rasgos dismórficos. Somatometría: Peso: 2.700gr (Pc10), Talla: 49cm (Pc25-50), P.Cefálico:34cm (Pc50). Constantes normales.

Evolución: Permanece intubado durante 8 días, pasando a CPAP nasal posteriormente (4 días). En momentos de agitación presenta estridor inspiratorio intenso, colapso de vía aérea y cianosis generalizada. Se prueba Heliox 70/30 caliente y humidificado en gafas nasales, respondiendo aceptablemente, manteniéndose con este tratamiento desde el 12º día de ingreso hasta los 3 meses y medio, cuando tolera desconexiones intermitentes. A

partir de los 4 meses lo necesita de forma puntual coincidiendo con los episodios de llanto, agitación o manipulación. Alta a planta a los 5m, precisando oxígeno ocasionalmente. Alimentación por sonda nasogástrica, vómitos frecuentes (tránsito gastrointestinal y ph-metría normales), estancamiento ponderal, imposibilidad para la coordinación succión-deglución-respiración. A los 5m se efectúa gastrostomía percutánea endoscópica y funduplicatura de Nissen, con mejoría importante de la clínica respiratoria. Recuperación ponderal. Retraso madurativo global de evolución favorable. Alta hospitalaria a los 6m con monitorización e instrucción paterna (RCP básica). Actualmente acude a centro base presentando mejoría psicomotora. Seguimiento en consultas de digestivo infantil, neuropsiquiatría y ORL.

**Conclusiones:** La PCV, aunque es una entidad rara, cada vez se diagnostica más frecuentemente. en el pasado la traqueostomía era una formal muy frecuente de manejo. Actualmente la mejor dotación de los hospitales con unidades de cuidados intermedios y UCIP, así como la administración de nuevas terapias, permite un manejo más conservador a pesar de la gravedad de esta entidad.

#### P95

##### Perforación vesical en paciente politraumatizado

Marianela Marcos Temprano, Rebeca Garrote Molpeceres, Silvia Abad Arealillo, Asunción Pino Vázquez, María Pino Velázquez, Marta Benito Gutiérrez  
*Servicio UCIP, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid*

**Introducción:** El traumatismo abdominal se observa en más del 30% de los niños politraumatizados y supone la tercera causa de muerte. Las lesiones vesicales se dan con escasa frecuencia, especialmente si está vacía. En niños la rotura suele ser intraperitoneal, con afectación de cúpula y pared posterior y suele asociar lesiones de otros órganos intraperitoneales y, hasta en 75% de los casos, fracturas pélvicas.

**Caso clínico:** Niña de 20 meses que ingresa en Servicio de UCIP por politraumatismo tras accidente de tráfico.

En la exploración inicial destaca hematoma orbitario y equimosis conjuntival de ojo derecho, herida inciso-conclusa de 4 cm en labio superior, hipoventilación en bases pulmonares, equimosis abdominales superficiales en línea media y flanco derecho, distensión abdominal con defensa y exploración neurológica normal. Se realiza ecografía de abdomen donde se visualiza líquido libre en región perihepática y pelvis menor, confirmándose en TAC posterior. Inicialmente la paciente se mantiene respiratoria y hemodinámicamente estable, destacando ausencia de diuresis durante las primeras horas pese a expansión de volemia y administración de furosemida, iniciando diuresis hematórica tras sondaje vesical. El segundo día de ingreso se mantiene estable clínica y ecográficamente, con diuresis espontánea mantenida y orina clara. El tercer día de ingreso presenta deterioro neurológico, taquicardia e hipotensión, picos febriles, acidosis metabólica y aumento de

parámetros infecciosos analíticos, por lo que se instaura antibioterapia con amoxicilina-clavulánico. Se realiza TAC cerebral (discreto edema) y de abdomen objetivándose neumoperitoneo, así como abundante cantidad de líquido libre intraperitoneal. Ante el empeoramiento clínico de la paciente se decide laparotomía exploradora, visualizándose perforación de cúpula vesical con sonda en peritoneo; se extraen 600ml de líquido intraperitoneal (orina) y se añade amikacina al tratamiento previo. En las horas siguientes a la intervención, la paciente mantiene fluctuación del nivel de conciencia e hiporreactividad, observándose en RMN cerebral lesión axonal difusa.

La evolución posterior de la paciente fue favorable, siendo dada de alta de UCIP a los 11 días de ingreso y retirándose sonda vesical 9 días tras cirugía.

**Conclusión:** Las lesiones vesicales pasan inadvertidas hasta en un 25% de los pacientes, con retrasos diagnósticos de hasta 24 horas para las lesiones intraperitoneales y hasta 7 días para las extraperitoneales. Por ello en todo niño politraumatizado siempre se debe sospechar la posible presencia de una lesión intraabdominal ya que su retraso en el diagnóstico y tratamiento implica una amenaza para la supervivencia.

## P96

### Plasmaféresis como arma terapéutica en los síntomas neurológicos del síndrome hemolítico urémico típico (SHU)

Raquel Herraiz Cristóbal, Andrés Alcaraz Romero, Nuria Gil Villanueva, Belén Hernández Rupérez, Julie Cayrol, Blanca Toledo del Castillo  
*Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid*

**Introducción:** El tratamiento con plasmaféresis se recomienda en el SHU atípico. Su utilización, sin embargo, en el SHUt es controvertida, no recomendándose en la mayoría de guías clínicas. No obstante, algunos pacientes con SHUt con afectación neurológica importante han mejorado tras plasmaféresis e incluso recientemente se han descrito casos de rápida mejoría con tratamiento para bloqueo del complemento.

Presentamos el caso de una niña que desarrolló un SHU típico con gran afectación neurológica mejorando de forma evidente tras la realización de plasmaféresis.

**Caso clínico:** Niña de 24 meses ingresada en cuidados intensivos por status convulsivo, insuficiencia renal aguda e hiponatremia, con gastroenteritis aguda de una semana de evolución.

Fue valorada en urgencias al comienzo del cuadro con función renal, hemoglobina y plaquetas normales. En la analítica al ingreso destacaba: creatinina 4 mg/dL, urea 194 mg/dL, anemia con esquistocitos en sangre periférica (LDH 3526 UI/L), acidosis (bicarbonato 8,3 mmol/L) y trombopenia (51.000/mm<sup>3</sup>). Tras estabilización inicial y confirmación diagnóstica se inició diálisis peritoneal a través de catéter percutáneo, con buen funcionamiento y mejoría de los parámetros metabólicos, estando nor-

motensa y oligoanúrica. Los 3 días siguientes la niña continúa algo letárgica, sin focalidad neurológica, y se aprecia una progresión de la anemia (requiere transfusión de concentrado de hematíes) y de la trombopenia, hasta valores muy bajos (3000-8000/mm<sup>3</sup>), recibiendo transfusión de concentrado de plaquetas. El 5º día de ingreso presentó un empeoramiento neurológico, con disminución del nivel de conciencia, sin respuesta a estímulos dolorosos, mirada perdida, pupilas hiporreactivas y apnea, requiriendo intubación y ventilación mecánica. Se realizó TAC urgente, sin alteraciones, y RNM con hallazgos compatibles con microangiopatía cerebral. Dado el empeoramiento neurológico y del cuadro microangiopático (anemia y trombopenia grave), a pesar de buen control metabólico y de la presión arterial, se inició plasmafiltración. Se apreció mejoría analítica inmediata (aumento progresivo de las plaquetas y disminución de la hemólisis), y de la clínica neurológica, completándose 5 ciclos de plasmafiltración.

A los 13 días de ingreso se retiró la diálisis.

**Conclusiones:** La utilización de una terapia de reemplazo plasmático mejoró el curso del SHU de esta niña, con recuperación de la trombopenia, y mejoría neurológica. Por tanto, aunque el tratamiento con plasmaféresis no se recomienda en el SHUt en niños, su utilización debe plantearse en casos con progresión a pesar de tratamiento óptimo o en aquellos con afectación neurológica grave.

## P97

### Tratamiento quirúrgico de escoliosis en pacientes con circulación fontan: experiencia en los últimos 11 años

César Pérez-Caballero Macarrón, Sintziana Ivan Stanescu, Ana Coca Pérez, Elena Álvarez Rojas, José Luis Vázquez Martínez, Sara Cabezudo Ballesteros  
*UCIP, Hospital Ramón y Cajal, Madrid*

**Introducción y objetivos:** Los pacientes con cardiopatía congénita tienen un elevado riesgo de desarrollar escoliosis. La indicación quirúrgica incluye la restricción de la función cardiorespiratoria secundaria a la deformidad espinal, y el fracaso de los tratamientos conservadores. El tratamiento quirúrgico es complicado por la imposibilidad de realizar hipotensión controlada y la necesidad de mantener presiones venosas elevadas. Estos pacientes tienen una elevada mortalidad, debido a disfunción sistólica y diastólica, alteraciones hemodinámicas, arritmias, tromboembolismos y disfunción valvular. Nuestro objetivo fue evaluar el tratamiento de los pacientes intervenidos de escoliosis con fisiología Fontan.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes con fisiología de Fontan intervenidos de escoliosis en nuestra institución. Se revisó la historia cardiaca previa, manejo anestésico, tratamiento en UCI, estancia en hospital y requerimientos transfusionales.

**Resultados:** Desde el 2000 hasta el 2011 se realizaron 40 intervenciones de escoliosis en pacientes intervenidos de cardiopatías congénitas. Siete tenían fisiología Fontan

(17.5 %): cuatro ventrículos únicos, dos atresia pulmonar con septo íntegro y una atresia tricúspide con estenosis pulmonar. La edad media fue de 15.6 años (12-22). Se realizó ecocardiografía previa con Fracción de acortamiento de 29 (21-39) y Fracción de Eyección de 56 (41-69) y estudio de función pulmonar con CV de 55.1 (42-78) y FEV1 de 60.5 (44-83). La deformidad espinal fue de 75° (50°-90°). La media de los segmentos fusionados fue de 13 (11-15). La duración de la cirugía de 342 minutos (205-480), realizándose ecografía transesofágica y monitorización electrofisiológica durante la intervención. Dos pacientes fallecieron (33%), uno intraoperatorio por PCR secundaria a hipovolemia y otro en el postoperatorio inmediato, por trastornos del ritmo con sangrado masivo. Del resto, dos precisaron apoyo inotrópico con dopamina (5 y 8 µg/kg/min). El débito de sangrado en las primeras

veinticuatro horas fue de 25.86 cc/kg (7.8-45.6) retirándose los drenajes al quinto día (3-10). Requirieron analgesia en perfusión durante 3.5 días (1-5) a dosis habituales. La estancia media en la UCIP fue de 2.7 días (2-4) y en el hospital de 9.2 días (6-19).

**Conclusiones:**

- Un tiempo quirúrgico corto y una escasa pérdida de sangre son fundamentales para el éxito de estas intervenciones en pacientes con fisiología Fontan.
- Son necesarias expansiones regulares que prevengan la hipoperfusión medular y de órganos vitales.
- A pesar del riesgo, la mejoría de la calidad de vida indica la corrección de su deformidad espinal.
- Un equipo multidisciplinar con experiencia es clave para el éxito de este tipo de intervenciones.

## JUEVES 31 DE MAYO, 15:30-17:00 h. ÁREA PÓSTER 2

### NEFROLOGÍA

**Moderador:** Pablo Víctor de Diego Fernández. *Granada*

#### P98

##### Calcificación arterial idiopática de la infancia

Jorge Cabellos Gavidia, Astrid Puente, Cristina Sevilla, Irene Tarjuelo, Sara García Guixot, Antonia Peña  
*Hospital Universitario La Paz, Madrid*

**Introducción:** La calcificación idiopática de la infancia es una patología inusual de presentación neonatal, debuta con sintomatología secundaria al compromiso isquémico multivisceral producto del depósito de calcio en medianos y grandes vasos, la etiopatogenia, aun controvertida, parece estar en una alteración metabólica de la elastina y los pirofosfatos inorgánicos. Es de pronóstico fatal antes de los 6 meses en la mayoría de los casos, en nuestro paciente lleva una evolución de 9 años.

**Caso clínico:** Neonato prematuro de 30 semanas, producto de cesárea urgente por hidrops fetal no inmune. En ecografía obstétrica, previa a cesárea, se muestra ascitis y derrame pericárdico. Se realiza ecocardiograma a las 12 horas de vida que muestra cavidades cardíacas derechas dilatadas y ventrículo derecho hipoquinético, a las 48 horas de vida presenta hipertensión arterial resistente a hidralacina, que posteriormente responde a combinación de labetalol en perfusión y captopril; sin embargo recidiva al retirar labetalol, respondiendo finalmente a la combinación de hidralacina a dosis altas, hidroclorotiazida y aldactone. Realizamos segundo ecocardiograma por sospecha de coartación de aorta, encontrándose imágenes compatibles con calcificación arterial. Para confirmar solicitamos TAC abdominal confirmando calcificación de arterias renal, aorta, carótida y vertebrales (Imagen 1 y 2), además en ecografía cerebral se encuentra imágenes sugerentes de calcificación de arteria cerebral. Se hace diagnóstico de Calcificación arterial idiopática de la infancia. Posteriormente presenta daño renal con anulación funcional de riñón derecho, requiriendo nefrectomía a los 22 meses. Posterior a la nefrectomía responde mejor a antihipertensivos, hasta dejar de requerirlos.

**Conclusiones:** La hipertensión arterial secundaria a calcificación arterial, es refractaria a tratamiento, requiriéndose combinación de antihipertensivos y dosis altas.

- El tratamiento intensivo y precoz de la hipertensión arterial, parece aumentar la supervivencia de pacientes con esta patología.

- Este caso es interesante en cuanto a la supervivencia de la paciente, no habiendo casos reportados que vivan más de los 6 meses; además llama la atención el mejor control de la hipertensión luego de la nefrectomía.
- La hipertensión arterial secundaria a calcificación arterial, es refractaria a tratamiento, requiriéndose combinación de antihipertensivos y dosis altas.

#### P99

##### Condilomas acuminados en el adolescente trasplantado renal. Importancia de la educación sexual

Paula Méndez Abad, Mercedes Llampén López, Ana Sánchez Moreno, Julia Fijo López-Viota, Vicente Santa María López, Rafael Bedoya Pérez  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La inmunosupresión que padecen los niños que han recibido un trasplante renal hace que el riesgo de infección en ellos este aumentado. En la piel, la infección más frecuente que presentan son las verrugas vulgares causadas por el virus del papiloma humano (HPV). En los adolescentes el inicio de la actividad sexual precoz aumenta el riesgo de infecciones de transmisión sexual (ITS) y entre estas la infección genital por HPV.

**Caso clínico:** Adolescente de 16 años con hipoplasia-displasia renal que recibió trasplante renal de donante cadáver con 13 años. Insuficiencia renal crónica grado 3. Infecciones de orina de repetición y reflujo vesicoureteral de tercer grado. Varios rechazos agudos clínicos con buena respuesta a esteroides. En tratamiento con tacrolimus, micofenolato mofetilo, prednisona en días alternos, enalapril y losartán. En control de consultas externas de Nefrología Pediátrica refiere molestias genitales. A la exploración física se detectan verrugas genitales excrecentes numerosas en monte de venus, labios mayores e introito vaginal y perianal, alguna alcanza varios centímetros de diámetro. Se realiza una anamnesis dirigida, entrevistando a la adolescente sin su familiar, en la cual nos informa que tiene dichas lesiones desde hacía varios meses, Ha tenido distintas parejas sexuales. Es valorada por dermatología que prescribe tratamiento tópico. Se deriva a ginecología para citología y colposcopia.

**Discusión:** Existen estudios que evidencian que la inmunosupresión que reciben los pacientes trasplantados renales aumenta el riesgo de infección por HPV y

neoplasias secundarias con respecto a la población general. En la adolescencia el inicio de la actividad sexual precoz puede aumentar el riesgo de ITS. Educar a estos pacientes en sexualidad desde la consulta de Nefrología podría evitar la transmisión de HPV genital y otras ITS. La entrevista personal con el adolescente puede mejorar la comunicación en cuestión de sexualidad, realizando una anamnesis dirigida de contactos de riesgo y una exploración física completa periódica. El tratamiento precoz de los pacientes afectados y el examen ginecológico es fundamental para el diagnóstico precoz de las lesiones premalignas asociadas.

### P100

#### Diagnóstico de infección de orina en niños menores de dos años

María Pavía Lafuente, Ainara Sierra Picon, Izaskun Quilez Herrero, Iratxe Uriagereka Odriozola, Montserrat Vázquez Ingelmo, Nelida García Pérez  
*Hospital de Basurto, Vizcaya*

**Introducción:** Las infecciones del tracto urinario (ITU) son la 2ª causa de infección bacteriana en la edad pediátrica. Para su diagnóstico en menores de 2 años son precisas técnicas invasivas, debiéndose optimizar los criterios para su realización. Como screening utilizamos la tira reactiva de orina (sensibilidad 85-90%), pero hasta un 5% de los urocultivos positivos a esta edad pueden tener una tira de orina normal.

#### Objetivos:

- Calcular la sensibilidad de la tira de orina como test de screening en el diagnóstico de ITU en menores de 2 años.
- Determinar las situaciones en las que es preciso recoger urocultivo, sin tener en cuenta los resultados de la tira de orina.

#### Métodos:

- Revisión retrospectiva de urocultivos positivos obtenidos en nuestro servicio en menores de 2 años, de enero a diciembre 2011.
- A través de la historia clínica determinamos el porcentaje de urocultivos positivos con tira de orina normal (ausencia de leucocituria y/o nitrituria) y la sensibilidad de ésta.
- Recogida de urocultivos según las indicaciones de sondaje de nuestro hospital.

**Resultados:** Desde enero a diciembre 2011 se han valorado un total de 9332 consultas de menores de 2 años, obteniéndose entre ellos 290 urocultivos positivos. Esto supone una prevalencia de ITU de 3.1% (43% niños; 57% niñas). El germen más frecuentemente aislado es *E. coli* (76%). El 87,6% de las ITU consultaban por fiebre sin foco o fiebre con infección respiratoria de vías altas. En 71.7 % de casos la fiebre era mayor de 39°. En 14 casos con tira de orina normal, se obtuvo urocultivo positivo, de ellos, 13 (93%) eran menores de 1 año (50% niños, 50% niñas) y sólo uno mayor de 1 año (portador de uropatía).

#### Conclusiones:

- Nuestra prevalencia coincide con otras series publicadas variando según la edad (78% menores de 12 meses y 21% entre 12-24 meses).
- La sensibilidad global de la tira de orina representa el 95%, aumentando en mayores de 1 año (97,7%).
- Teniendo en cuenta la sensibilidad de la tira de orina y los datos publicados en otras series, podemos esperar que un 3-5% de los niños con urocultivo positivo tengan tira de orina normal. Esto se refleja principalmente en menores de un año; en los que debemos valorar la realización de urocultivo con fiebre mayor 39°, independientemente del resultado de la tira.

### P101

#### Diagnóstico de raquitismo hipofosfatémico en una familia con problemas óseos

Violeta Delgado Carballar, María Teresa Ferrer Castillo, María del Mar Román del Río, Belén Jiménez Crespo, Jaime Acosta Prieto, Lourdes Loidi Fernández  
*Hospital Juan Ramón Jiménez, Sevilla*

**Introducción:** El Raquitismo hipofosfatémico se divide en familiares: ligados al cromosoma X (1/20.000 pers 80%), AD y hereditario con hipelcalciuria (entre ambos el 20% restante) y no familiares: osteomalacia hipofosfatémica oncogénica. Es una alteración hereditaria de la homeostasis del PO<sub>4</sub> que produce disminución de la resorción tubular y absorción intestinal de fósforo y calcio provocando hiperfosfaturia, hipofosfatemia, disminución inadecuada de calcitriol y alteraciones de la mineralización con PTH y calcio séricos normales.

El diagnóstico de raquitismo hipofosfatémico familiar sin antecedentes familiares es tardío, la clínica más frecuente: retraso de crecimiento y alteraciones óseas.

El tipo AD es causado por una mutación en el gen FGF-23, cromosoma 12, con penetrancia incompleta y expresión clínica variable.

**Caso clínico:** Niño de 18 meses derivado por detectar alteraciones analíticas y óseas en estudio de retraso psicomotor y monoparesia del miembro superior derecho.

#### Antecedentes personales

Embarazo cursado con DM insulinodependiente e HTA. EG: 35+1 semanas. PN: 3,165 gramos (P50). Longitud: 49 cm (P50).

Ingredado al nacimiento por distress respiratorio e hipocalcemia neonatal precoz transitoria.

Estancamiento ponderal desde los 6 meses.

#### Antecedentes familiares

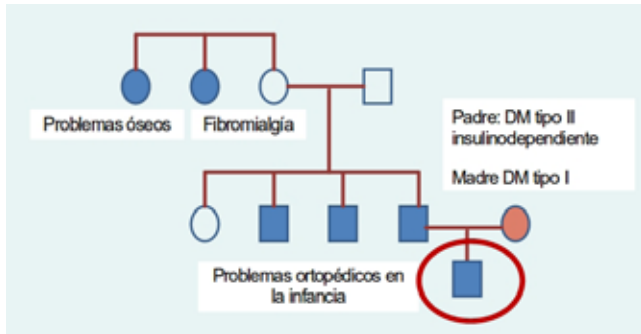
Problemas óseos no estudiados en rama paterna (Figura 1).

#### Exploración física

Peso: 7,570 kg (<P1 -3,75DE). Longitud: 70 cm (<P1 -5,51DE). PC: 45cm (<P1, -2,95DE).

Parrilla costal hundimiento y engrosamiento a nivel articulaciones condrocostales. Engrosamiento distales de huesos largos, con incurvación de fémures y tibias.

**Figura 1.** Arbol genealógico



**Pruebas complementarias**

Hemograma, estudio oftalmológico, ECG, y ecografía renal: normales.

Bioquímica: (tabla1)

Serie ósea: osteopenia difusa y ensanchamiento de huesos largos (Figura 2).

Se solicita estudio genético hallándose una mutación

p.Arg179Gln FGF-23 en heterocigosis que confirma la sospecha diagnóstica de raquitismo hipofosfatémico AD.

**Evolución.** Se inició tratamiento con vitamina D y fósforo manteniendo buena evolución clínica con controles analíticos adecuados, mejoría de la velocidad de crecimiento y sin apreciarse deformidades óseas.

Actualmente el paciente tiene 10 años, ha desarrollado diabetes mellitus y obesidad >P99 +2,75DE, presenta una talla en el P27 con densitometría ósea normal.

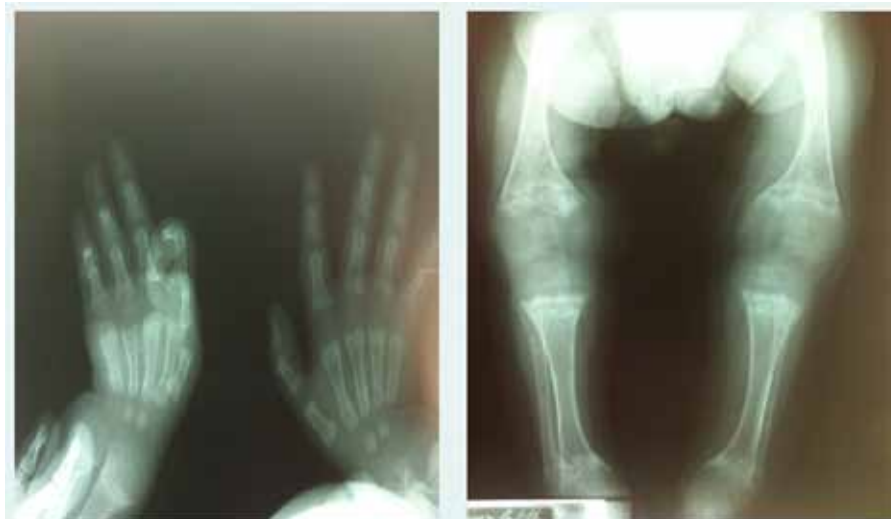
**Conclusiones:** FGF23 sería uno de los factores que regula la RTP y fosfatonina.

Importancia del tratamiento precoz para revertir las lesiones, evitar nuevas deformidades esqueléticas y optimizar el crecimiento. El uso de GH aumenta la RTP pero es controvertido si podría aumentar la talla en estos casos. Concentraciones prolongadamente bajas de fósforo alteran el metabolismo de los carbohidratos, provocando resistencia a la insulina y en ocasiones diabetes.

**TABLA 1**

Edad	P (4,5-6,5 mg/dl)	Ca (8,5-10,5 mg/dl)	Mg (1,6-2,6 mg/dl)	F.A. (100-300 mU/mL)	25OHvitD (20-100 ng/mL)	1,25H2VitD (18-78 pg/mL)	PTH (10-65 pg/mL)	RTP (90%)	Ca/Cret (0,2 mg/mg)
18 m	1,9	8,8	2,82	950	22,9	36,7	81	67,2	0,09
19 m	2,1	9,4		1341		50	53,9		0,11
21 m	2,7	9,3		1169		50	21,9		0,05
23 m	3,2	9,4		749		50	31,6		0,18
30 m	4,3	9,4		410				60	0,4
2 a 8 m	4,9	10					3,4	83	
3 a 8 m	4,7	9,6						73	0,49
5 a 3 m	5,8	9,5		267	53,9	27,1	8,67		0,11
6 a	4,3	9,4		191					0,22
7 a	5,2	9,5		254			4,01	80	0,3
8 a	5,2	9,5		251			31,5	85	0,06
9 a	4,9	9,4		256			38,5	74	0,15
10 a	4,3	8,9				38	31,59	85,4	0,05
10a 6 m	4,2	9,6	1,85	303	25		33,1	79	0,11

**FIGURA 2. ESTUDIO ÓSEO.**





**P102****Ectopia renal bilateral intratorácica: una rara malformación congénita**

Yolanda Pérez de Eulate Bazán, Rocío Porcel Chacón, Juan Navarro Morón, Fátima Fernández Gutiérrez del Álamo, Rocío Chacón Aguilar, Javier Álvarez Aldeán  
*Hospital Costa del Sol, Málaga*

**Introducción:** La ectopia renal es una malformación congénita relacionada con una migración anormal del riñón durante la embriogénesis. Según se presente, será una ectopia pélvica (ausencia de migración), intratorácica (excesiva) o cruzada (opuesta). Presentamos un caso muy infrecuente dado su localización y bilateralidad así como su asociación a una eventración diafragmática también bilateral.

**Resumen del caso:** Recién nacida a término de 24 horas de vida con distrés respiratorio. Embarazo y parto sin incidencias. Serología connatal negativa. SGB negativo. Al ingreso, buen estado general con leve dificultad respiratoria Silverman 1-2 FR:55rpm Sat O2: 97% Asimetría costal. Hipoventilación basal izquierda. Resto de exploración normal Hemocultivos y reactantes de fase aguda seriados negativos. Gasometría venosa inicial normal. Rx Tórax: lobulación de ambos hemidiafragmas con hipoventilación pulmonar izquierda (ver imagen).



Ecografía y RM tóraco-abdominal: eventración diafragmática bilateral con escasa motilidad. Ambos riñones en situación paravertebral alta, intratorácicos infradiafragmáticos. Morfología renal normal. Ecografía cerebral, ecocardiografía y estudio neurofisiológico normales. Mantuvo un trabajo respiratorio leve con saturaciones superiores al 94% sin oxígeno suplementario. Controles gasométricos seriados con acidosis respiratoria compensada (HCO<sub>3</sub>: 32,5)

Se decide traslado al hospital de referencia donde, dado la bilateralidad del proceso y la clínica, se practica una plicatura diafragmática bilateral con reparación de los defectos diafragmáticos asociados, a través de una toracotomía derecha y laparotomía izquierda. Complicación postquirúrgica: sepsis nosocomial por E. Coli con buena evolución. Desde el alta, leve hipoplasia pulmonar sin repercusión clínica. Asintomática a nivel nefrourológico.

**Comentarios y conclusiones:** La ectopia renal intratorácica aparece en 1/10 000 pacientes siendo la bilateralidad infrecuente.- Suele ser asintomática y generalmente es un hallazgo casual en la edad adulta.- En un paciente con una eventración diafragmática es necesario estudiar la presencia de otras anomalías congénitas debido a su frecuente asociación.- Ante una masa intratorácica en base pulmonar o mediastínica hay que incluir en el diagnóstico diferencial la ectopia renal además de los tumores de pulmón, pleura, diafragma y tumores de origen neurogénico.

**P103****El síndrome nefrótico idiopático. Experiencia en un hospital comarcal**

Idoia Hernández Monleón, Judith Sánchez Manubens, Margarita Català Puigbó  
*Hospital General de Granollers, Barcelona*

**Introducción:** El síndrome nefrótico idiopático (SNI) es una de las glomerulopatías más frecuentes en la infancia. Representa el 90% de los síndromes nefróticos en Pediatría con una incidencia anual de 2-3 casos por 100.000 niños  $\leq 14$  años. La prevalencia es alta dado su carácter crónico (múltiples recaídas). Se recomienda el análisis de las características clínicas y evolutivas de enfermedades con baja incidencia.

**Objetivos:** Describir y analizar los tipos de SNI, los tratamientos y la respuesta a los mismos en pacientes diagnosticados y en seguimiento por esta patología en la consulta de Nefrología Pediátrica.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo y descriptivo de pacientes diagnosticados de SNI y en seguimiento en la consulta externa de Nefrología Pediátrica entre 1983-2011 en un hospital comarcal. Se recogen datos de la edad del debut, sexo, tipo de SNI, tratamiento, número de recaídas y evolución.

**Resultados:** De un total de 33 pacientes, se han seguido y registrado los datos en 24. La edad media en el debut fue de 4 años con predominio de sexo masculino (20:4). De los 24 pacientes, 23 (96%) fueron corticosenesibles (CS) y sólo uno corticorresistente (CR). De los CS, 5 presentaron una única recaída, 12 presentaron  $\leq 6$  recaídas y 3 múltiples recaídas (MR). Tres de ellos fueron corticodependientes (CD). La mediana de la proteinuria fue de 125,8 mg/m<sup>2</sup>/h (64-1275mg/m<sup>2</sup>/h). Todos los casos presentaron hipercolesterolemia (media 423,4; intervalo 236-820mg/dl) e hipoalbuminemia (media 1,63; interva-

lo 0.6–2.6g/dl) en el momento del diagnóstico. Se realizaron tres biopsias renales; todas ellas mostraron cambios mínimos, incluido el CR. Un paciente presentó complicaciones: una peritonitis neumocócica y dos queratitis herpéticas. El paciente CR respondió a 10 bolus de metilprednisolona (pauta de Mendoza modificada). De los pacientes >18 años, uno continúa con recaídas.

**Conclusiones:** En nuestra revisión existe un predominio del sexo masculino (5:1)

La incidencia anual estimada es de 1.17 para una población infantil aproximada de 60.000 niños.

El 96% fueron CS. De éstos un 13% fueron CD y un 13% presentaron MR (26% CD + MR). Un 22% presentó una única recaída. El 52% presentó recaídas infrecuentes. Sólo un paciente presentó CR inicial.

Los pacientes con MR y CD recibieron tratamiento con clorambucilo, aumentado la corticosensibilidad.

Dos pacientes (un CD y un MR) recibieron micofenolato. Uno de ellos presentó micofenolatodependencia.

Sólo un paciente continúa presentando recaídas de adulto.

## P104

### Estudio del gen COL4A5 para diagnóstico de síndrome de Alport ligado a X

Marisela Marisela Guido Ferrer, Elena Pérez González, Mariano Marín Patón, Elisabet Ars, Roser Torrá, Patricia Ruiz

*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.  
Fundació Puigvert, Barcelona*

**Introducción:** El colágeno tipo IV es una familia constituida por seis cadenas alpha. El Síndrome de Alport se debe a alteraciones en los genes COL4A3, COL4A4 y COL4A5. Es una patología sistémica que se manifiesta con hematuria, proteinuria e insuficiencia renal progresiva, sordera neurosensorial y alteraciones oculares. Constituye la causa de IRCT en 1-2% de los pacientes en tratamiento renal sustitutivo en Europa. La herencia suele ser ligada al cromosoma X.

**Resumen del caso:** Varón de 10 años que consulta por hematuria de 4 años de evolución. Exploración normal, Peso y talla en percentiles normales. TA 90/51.

AF: Dos Tíos maternos: ERC Terminal no filiada. Edad de inicio de tratamiento sustitutivo a los 30 y 42 años. No Hipoacusia. No Alteración oculares.

Exploraciones complementarias. Ecografía abdominal, ca/cr, Tiempos de coagulación, Igs y Complemento normal. Morfología hematíes en orina Hematuria glomerular. Cl Cr > 90 ml/min/1.73m<sup>2</sup>, Frotis de sangre periférica normal. Estudio ORL sin sordera neurosensorial bilateral. Estudio oftalmológico sin hallazgos. Estudio Genético: Gen analizado:COL4A5 Análisis mutacional: Extracción de RNA de raíz de cabello.

**Comentarios:** El paciente es portador de la variante de secuencia c.558T>C (a nivel de DNA genómico) en hemigocosis en el exón 10 del gen COL4A5. Esta variante no altera el aminoácido correspondiente, la Glicina 186 (p.Gly186Gly). No obstante, al analizar el efecto que produce dicha variante en el mRNA COL4A5 (obtenido de la muestra de raíces de cabello) provoca una alteración en el mecanismo de splicing del pre-mRNA COL4A5. Esta alteración consiste en el skipping (eliminación) del exón 10 del mRNA COL4A5, aunque este mRNA se observa en heterocigosis, es decir, que se observa tanto el mRNA COL4A5 normal como el mRNA COL4A5 con el skipping del exón 10. Esto produce delección de 21 aminoácidos, resultando una proteína de 1664 aa en lugar de los 1685 que tiene la proteína normal. Esta variante de secuencia no ha sido descrita en la literatura y se trata de una mutación. Los 2 tíos afectados del consultante, también están afectados y portadores de dicha variante. Esto provoca una clínica más silente de la enfermedad, con ERCT después de los 30 años.

## P105

### Glomerulonefritis aguda coincidente con neumonía: revisión de siete casos

Blanca Rodríguez Molina, Carmen Vicente Calderón, Elisabet Cava Almohalla, Patricia Alcaraz Casquillo, Eloísa García Garro, Salvador Gracia Manzano  
*Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia*

**Introducción y objetivos:** En pediatría, la forma más frecuente de síndrome nefrítico son las glomerulonefritis agudas postinfecciosas producidas por el estreptococo  $\beta$  hemolítico del grupo A. Está descrita, aunque de forma infrecuente, la asociación entre neumonía y glomerulonefritis aguda apareciendo ambos procesos de forma simultánea. El objetivo del estudio consiste en describir siete casos ocurridos en nuestro hospital en los últimos 11 años.

**Métodos:** Se trata de un estudio descriptivo que, de forma retrospectiva, analiza la forma de presentación, datos analíticos, tratamiento y evolución de nuestros pacientes.

**Resultados:** Ver tabla de la página siguiente.

**Conclusiones:** Ante cualquier paciente con edema, HTA o hematuria coincidente con un proceso neumónico siempre hay que descartar que se trate de una glomerulonefritis aguda. El espectro clínico es muy variable, desde una microhematuria aislada hasta una crisis hipertensiva. En la mayoría hubo disminución del filtrado glomerular con proteinuria significativa, apareciendo en algunos de rango nefrítico. En todos la fracción C3 del complemento estaba descendida. Todos tuvieron un pronóstico respiratorio y renal favorable independientemente de la gravedad inicial del cuadro.

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5	CASO 6	CASO 7
Edad (años)	5	8	6	3	7	8	3
Sexo	Hombre	Hombre	Mujer	Hombre	Mujer	Hombre	Mujer
Edemas	Si	No	Si	Si	Si	Si (mínimo)	No
Oliguria	Si	No	Si	Si	Si	No	No
HTA	Si	Si	Si (Crisis HTA)	Si	Si	No	No
Urea (mg/dl)	85	145	70	65	93	48	118
Creatinina (mg/dl)	1.1	1.09	0.93	0.65	1.20	0.7	1.6
Hematuria	Macroscópica	Macroscópica	Macroscópica	Macroscópica	Macroscópica	Microscópica	Macroscópica
Proteinuria (mg/m2/h)	127	55	25	24.4	49.5	2.5	9.3
GFR (ml/min/1.73 m2)	55	67	80	111	59	100	35
C3 (mg/dl)	16	4.1	19	17	10	35	56
ASLO	852	615	294	1955	1840	1272	431
Rx tórax	Neumonía LII	Neumonía LII	Neumonía LSI con derrame	Neumonía LSI+LII con derrame	Neumonía LII	Neumonía atípica	Neumonía LII
Tratamiento	Cefuroxima axetilo	Amoxicilina Clavulánico	Cefotaxima+ Vancomicina	Cefotaxima	Cefotaxima	Azitromicina	Cefotaxima

**P106****Glomerulonefritis rápidamente progresiva secundaria a una poliangeítis microscópica**

Elisabet Cava Almohalla, Blanca Rodríguez Molina, Carmen Vicente Calderón, Águeda Herrera Chamorro, Cinta Téllez González, Salvador Gracia Manzano  
*Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia*

**Introducción:** La Poliangeítis microscópica es una vasculitis necrotizante que afecta a pequeños vasos, fundamentalmente capilares glomerulares y ocasionalmente cutáneos y pulmonares. Muy rara en niños. Las manifestaciones clínicas iniciales son síntomas constitucionales con afectación de otros órganos, (disnea, hemoptisis, púrpura...). La afectación renal es de aparición más tardía, ocurriendo en el 100% de los casos. Se asocia a positividad de p-ANCA.

**Caso clínico:** Escolar de 7 años, que consulta por fiebre, rechazo alimentario, epistaxis incoercible y oliguria.

AF: Sin interés. AP: Controlado desde hace dos meses por uveítis bilateral crónica con secuelas: queratopatía en banda, sinequias posteriores y catarata de ojo izquierdo. En seguimiento por oftalmología y reumatología pediátrica, con tratamiento tópico ocular con dexametasona y atropina junto a metotrexato subcutáneo. Presentaba creatinina plasmática normal con microhematuria sin proteinuria en el último mes.

EF: REG. T°39°C. TA normal. Coloración pálida de piel y mucosas. Lesiones purpúricas en abdomen y miembros inferiores. Labios secos y fisurados. Tendencia a la somnolencia. ACP normal. Abdomen: no masas, ni megalias. Ex complementarios: Hemograma: Pancitopenia. Hematíes microcíticos, con 2% de esquistocitos. No células atí-

picas, ni blastos. Médula ósea: Hipocelularidad de las 3 series, con hemofagocitosis ocasional. Bioquímica: Urea 243 mg/dl, Creatinina 5.23 mg/dl y Ac. úrico 14.4 mg/dl. Aclaramiento de Creatinina: 12,8 cc/min/1,73m2. Orina: Microhematuria con IPr/Cr: 1,4. Inmunología: p-ANCA+ 27 U/ml (vn:<7). C3: 82. Biopsia renal: GN. proliferativa extracapilar difusa secundaria a Poliangeítis microscópica (esclerosis avanzada del 70% de los glomérulos y proliferación extracapilar celular del 22%) Ecocardio: dilatación de arterias coronarias e hipertrofia VI. TAC pulmonar: Leve aumento del tamaño de vasos pulmonares, reagrupamiento bronco-vascular y atelectasias laminares. TAC cerebral: lesiones isquémicas.

A su ingreso se inicia Hemodiafiltración. Se suspende Metotrexate. Se inicia tratamiento con bolus de metilprednisolona y ciclofosfamida iv mensual.

Actualmente está en diálisis peritoneal y en tratamiento con micofenolato y corticoterapia en dosis descendentes.

**Conclusión:** Ante un paciente con uveítis, positividad de p-ANCA y microhematuria se debe realizar estudio renal completo y valorar la realización precoz de una biopsia renal para el inicio de tratamiento con bolus de metilprednisolona y ciclofosfamida oral diario o en bolus mensuales.

**P107****Hematuria, ¿es realmente un motivo de ingreso?**

Jessica Guarino Narváez, Laura Serrano López, Ana Belén Zayas García, Ana María Campos Martínez, Pablo Víctor De Diego Fernández, David Barajas de Frutos  
*Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada*

**Introducción:** La hematuria es una de las manifestaciones más frecuentes de la enfermedad nefrourológica en

la infancia, pudiendo ser macroscópica o microscópica, sintomática o asintomática, vinculada a patologías benignas o potencialmente graves. La causa más frecuente es la infección urinaria, sin embargo hay muchas patologías que se pueden ocultar tras un episodio de hematuria. La clave en el manejo en urgencias radica en diferenciar la hematuria glomerular de la no glomerular y detectar alteraciones acompañantes.

**Objetivo, material y métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo cuyo objetivo es analizar los ingresos por hematuria en el período 2006-2011; excluyendo a pacientes diagnosticados previamente de enfermedad urológica, oncológica o presentar infección urinaria.

**Resultados:** 23 han sido los niños ingresados por hematuria (43,5% niñas y 56,5% niños). El 87% presentaron hematuria macroscópica. Edad media al ingreso: 6,5 años. Se han analizado las siguientes variables: antecedentes personales y familiares de enfermedad nefrourológica, existencia de traumatismo previo, síntomas asociados (cuadros infecciosos de vías respiratorias altas o diarrea, previos ó coincidentes con la hematuria), proteinuria, HTA, edemas, oliguria, alteración de la función renal, hipocomplementemia y otras alteraciones inmunológicas, estudio microbiológico y serológico, alteraciones hematológicas, ecografías renales, necesidad de realizar biopsia y tratamiento administrado. El 47,8% de los casos fueron diagnosticados como glomerulonefritis aguda postinfecciosa, destacando un caso que requirió ingreso en unidad de cuidados intensivos pediátricos para depuración extrarrenal por una glomerulonefritis rápidamente progresiva en el contexto de una infección respiratoria por mycoplasma, y otro caso de un nefroblastoma asociado a glomerulosclerosis focal y segmentaria. Síndrome nefrítico representó el 21,7% de los pacientes superando el rango de proteinuria nefrótica en dos casos. Se realizó seguimiento renal en el 82,6% de estos pacientes dándose de alta con resolución completa posterior a la mayoría de ellos.

**Conclusiones:** Aunque la mayoría de las hematurias diagnosticadas en servicios de urgencias y atención primaria no reúnan criterios de ingreso y puedan ser estudiadas de forma ambulatoria por nefrología, hay que pensar en la no benignidad del cuadro siempre que aparezcan signos que requieran vigilancia y posible tratamiento especial como insuficiencia renal, edema, oliguria, hipertensión arterial y proteinuria nefrótica.

## P108

### **Insuficiencia renal terminal secundaria a vasculitis en paciente con esferocitosis hereditaria**

Mercedes Llampén López, Paula Méndez Abad, Ana Sánchez Moreno, Julia Fijo López-Viota, Francisco de la Cerda Ojeda, Rafael Bedoya Pérez  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La esferocitosis hereditaria es una anemia hemolítica de causa genética caracterizada por anemia,

ictericia y esplenomegalia. Raramente se ha visto asociada a otras patologías, siendo la mayoría complicaciones derivadas de la hemólisis crónica.

**Caso clínico:** Niña de 7 años, con esferocitosis hereditaria, que ingresa por fiebre, vómitos y diarrea de una semana de evolución. A su ingreso se evidencia insuficiencia renal aguda. La diuresis no se restablece a pesar de la rehidratación y diuréticos, quedando en anuria a los 5 días del ingreso, con sospecha de necrosis cortical por deshidratación. Se inicia hemodiálisis. Concomitantemente persiste cuadro febril prolongado con PCR 200-400mg/L sin respuesta a antibioterapia de amplio espectro. Además persiste diarrea severa y desarrollo peritonismo, colestasis y rash cutáneo. Los estudios digestivos, inmunológicos y cultivos fueron negativos. Continúa con anemia aguda sin signos de hemólisis que precisa transfusiones repetidas. Dada la persistencia de la clínica y anuria durante 3 semanas se decide realizar colonoscopia y biopsia renal. Esta última revela una glomerulonefritis pauciinmunitaria compatible con vasculitis y nefritis tubulointersticial leve. Ante este resultado se inician corticoides a 30mg/kg y bolos de ciclofosfamida, desapareciendo la fiebre, el cuadro abdominal, el rash y la anemia. Ha continuado en hemodiálisis hasta la realización de trasplante renal de donante vivo emparentado, con buena evolución posterior.

**Discusión y conclusiones:** Este caso es muy ilustrativo dado que la primera sospecha diagnóstica fue de causa infecciosa con foco abdominal, siendo la afectación renal secundaria a nefritis túbulo intersticial por ibuprofeno o necrosis cortical por deshidratación. La biopsia renal reveló el diagnóstico de vasculitis responsable tanto de la afectación renal como sistémica.

Las enfermedades renales descritas de forma esporádica en pacientes con esferocitosis hereditaria han sido esclerosis focal y segmentaria y enfermedad de cambios mínimos proponiéndose como mecanismos fisiopatológicos la reacción cruzada de proteínas eritrocitarias y glomerulares, antigenemia crónica y/o el depósito de complejos inmunes. No se ha descrito previamente la asociación de esta entidad con vasculitis sistémica, que en nuestro caso carecía de depósitos inmunes renales, por lo que no se puede postular un mecanismo fisiopatológico inmune de asociación entre ambas entidades.

## P109

### **Masa vulvar en lactante: una rara presentación del ureteroceles**

Marita Lardón Fernández, Natalia Strate Pezdirc, Alejandra Riestra Gómez, Pilar Tortosa Pinto, Francisco Moreno Madrid, M.<sup>a</sup> Mercedes Noguera Ocaña  
*Hospital Universitario San Cecilio, Granada*

**Introducción:** El ureteroceles es una dilatación quística del extremo distal del uréter. Se trata de una malformación del sistema urinario relativamente frecuente en niños, siendo su incidencia de 1/5000 a 1/12.000; sin embargo, el prolapso del ureteroceles a través de la uretra es

una presentación extremadamente rara, constituyendo menos del 5% del total de casos. La mayoría de las veces son diagnosticados de forma incidental durante el estudio de las vías urinarias tras ITU, cuadro de retención urinaria, hematuria o por diagnóstico prenatal. Esta malformación predomina en el sexo femenino (4-7:1) y puede ocurrir en sistemas colectores simples o duplicados (95% de los casos). Presentamos el caso clínico de una lactante de 7 meses diagnosticada de ureterocele ectópico derecho que debuta como una masa vulvar.

**Caso clínico:** Lactante de 7 meses que acude al servicio de urgencias externas por aparición brusca de tumoración a nivel vulvar. No presentaba fiebre, vómitos, hematuria ni oliguria. La paciente no tenía antecedentes personales de ITU ni antecedentes prenatales ni familiares de interés. Se realiza exploración en quirófano bajo sedación donde se observa tumoración vulvar de 4x3 cm de diámetro, de coloración rojiza y consistencia firme. En la ecografía abdominal se visualiza imagen redondeada de aspecto quístico y localización intravesical. Se consigue reducir la masa de forma manual a través de la uretra bajo sedación e inserción de sonda uretral. Se realiza CUMS evidenciándose un defecto de llenado ovoide de aspecto quístico distal a la uretra. El urograma intravenoso muestra un doble sistema renal derecho con alteración de la eliminación del contraste por el pielón superior. En la uro-RMN se evidencia duplicación del sistema colector renal derecho con inserción ectópica medial y caudal del uréter superior derecho, hidronefrosis e hidroureter moderado a severo secundario a ureterocele distal ectópico. Ante estos hallazgos, se realiza heminefrectomía derecha con corrección del sistema excretor y aspiración del ureterocele.

**Conclusión:** La masa vulvar es una rara presentación del ureterocele. Se debe realizar el diagnóstico diferencial con el prolapso uretral, las lesiones quísticas vulvares y los pólipos uretrales. La Uro-RMN es el mejor método para el diagnóstico definitivo. El tratamiento de los ureterocelos es controvertido aunque la mayoría de los especialistas consideran la heminefrectomía como tratamiento de elección de las duplicaciones pielouretrales asociadas a ureterocelos cuando existe hipocaptación del hemirriñón superior en la gammagrafía renal.

#### P110

##### Nefropatía Lupica: evolución clínica a propósito de nuestra casuística

Luis Enrique Lara Moctezuma, Álvaro Madrid Aris, Ramón Vilalta Casas, Sara Chocron, Patricia Morera Satorra, José L Nieto Rey  
*Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona*

**Introducción:** El lupus Eritematoso Sistemico (LES) es una enfermedad autoinmune de afectación multiorganica y con criterios diagnosticos propuestos por la ARA, y que tienen una aceptación universal. En la población pediátrica es de gran relevancia la afectación renal que marca la intensidad del debut, el pronóstico evolutivo y la pauta

terapéutica.

**Objetivo:** Mostrar con carácter retrospectivo la evolución de 18 pacientes con Nefropatía Lupica (NL) (periodo 1980-2010), valorando el grado de lesión renal inicial comparativamente con la respuesta a los tratamientos (TTO) de inducción (InD) y de mantenimiento (MTO), buscar el pronóstico global de estos pacientes.

**Material, Métodos y Resultados:** Se revisan las historias clínicas de 18 pacientes afectados de LES según criterios ARA que debutaron con Nefropatía. Se hace una revisión de su grado de lesión anatomopatológica (AP) y se correlaciona con la función renal y proteinuria inicial. Se realiza evaluación del TTO de InD en función del grado de lesión y evolución con el TTO de MTO (ver grafica I).

**Conclusiones:** a).- El TTO de InD se adaptó al grado de lesión renal, siendo preciso la utilización de ciclofosfamida (CFF) y/o mofetil micofenolato (MMF), a partir de los grados III, IV y V, lográndose una respuesta favorable (66,7%). b).- El TTO de MTO que se realizó y según la época, en las primeras décadas con azatirpima (AZA) y las últimas décadas con MMF y anticalcineurínicos, que mantenían estabilidad clínica de los que han respondido al TTO de InD. c).- Los pacientes resistentes al TTO (33,3%) evolucionaron a IRCT-TxRenal. Todos ellos estaban comprendidos en los mismos grados (III, IV y V) de lesión renal. d).- Como grupo Riñón Terminal\* se muestran 2 pacientes, una trasladada de otro centro con Nefropatía en esclerosis terminal y la segunda con PQR-AR y con TxRenal con Nefropatía crónica del injerto y que debuta su LES estando en Hemodialisis (HD). e).- Existe una correlación clínico/patológica que marca el pronóstico de la enfermedad y evolución de estos pacientes.

#### P111

##### Síndrome de junção pieloureteral e vesicoureteral em idade pediátrica: casuística de 5 anos

Marta Santalha, Filipa Correia, Ângela Dias, Cristina Ferreira, Cláudia Tavares

*Centro Hospitalario do Alto Ave, Lousada (Portugal)*

**Introdução e Objetivos:** O Síndrome de Junção (SJ) pieloureteral e vesicoureteral ocorre em cerca de 1 por cada 1000-2000 recém-nascidos, sendo a principal causa anatómica de hidronefrose pré-natal. A sua etiologia compreende causas congénitas e adquiridas. O presente estudo pretende caracterizar os casos de SJ (pieloureteral e vesicoureteral) operados relativamente a: clínica, seguimento, correlação com diagnóstico pré-natal (DPN) de hidronefrose e malformações renais associadas.

**Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de crianças com SJ documentado, submetidas a intervenção cirúrgica e seguidas em consulta de nefrologia pediátrica num hospital nível II, durante o período compreendido entre 1 de janeiro de 2007 e 31 de dezembro de 2011.

**Resultados:** Durante o período do estudo foram operados 14 doentes com SJ. Um doente abandonou a consulta. Dos 13 casos em seguimento, 53,8% eram do sexo masculino, sendo que 11 casos apresentavam obstrução pieloureteral e dois ureterovesical. Dois doentes tinham obstrução bilateral e seis unilateral direita. A maioria (69,2%) foi referenciada à consulta pela maternidade/serviço neonatologia. Apresentavam DPN de hidronefrose 61,5%. Constatou-se associação com outras alterações nefrológicas em 6 (46,2%) casos, sendo as mais frequentes megaureter (4) e duplicidade renal (3). Em 46,2% existiam antecedentes familiares de patologia renal. A apresentação clínica com infeção do trato urinário foi mais frequente no sexo feminino (23,1%). Na avaliação pré-operatória todos realizaram ecografia renopélvica, renograma (46,1% com alteração da função renal homolateral) e cistouretrografia miccional retrógrada (um caso com refluxo vesicoureteral). O tempo médio decorrido entre o diagnóstico e a cirurgia em 12 doentes foi de 134,8 dias [mínimo de 8 e máximo de 349 dias]. Um doente foi operado 53 meses após diagnóstico. O procedimento cirúrgico mais frequente foi a pieloplastia (53,8%), tendo ocorrido complicações pós-operatórias em três doentes. Dos casos com tempo suficiente de seguimento, todos evidenciaram redução da hidronefrose com melhoria ou manutenção da função renal.

**Conclusões:** A maioria dos casos foi detetada durante a avaliação ecográfica pós-natal de hidronefrose pré-natal, o que salienta a importância das ecografias realizadas durante a gestação, cuja acuidade e precisão poderá permitir um diagnóstico precoce, com orientação atempada reduzindo as possíveis sequelas renais.

Apesar das controvérsias entre a abordagem expectante versus cirúrgica, nesta amostra, a intervenção cirúrgica mostrou-se favorável, verificando-se, em todos os casos, preservação ou melhoria da função renal pré-operatória. São necessários mais estudos com inclusão de um maior número de casos e tempo de seguimento, para avaliar o papel da cirurgia, follow-up e recorrência da patologia.

## P112

### Síndrome PFAPA con afectación renal

Aida Sánchez Rodríguez, Ana Pilar Jiménez Martín, Montserrat Antón Gamero, Elena García Martínez, Rosa Roldán Molina, Rosa Ortega Salas  
*Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba*

**Introducción:** El síndrome PFAPA es una enfermedad crónica de etiología desconocida caracterizada por episodios periódicos de fiebre alta, estomatitis aftosa, faringitis y adenitis cervical generalmente acompañados de cefalea o dolor abdominal. Los brotes recurren cada 4-8 semanas con una duración de 3 a 6 días permaneciendo asintomáticos entre los mismos. En los exámenes complementarios se aprecia leucocitosis moderada con

elevación de reactantes de fase aguda. El diagnóstico se realiza por la sospecha clínica tras descartar otras enfermedades autoinflamatorias con fiebre periódica de cursos clínico similar en las que es posible el diagnóstico genético. El pronóstico final es bueno sin secuelas importantes, sin embargo la recurrencia de los brotes limita la vida de estos niños y conlleva exámenes complementarios y tratamientos no exentos de riesgos. En este síndrome no ha sido previamente descrita la afectación renal.

**Caso clínico:** Niña de tres años con episodios periódicos desde los seis meses de vida de fiebre alta, aftas bucales, faringitis abacterianas, dolor abdominal, artralgias y rash cutáneo de unos 2-6 días de duración que recurren cada 2-4 semanas. Desde los 11 meses se asocian a hematuria macroscópica. Su función renal entre las crisis es normal aunque presenta proteinuria no nefrótica y microhematuria. El estudio inmunológico fue normal. La biopsia renal mostró glomerulonefritis mesangial con inmunofluorescencia negativa y leve atrofia intersticial. El microscopio electrónico mostró alteraciones de la membrana basal tipo Alport. Se realizó análisis mutacional de genes asociados a enfermedades autoinflamatorias sistémicas (fiebre mediterránea familiar, síndrome TRAPS, síndrome hiper IgD, fiebre periódica y síndromes periódicos asociados a criopirina) descartándose mutaciones con el diagnóstico de exclusión de síndrome PFAPA. Se instauró tratamiento con prednisona oral al comienzo de las crisis con lo que se consiguió controlar la expresión clínica y duración de las mismas aunque se acortaron los intervalos libres de enfermedad. Recibe tratamiento antiproteínúrico con enalapril con aceptable evolución clínica.

**Comentarios:** La afectación renal en el síndrome PFAPA no había sido descrita previamente. Los hallazgos ultraestructurales de la membrana basal podrían sugerir la asociación con un síndrome de Alport de herencia recesiva o ser únicamente una expresión morfológica del síndrome PFAPA. En cualquier caso, posiblemente la afectación renal pueda limitar el buen pronóstico habitual de esta enfermedad.

## P113

### Síndrome TINU. A propósito de un caso

María Sánchez Erce, Sara Viscor Zárte, María Luisa Justa Roldán, Yolanda Romero Salas, Ana Cabrejas Lalmolda, Ana Abizanda Guillén  
*Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza*

**Introducción:** El Síndrome TINU es un cuadro inflamatorio oculo-renal de etiología desconocida, que se caracteriza por presentar una nefritis tubulointersticial asociada a uveítis anterior.

**Resumen del caso:** Se trata de un paciente varón de 11 años de edad, que presenta en las semanas previas, cuadro de astenia, decaimiento, disminución del apetito y pérdida ponderal, asociado a aumento de las cifras de urea y creatinina en sangre. A su ingreso presenta talla y

peso adecuados y cifras de tensión arterial en percentil 50 para su talla y sexo. En la exploración física se observa palidez mucocutánea, siendo el resto de la exploración normal. En las pruebas complementarias realizadas destacan hemograma con hemoglobina de 11,1 g/dl y hematocrito de 33,2% y bioquímica con urea 59 mg/dl, creatinina 1,96 mg/dl, ácido úrico 2,9 mg/dl y cistatina 2 mg/dl. El resto de la bioquímica, las serologías y la autoinmunidad son normales. Presenta disminución de la función renal con aclaramiento de creatinina de 42,05 ml/min/1,73m<sup>2</sup>, TRP de 69% y elevación de alfa 1 microglobulina. Con la sospecha de nefritis tubulointersticial se amplía estudio con ecografía abdominal, gammagrafía DMSA, radiografía de tórax y exploración oftalmológica que son normales. En los controles posteriores presenta una mejoría progresiva de la función renal, por lo que se decide actitud expectante. A los 2 meses de inicio de la clínica, desarrolla uveítis bilateral que se trata con corticoides tópicos, resolviéndose completamente. A los 6 meses del inicio del cuadro se normaliza la función renal, con cifras de creatinina de 0,59 mg/dl y aclaramiento de creatinina de 139,7 ml/min/1,73m<sup>2</sup>.

**Comentarios:** El síndrome TINU, aunque es poco frecuente, parece ser una entidad infradiagnosticada. Se trata de un diagnóstico de exclusión, siendo necesario descartar otras enfermedades sistémicas que cursen con la asociación de nefritis y uveítis, como el síndrome de Sjögren, la sarcoidosis o la tuberculosis. En la mayoría de los casos la nefropatía es autolimitada, se resuelve completamente sin tratamiento y no suelen observarse recidivas, motivo por el que en algunos casos no llega a realizarse biopsia renal. La uveítis, cuyo curso es independiente de la patología renal, puede recidivar, aunque presenta buena respuesta al tratamiento corticoideo tópico, siendo raras las secuelas. Es recomendable la realización de un estudio de función renal ante todo paciente pediátrico con uveítis anterior aguda bilateral y síntomas sistémicos inespecíficos.

#### P114

##### Uso de acetazolamida como tratamiento novedoso en osteopetrosis

Salvador Gil Sánchez, Juan David González Rodríguez, Carmen Martínez Ferrández, José María Lloreda García, José Eugenio Cabrera Sevilla, Salvador Ibáñez Micó  
*Hospital Universitario Santa Lucía, Murcia*

**Introducción y fundamentos:** La osteopetrosis es una rara enfermedad ósea del grupo de las displasias óseas escler-

rosantes, caracterizada por la presencia de fracturas patológicas, pudiendo asociar alteraciones hematológicas, infecciones de repetición y acidosis metabólica. Entre los factores etiopatogénicos está la alteración en la acidificación de la laguna de reabsorción del osteoclasto por déficit de anhidrasa carbonica (AC) tipo II, de la bomba de protones o por anomalías de canales de cloro por defectos del gen CLCN7. El tratamiento hasta ahora ha sido sintomático, usándose el interferón como paso previo al trasplante de precursores hematopoyéticos en formas malignas. El objetivo de nuestra comunicación es analizar la evolución de dos pacientes con osteopetrosis dominante tratados con acetazolamida, que inhibe la AC asociada a membranas de las células del epitelio del túbulo proximal, alcalinizando la orina y condicionando una acidosis metabólica leve, que favorecería, según nuestra hipótesis, la resorción ósea por el efecto buffer del hueso.

**Caso clínico:** Mujer de 15 y varón de 13 años, hermanos, naturales de Ecuador, con diagnóstico de osteopetrosis, Z-Densidad mineral ósea (DMO) en región lumbar +6.25 y +7.55, (portadores ambos de mutación p.Leu213Phe(c.637C>T) en heterocigosis en el gen CLCN7) e historia de fracturas patológicas múltiples desde los cinco años, con dolor óseo recurrente precisando analgesia, sin asociar otra clínica. Se comienza tratamiento con acetazolamida en ambos en Marzo de 2009 con gran respuesta clínica, no precisando analgesia habitual y sin presentar nuevas fracturas, estabilizándose la DMO en la mujer y disminuyendo en el varón (Z+5.4 último control). La tolerancia y el cumplimiento ha sido adecuados, no evidenciando efectos secundarios en los controles analíticos y ecográficos realizados durante el seguimiento, excepto la acidosis metabólica leve compensada y la hipocitraturia esperadas.

**Discusión:** La acetazolamida podría mejorar el pronóstico y calidad de vida en pacientes con osteopetrosis dominante, al mejorar la DMO y disminuir las fracturas, siendo esenciales controles analíticos y ecográficos durante el tratamiento, dado el riesgo de alteraciones metabólicas y nefrolitiasis. No obstante, existe poca experiencia con este fármaco y son necesarios más estudios para extraer conclusiones más sólidas.

JUEVES 31 DE MAYO, 16:45-18:30 h.  
ÁREA PÓSTER 1

**ATENCIÓN PRIMARIA Y PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA**

**Moderadora:** Concha Sánchez Pina. *Centro de Salud de Griñón, Madrid*

**P115**

**Actitud de los profesionales ante la lactancia materna**

María Sánchez Erce, José Galbe Sánchez-Ventura, Sara Viscor Zárate, Raquel Garcés Gómez, Irene García Osés, Rocío Conchello Monleón  
*Hospital Infantil Miguel Servet, Centro de Salud Torrero/La Paz, Zaragoza*

**Introducción:** La lactancia materna (LM) es el alimento idóneo para la alimentación de los lactantes hasta los 6 meses de edad. Sin embargo, la duración de ésta sigue siendo corta y son pocas las madres que mantiene la LM hasta los 6 meses. Nuestro objetivo es conocer las actitudes de los profesionales ante la LM en su ámbito de trabajo, así como la opinión de éstos sobre la formación que reciben y la existencia de comités de LM en distintas áreas de salud.

**Método:** Se ha realizado una encuesta de 29 preguntas sobre LM dirigida a profesionales sanitarios (pediatras, MIR pediatría, médicos de atención primaria, enfermeras y matronas). Se ha distribuido mediante internet. Inicialmente se ha distribuido por Aragón, mediante la página de la Sociedad de pediatría de Aragón, La Rioja y Soria (SPARS) y la Asociación de pediatras de atención primaria de Aragón (ArAPAP). A continuación se ha distribuido por el resto de las comunidades autónomas, a través de la lista de correo electrónico de PEDIAP y de la Asociación madrileña de pediatras de atención primaria (AMPap).

**Resultados:** Se han obtenido 364 respuestas de 15 comunidades autónomas, destacando Aragón y Madrid. Un 78% son pediatras, con edades entre 46 y 55 años. El 71,8% trabaja en atención primaria y un 16,8% en hospital. Ejercen en sanidad pública un 91,75%, en privada un 2,74% y en ambas un 5,5%. El 40% refiere que existe comité de LM en su área de salud y el 85% admite haber recibido formación sobre LM. Incorporan más tarde la alimentación complementaria aquellos que usan las gráficas de crecimiento de la OMS ( $p < 0,001$ ). Un 60% refiere que hay publicidad visible de fórmulas artificiales en sus centros de trabajo. Un 63%, reconoce haber recibido ayudas por parte de fabricantes de leches infantiles. Es más probable que reciban ayudas los profesionales con plaza en propiedad y los que ejercen en centros privados. No influye haber recibido ayudas a la hora de incorporar la alimentación complementaria. Comparando

las comunidades de Aragón y Madrid, se han encontrado diferencias significativas en la existencia de comités de LM ( $p < 0,05$ ).

**Conclusiones:** Sabemos que la LM exclusiva es el mejor alimento hasta los 6 meses. Sin embargo, falta formación a profesionales. Crear grupos de apoyo a las madres en centros de salud y aumentar la información previa al parto, aumentaría el éxito de la LM.

**P116**

**¿Quién debe realizar las revisiones oculares en Atención Primaria?**

Ramona Martín Martín, José Ángel Bilbao Sustacha, Antoni Collado Cucò  
*ABS Marià Fortuny, ABS Riudoms, ABS Hospitalet de l'Infant, Tarragona*

**Introducción:** La ambliopía es la causa más común de pérdida de visión prevenible. La padecen el 2-5% de la población. El estrabismo afecta al 3-6%. Hasta el 20% de los niños padecen defectos de la refracción significativos. La Asistencia Primaria es el nivel asistencial más accesible para la detección precoz de estas alteraciones.

**Objetivo:** Analizar cómo se llevan a cabo las revisiones oculares en Atención Primaria por diferentes profesionales de la salud en 2 ámbitos sanitarios.

¿Existen diferencias si el cribado visual lo realiza el médico o la enfermera?

¿Existen diferencias si el cribado visual lo realizan profesionales de la Sanidad Pública o Concertada?

**Método:** Encuesta a 56 médicos y enfermeras de 15 ABS (Áreas Básicas de Salud) de Tarragona. ABS que forman parte de la sanidad pública de Cataluña (ICS) y 2 instituciones de gestión privada de recursos públicos - sanidad concertada- (Sagessa y Xarxa Tecla). Con preguntas basadas en las recomendaciones del grupo Previnfad-AEPap, Detección de Trastornos Visuales 2008. La encuesta consistió en 22 preguntas sobre el conocimiento del uso de material para cribado visual, desarrollo visual infantil, criterios diagnósticos y de derivación al oftalmólogo.

Los resultados de la encuesta fueron sometidos al siguiente tipo de análisis estadístico: descriptivo, bivalente mediante T-test y análisis de la varianza.



**Resultados:**

**Médicos:** respuestas correctas 11,47 (49,89% de acierto). Rango 3-16.

**Enfermeras:** respuestas correctas 8,56 preguntas (37,23% de acierto). Rango 3-16.

La diferencia entre médicos y enfermeras fue estadísticamente significativa ( $p=0,007$ ).

Las respuestas de los médicos en las 3 entidades no mostró diferencias estadísticamente significativas ( $p=0,482$ ). Los médicos de Sagessa respondieron 12,25 preguntas (53,26%), los del ICS 11,42 (49,69%) y el grupo Xarxa Tecla 10,28 (49,89%).

Entre las enfermeras de las 3 entidades tampoco hubo diferencias estadísticamente significativas ( $p=0,859$ ). Las enfermeras de Sagessa respondieron 8,44 preguntas (36,71%), las del ICS 8,20 (35,65%) y las de la Xarxa Tecla 10 (43,48%).

**Conclusiones:** El resultado global de conocimiento para cribado visual infantil es pobre, tanto para médicos como para enfermeras.

Realizar el cribado visual en la Sanidad Pública o Concertada no influye en el resultado.

El tipo de profesional que realiza el cribado influye en el resultado, por lo que el cribado visual en Atención Primaria debería realizarlo el médico y no la enfermera.

**P118**

**BISPHENOL A, en los biberones de alimentación infantil. Incidente crítico y nuevo argumento para promocionar la lactancia materna**

Nerea Salmon Rodríguez, Encarni Gonzalo Alonso, Mar Navarro de Prado, Ohiane Rotaeché Vacas, Amaia Monasterio Rodríguez, Fernando Salmon Antón  
*Centro de Salud Arrigorriaga-Ugao, Hospital Universitario de Cruces, Vizcaya*

**Introducción:** La Autoridad Europea de Seguridad Alimentaria (EFSA), en la evaluación de 23 septiembre de 2010, prohibió la fabricación de Biberones de Policarbonato por el riesgo que supone para la salud, el desprendimiento de un producto químico, el Bisphenol A (BPA), que se utiliza para la fabricación de un tipo de plástico rígido transparente, el Policarbonato, utilizado desde hace años en la fabricación de envases y biberones de alimentación infantil que entran en contacto con alimentos, y que por el efecto del calentamiento de estos recipientes fabricados con Policarbonato, hay un riesgo que pequeñas cantidades de BPA, se desprendan de las paredes del biberón y migren al agua que se utiliza para preparar tomas de leche adaptada.

La EFSA, ha actuado con esta prohibición, aplicando el principio de precaución o cautela que es aplicable en situaciones en las que hay incertidumbre científica y aunque el riesgo, en particular para la salud humana, aunque todavía no haya quedado demostrado plenamente con evidencia, y que los posibles efectos toxicológicos, dañinos o indeseables pueden tener un impacto mayor en el organismo en desarrollo, embarazadas y sobre todo en los lactantes hasta los 6 meses alimentados con bibe-

rones de policarbonato, ya que son los más expuestos al BPA.

El efecto del BPA sobre los lactantes es el de una hormona estrogénica sintética que puede activar genes dormidos.

**Objetivo:** Conocer el grado de desarrollo de la normativa, la distribución de biberones, el grado de conocimiento de la población y del personal sanitario de la normativa, su aplicación y el conocimiento de los logos identificativos y de alerta en estos recipientes de alimentación.

**Conclusiones:** Bajo o muy bajo conocimiento del personal sanitario de la normativa y de los logos identificativos del material de los biberones.

Mínimo, insistente, en el usuario el problema. En el comercio conviven biberones de marcas Europeas fabricados con plásticos sin BPA, junto con biberones de bajo coste fabricados con policarbonato, o incluso biberones y recipientes de alimentación, con ausencia de cualquier indicación de materiales.

Un nuevo incidente crítico, en la alimentación infantil a biberón, primero fue la composición del soluto, segundo el tipo de agua y el tiempo de ebullición o no, dependiendo del tipo y composición del agua de preparar los biberones y ahora la propia composición del material del biberón, para hacernos más promotoros, si cabe de la Lactancia Materna, en los Equipos Pediátricos de Atención Primaria.

**P119**

**Cobertura de la vacuna antineumocócica en un centro de salud urbano**

Marta Esther Vázquez Fernández, Patricia Bustamante Marcos, Beatriz Herrero Bregón, Carolina González González, Manuel de Santiago García, Laudelina Barriada Álvarez  
*Centro de Salud Arturo Eyries, Valladolid*

**Introducción:** En la actualidad, la vacuna antineumocócica no se incluye en el calendario sistemático de vacunación infantil de la mayoría de las comunidades autónomas. Corresponde a los padres decidir y costear si sus hijos son inmunizados contra esta enfermedad infecciosa.

**Objetivo:** Determinar la tasa de cobertura de la vacuna antineumocócica no financiada y si es administrada correctamente, en los niños atendidos recientemente en un centro de salud urbano de nivel socioeconómico medio.

**Material y métodos:** Se realiza un estudio transversal, descriptivo analizando el registro de vacunas frente al neumococo de la historia informatizada de los niños, atendidos por dos pediatras. Se consideró el número de dosis administradas y la edad de inicio. Se excluyeron del estudio: niños con escaso o ningún registro clínico, los que habían sido baja por traslado de centro de salud o fuera de la capital y aquellos que habían sido alta en nuestro centro de salud durante el periodo de análisis.

**Tabla 1. Vacunación frente al neumococo. Periodo 1 de enero del 2009 y 1 de enero del 2010.**

	Vacunados correctamente (4 dosis)	Vacunados (3 dosis) 6-12 meses	Vacunados (2 dosis) 12-24 meses	Incorrectamente vacunados (faltan dosis)	No vacunados
Pediatra 1	64.66% (N=64)	4.04% (N=4)	1% (N=1)	12.12% (N=12)	18.18%(N=18)
Pediatra 2	65.08% (N=41)	0% (N=0)	1.59% (N=1)	11.11% (N=7)	22.22%(N=14)
Totales	64.81%(N=105)	2.47%(N=4)	1.23%(N=2)	11.73%(N=19)	19.76%(N=32)

Por último, se analizó mediante la Chi-cuadrado de Pearson y el programa Epidat versión 3.1, si existía influencia del pediatra que informaba, en el estado de vacunación.

**Resultados:** Se han incluido 162 niños susceptibles de vacunación frente a neumococo. Las tasas de cobertura para la vacunación completa según recomendaciones del Comité Asesor de Vacunas han sido el 64,81%. El 11,73% de los que inician la vacunación frente al neumococo no completan el número de dosis recomendadas (tabla I). No hubo diferencias de vacunación significativas en función del pediatra que atendía e informaba a los padres  $P=0.557$ .

**Conclusiones:** Nuestro estudio aunque muy local, nos revela tasas de cobertura vacunal medias y pautas incompletas. Desconocemos el efecto epidemiológico de estas, sobre las enfermedades que se quieren prevenir. Los recursos económicos de las familias y la labor educativa del personal de enfermería y pediatría son los principales responsables. Es necesario fomentar la equidad en las prestaciones sanitarias relacionadas con las vacunas.

## P121

### Evolución del sobrepeso y/o obesidad en una zona básica de salud

Carmen Matilde Navas Heredia, José Luis Liebana Fernández, Dolores Carrillo Infantes, M.<sup>a</sup> Victoria de la Torre Peinado, Agustín Sainz de Marco, M.<sup>a</sup> del Carmen Sánchez Camacho  
*Centro de Salud de Martos, Jaén*

**Introducción:** La obesidad es el trastorno nutricional más frecuente durante la infancia y adolescencia. En Andalucía existe una situación desfavorable con tasas de prevalencia de obesidad y sobrepeso de 29,4 % ( $p>85$ , percentil superior al 85) y de obesidad de 15,6% ( $p>97$ ). Ver la evolución del sobrepeso y/o obesidad de los niños/as que han cursado primero y sexto de Educación Primaria durante los cursos 2005-2006 hasta el curso 2010-2011 una zona básica de salud.

**Método:** Estudio descriptivo de cada una de las variables de la base de datos, para ello en el caso de las variables cualitativas se presenta una tabla de frecuencias (número de casos y porcentaje) y como representación gráfica el gráfico de sectores. Para el caso de las variables cuantitativas se presentará para cada una de ellas: media, mediana, desviación típica, mínimo y máximo y como representación gráfica el histograma y la caja con bigotes. Población diana: niños/as captados del "programa

de salud escolar" con sobrepeso y/o obesidad que han cursado primero y sexto de educación primaria durante los cursos citados anteriormente.

**Resultados:** El porcentaje de niños/as con sobrepeso y/o obesidad durante este periodo de tiempo ha sido constante ligeramente mayor el primer curso estudiado 2005/2006 pero sin diferencias estadísticamente significativas. No encontrándose del mismo modo diferencias significativas en los distintos colegios estudiados así como en las distintas poblaciones pertenecientes a la zona básica

**Conclusiones:** Se ha obtenido un porcentaje de sobrepeso y obesidad ( $p>90$ ) de 18 % y 11,7 % en niños y niñas respectivamente y un porcentaje de obesidad ( $p>97$ ) de 14,5 % y 8,8 % en niños y niñas respectivamente. Se ha encontrado un total de niños/as con sobrepeso y obesidad de 29,7 % y obesidad 23,3%.

Estas cifras son tan alarmantes o más como en el estudio realizado en Andalucía (obesidad 15,6 %, sobrepeso y obesidad 29,4%) según el estudio enkid por lo que es necesario realizar una intervención para disminuir estas cifras en los años sucesivos.

## P122

### Epidemia gripal (2010-11): impacto en una consulta de Pediatría de la red centinela

Gema Martínez Espinosa, Ernestina Azor Martínez, M.<sup>a</sup> Mercedes Ibáñez Alcalde, M.<sup>a</sup> Luisa Seijas Vázquez, María José Pérez Ortega, Antonio Bonillo Perales  
*Centro de Salud Virgen del Mar, Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería*

**Introducción:** El virus de la gripe es una importante causa de infecciones respiratorias agudas que conllevan alta morbilidad y mortalidad. Anualmente produce un gran impacto sanitario, social y económico para las familias, suponiendo un incremento en el número de visitas médicas, en el consumo de recursos farmacéuticos y en el absentismo tanto escolar como laboral de los padres.

**Objetivo:** Analizar las características clínico-epidemiológicas de los casos de gripe confirmada atendidos en una consulta de pediatría de atención primaria perteneciente a la red centinela.

**Material y métodos:** Se analizaron retrospectivamente los pacientes con gripe confirmada durante la temporada 2010-11 en consulta de pediatría de AP. Se les realizó una encuesta individualizada sobre características clíni-

cas, epidemiológicas y consumo de recursos tanto a casos primarios como secundarios.

**Resultados:** durante el periodo de estudio se diagnosticaron 37 casos de gripe, 16 casos índice y 21 casos secundarios. Entre *los índices*, 11 fueron positivos para gripe A (H1N1) y 5 para gripe B. La media de edad en este primer grupo fue de 6'94 años (DT 3'23), dos de ellos con factores de riesgo, asma (6'25%) y obesidad (6'25%). Como síntomas más frecuentes destacaron: el malestar general (93'8%), la cefalea (87'5%) y la fiebre de inicio súbito (81'3%). Un único caso (6'25%) precisó tratamiento antibiótico. La vacuna antigripal había sido administrada en dos de los pacientes (12'5%), ambos positivos para gripe H1N1. Se registró una media de absentismo de 4 días (DT 1'8) y una media de consultas en atención primaria de 1'4 (DT 0'72). Entre los 21 *casos secundarios*, el 47'6% eran hermanos de los casos índices y otro 47'6% padres. La media de edad fue de 23'52 (DT 16'42), el asma (14'3%) y la obesidad (9'5%) se perfilaron como los principales factores de riesgo, siendo los síntomas más frecuentes la fiebre de inicio súbito (95'2%), el malestar general (71'4%) y la rinorrea (61'9%). Un único caso había recibido la vacuna (4'8%). Cuatro casos precisaron tratamiento antibiótico (19%) y la media de absentismo fue de 2'52 días (DT 3'06). Las consultas en atención primaria requeridas fueron de media 1'09 (DT 0'53).

**Conclusiones:** 1) La importancia de los niños como transmisores del virus en el entorno doméstico. 2) Una correcta información sobre la sintomatología, la duración de la enfermedad y la importancia de las medidas físicas, disminuye el consumo de recursos sanitarios de los pacientes con gripe.

### P123

#### Ingesta de alcohol y duración de la lactancia materna completa

Juan Antonio Ortega García, Monica Esquerdo-Laib, Miguel F Sánchez-Sauco, Alicia Cánovas-Conesa, Miguel Martínez Aroca, Ana Belén Villar Lorenzo  
*Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Consejería de Sanidad, Murcia*

**Introducción:** Estudiar el papel de la ingesta de bebidas alcohólicas en madres lactantes sobre la duración de la lactancia materna completa (LMC) en la Región de Murcia.

**Material y métodos:** Estudio de seguimiento desde el nacimiento hasta los 6 meses de vida de 327 parejas madre-recién nacido. Entrevista inicial 'cara a cara' seguida de un seguimiento telefónico. Otras variables confundidoras fueran consideradas en el estudio. Presentamos la descripción, supervivencia de la lactancia y regresión de Cox.

**Resultados:** El 15% de las madres lactantes reconoce haber tomado al menos 1 bebida alcohólica a la semana durante el primer semestre de vida postnatal de su hijo/a.

La duración media de la lactancia materna entre las mujeres que toman algo de alcohol es de 59.6 (IC 95%. 74.2-91.1) días, frente a los 86 (IC 95% 77.3-95.9) en las que se declaran no bebedoras. Riesgo relativo (RR) para la LMC a los 6 meses: madre fumadora de 1.79 (IC95% 1.35-2.38), Contacto con el niño retrasado > 1 hora de 1.18 (IC 95% 1.08-1.28); Estudios universitarios 0.48 (IC95% 0.33-0.70); Duración en reincorporarse en días al trabajo 0.99 (IC95% 0.99-0.99); Toma de al menos una copa ó bebida de alcohol a la semana durante la lactancia 1.43 (1.10-1.87); Carecer de experiencias previas de LM positivas (con duración < 16 sem) 1.33 (1.02-1.78). Las mujeres con mayor nivel de estudios fuman menos tabaco pero beben más alcohol durante el periodo de lactancia.

**Conclusiones:** La ingesta de alcohol durante el periodo postnatal disminuye la duración de la LMC. Los programas de protección del ecosistema de la lactancia materna deberían incluir herramientas de prevención, diagnóstico e intervención en el manejo del alcohol y tabaco.

**Agradecimientos:** Dirección General de Atención al Ciudadano y Drogodependencias por el apoyo al programa Argos NATO y a la Dirección General de Calidad Asistencial por el apoyo a MALAMA, de la Consejería de Sanidad de Murcia.

### P124

#### Frecuentación los primeros seis meses y bienestar mental de las madres

Josep Vicent Balaguer Martínez, Amparo Pallarés Sancho-Tello, Amalia López Santiveri, Anouar Al-Dirra, Inmaculada Valcarce Pérez, Rosa García Andrade  
*ABS Sant Ildefons, Barcelona*

**Introducción:** Es importante conocer los motivos de la alta frecuentación en pediatría para abordar posibles soluciones.

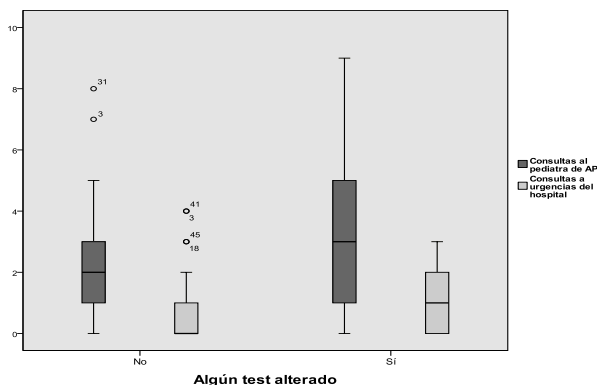
**Material y métodos:** Estudio descriptivo de una cohorte de madres recientes con 2 valoraciones de su bienestar mental, una durante el primer mes y otra a los 6 meses post-parto. La valoración se realiza con el test autoadministrado General Health Questionnaire (GQH-12) validado en español. Otras variables estudiadas: Edad gestacional, APGAR, peso, sexo del RN, patología neonatal, número de consultas al centro de salud o al hospital durante estos 6 meses, edad de la madre, número de hijos y antecedentes de patología mental. Se consideraron hiperfrecuentadoras las madres con visitas por encima del percentil 95 de nuestra cohorte (7 visitas al centro de salud u hospital).

**Resultados:** Muestra de 94 madres. Primer test patológico en el 27,7% frente a 19,1% de test patológicos a los 6 meses (p<0,05). Cuando fue patológico alguno de los dos test se incrementó el riesgo de hiperfrecuentación en 5,2 veces (IC95% 1,2 a 22,4). La mediana de visitas es de 2 al centro de salud y de 0 al hospital en las madres

con ambos test normales, frente a 3 y 1 visitas respectivamente en las madres con algún test alterado.

De todos los datos analizados el que más influye en la hiperfrecuentación es el antecedente de patología mental, si bien no muestra significación (OR=1,5 IC95% 0,2 a 9,5). El problema más consultado fue el infeccioso (resfriados, bronquiolitis, OMA...) con una mediana de 1 visita en madres con test normal frente a 4 visitas en las que presentan algún test alterado ( $p < 0,05$ ).

Número de visitas en madres con test normal y con test alterado



**Conclusiones:** Las madres de RN con malestar mental presentan mayor frecuentación médica. El antecedente de patología mental es un indicador de mayor frecuentación.

## P125

### Prevalencia de la lactancia y discordancia del IMC en cinco gráficas de niños de 13 años

Juan Carlos Valencia Rama, M.<sup>a</sup> Loreto Ramos Pastor, Juan Valencia Ramos

Centro Salud San Martín, Centro Salud Gazalbide, Álava. Hospital General Yague, Burgos

**Introducción:** La lactancia materna (LM) sigue considerándose por los expertos como el alimento ideal del lactante.

En los últimos años se constata un incremento del Sobrepeso/Obesidad (S/O) de los niños, sin existir criterios unánimes en su definición.

**Material y método:** Se revisa en un cupo de Pediatría de 850 niños los nacidos entre 1994-97 (269:129?+140?), mayoría nacionales, de un Centro Salud Urbano de Vitoria. Se analiza tipo/duración de la lactancia (Lactancia Materna, Lactancia Artificial(LA)), y prevalencia del Sobrepeso/Obesidad(S/O) en la última determinación (entre 12 y 14 años) en 5 gráficas diferentes de IMC: Orbegozo 2004, Cole 2000, OMS 2007, Orbegozo 1988, y ETCE 2010.

**Resultados:** Al analizar el tipo de lactancia, en el grupo de 129? (3? adoptadas) y 140? (1? adoptado), se encuentran pequeñas diferencias según el sexo en la proporción LM/LA (? : 89%/11%; ? 87%/13%), y la duración de la LM (23semanas de media/?, frente a 25/?).

En este grupo, según la grafica considerada, presentan S/O entre el 11%(Orbegozo 2004) y el 19%(OMS).

Al analizar S/O y la lactancia, en el grupo de LA(32) los niños sin S/O (93% ? y 78% ?) su IMC coincidía en las 5 graficas, no así en los que tienen S/O (7% ? y 22% ?). En los de LM(233) hay disparidad del IMC según la grafica utilizada, las ? tienen S/O entre un 9%(Orbegozo 1988) y un 13%(OMS); en los ? el S/O varia llamativamente entre 12%(Orbegozo 2004) y 25%(OMS). Independientemente del tipo de lactancia y del sexo predomina el S sobre la O.

Al valorar en la muestra la duración de la LM y el S/O, el promedio en los niños sin S/O es de 24 semanas(s), con S entre 23-24s, y con O entre 18-22s. En las ?, se aprecia una disminución de la duración en las que tienen S/O (con S 17-20s, con O 19-21s, sin S/O 23-24s); en los ?, con S 25-27s, con O 7-24s, y sin S/O 24-25s.

### Conclusiones:

- El 88% de la muestra toman LM, 24 semanas de media. Tanto la proporción LM/LA como la duración varía poco según el sexo.
- A los 13 años tienen S/O entre 11-19% de niños, en función de la gráfica utilizada. La duración de LM en niñas con S/O es menor que en varones.
- Al analizar el IMC de los niños con LM en las diferentes gráficas, existe gran variabilidad, con LA es menor.
- Para evitar confusiones, es necesario que los expertos recomienden una "única" grafica para valorar el IMC.

## P127

### Uso del PeakFlow en niños asmáticos en atención primaria

M.<sup>a</sup> Teresa Guasch Vilà, Eulàlia Sigró Civit, Montserrat Vallbona Cendrós, Àngels Naranjo Orihuela, Pepita Macià Batalla, Imma Dalmau Lorenzo  
Instituto Catalán de Salud Camp de Tarragona, Tarragona

**Objetivo:** Conocer la relación entre los valores obtenidos mediante un aparato de PeakFlow y una espirometría forzada, en niños diagnosticados de asma.

**Métodos:** Estudio observacional, analítico y transversal realizado en niños/as entre 7 y 15 años atendidos en la consulta de pediatría de primaria durante un año, y diagnosticados de asma bronquial.

En total se estudiaron 60 pacientes (45 niños y 15 niñas) de los cuales se registra el mejor valor de 3 determinaciones de flujo espiratorio máximo (FEM) con un aparato de PeakFlow portátil; a la vez se les realiza una espirometría y se registra la capacidad vital forzada (FVC), el flujo espiratorio máximo en el primer segundo (FEV1), el Índice de Tiffenau (FEV1/FVC) y el mesoflujo al 50% de la FVC (MEF 50%).

Para analizar los datos fue necesario comparar cada valor de FEM con los valores teóricos de normalidad según talla y sexo. Posteriormente se compararon dichos resultados con los valores obtenidos por espirometría.

**Resultados:** En el análisis de la correlación del FEM con los valores de las espirometrías no se mira si el resultado está

o no dentro de los límites de normalidad, sólo se compara cada espirometría con su PeakFlow según talla y sexo. En el 85% de los casos existe una correlación directa del valor del FEM con el resultado de la espirometría. Si se separa por sexo, se cumple en el 80% de las niñas y el 86,66% de los niños.

**Conclusiones:** La espirometría forzada es el mejor método para valorar la gravedad de una crisis asmática y la respuesta a un tratamiento, pero requiere un equipamiento especial y la colaboración del paciente. Con este estudio se observa que el PeakFlow puede ser un aparato útil en la consulta de pediatría de atención primaria para orientarnos del grado de obstrucción de la vía aérea por las ventajas que nos ofrece: los valores de FEM se correlacionan con los valores de FEV1, es de fácil utilización, mínimo mantenimiento, fácil y rápida interpretación de los resultados, cansa menos y está indicado a partir de los 5/6 años.

### P128

#### Las dimensiones de la personalidad en niños y adolescentes con sobrepeso y obesidad

M.<sup>a</sup> del Carmen Bernabé de Frutos, Susana Méndez Gallego, Begoña Rodríguez-Moldes Vázquez, Ofelia Bartolomé Antolín, Isabel Ruiz Barranco, Antonio Pelaz Antolín  
Servicio de Salud de Castilla-La Mancha, Guadalajara.  
Servicio Madrileño de Salud, Madrid

**Introducción y objetivos:** La obesidad infantojuvenil constituye un importante problema de salud en nuestro país debido a su prevalencia ascendente, su persistencia en la edad adulta y su asociación con otras enfermedades, además de su enorme impacto económico.

Las dimensiones de la personalidad y/o los trastornos psicológicos pueden contribuir a la obesidad.

El objetivo del estudio es comparar las características específicas de las dimensiones del temperamento y carácter de la personalidad en los niños y adolescentes con sobrepeso y obesidad, con respecto a los niños con normopeso.

Los resultados podrían mostrar la importancia del estudio de la personalidad en niños y adolescentes con esta patología crónica en el diagnóstico y la orientación del tratamiento individualizado.

**Métodos:** Estudio transversal descriptivo de una cohorte de niños de 9 a 14 años de la provincia de Guadalajara, multicéntrico y multidisciplinar (pediatras, enfermeras y psiquiatra).

Se realiza muestreo consecutivo de los niños que acuden a consulta, tanto a demanda como programada.

Se consideran variables independientes el percentil de IMC (clasificando según éste a los grupos en normopeso, sobrepeso y obesidad) y las dimensiones del temperamento y carácter (Inventario Infantojuvenil de Temperamento y Carácter o Junior Temperament and Character Inventory, validado en diferentes países). Dichas dimensiones son: Búsqueda de Novedades, Evitación del Daño, Dependencia de la Recompensa, Persistencia,

Cooperación, Autodirección, Espiritualidad y Fantasía. Entre las variables de caracterización recogidas se incluyen datos personales: edad, sexo, lugar de nacimiento, resultados académicos... y familiares ( lugar nacimiento). Análisis estadístico: Programa SPSS para Windows.

**Resultados:** Se analiza una muestra de la población estudiada hasta el momento (N=79): normopeso 68.35%, sobrepeso 11.39% y obesidad 20.25% , siendo más numeroso el grupo de sobrepeso y obesidad en el sexo femenino (38%) respecto al masculino (25%).

Tras el estudio estadístico mediante modelo de regresión lineal multivariante no se han encontrado diferencias significativas ( $p < 0.05$ ) en las dimensiones de la personalidad estudiadas en esta muestra entre los tres grupos según el percentil de IMC.

**Conclusiones:** En esta primera muestra del estudio de las dimensiones de la personalidad en niños de 9 a 14 años no aparecen diferencias significativas en los niños con sobrepeso u obesidad respecto a los niños con normopeso.

Cuando termine el estudio, donde la muestra que se precisa es de 452 sujetos con pérdidas posibles de un 15%, podremos comprobar si continúa esta tendencia en los resultados o aparecen diferencias significativas en alguna de las dimensiones.

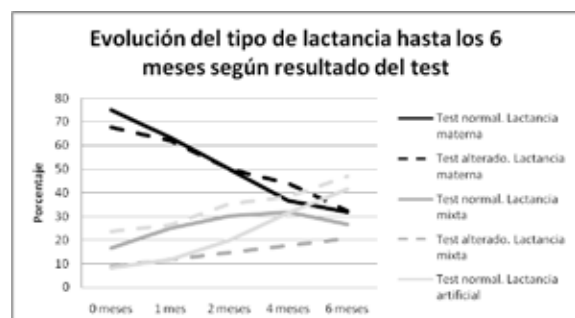
### P129

#### Salud mental en las madres y lactancia materna

Josep Vicent Balaguer Martínez, Amparo Pallarés Sancho-Tello, Amalia López Santiveri, Anouar Al-Dirra, Alicia Hernández Gil, Patxi Arbizu Urdiain  
ABS Sant Ildefons, Barcelona

**Introducción:** La presencia de malestar en la salud mental de las madres hace pensar que éste pueda influir sobre el buen establecimiento y mantenimiento de la lactancia materna.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo de una cohorte de madres recientes con 2 valoraciones de su bienestar mental, una durante el primer mes y otra a los 6 meses postparto. La valoración se realiza con el test autoadministrado General Health Questionnaire (GHQ-12) validado en español. Otras variables estudiadas: Edad gestacional, APGAR, peso y sexo del RN, patología neonatal, tipo de lactancia al nacimiento, los 2, 4 y 6 meses; edad de la madre, número de hijos y antecedentes de patología mental.



**Resultados:** Muestra de 94 madres. Primer test patológico en el 27,7% frente a 19,1% de test patológicos a los 6 meses ( $p < 0,05$ ). Se aprecia que las madres con test normal al nacimiento del RN presentan mayor establecimiento de lactancia materna (76,5% frente a 68,5%) si bien esta diferencia no es significativa. Por contra las madres con test alterado al inicio tienen un riesgo 3,8 veces superior de iniciar lactancia artificial (IC 95% 1,2 a 12,7). Por contra, en las madres con test normal al inicio que no dan pecho, predomina la lactancia mixta. Al sexto mes no se aprecian diferencias entre los diferentes tipos de lactancia y la presencia de test alterado.

De entre todas las otras variables estudiadas no se encuentra ninguna que se relacione significativamente con la mayor o menor prevalencia de lactancia materna. Dentro de los motivos para no iniciar o abandonar la lactancia materna exclusiva, independientemente del resultado del test, predominan los motivos inespecíficos ("se queda con hambre", "no me sale suficiente leche"... ) con el 58,8%, seguido de las madres que reconocen directamente que no quieren dar el pecho (18,5%).

**Conclusiones:** En líneas generales la alteración del bienestar mental no interfiere de manera importante con la lactancia materna. De todas maneras, en las madres con riesgo de pérdida del bienestar mental, deberíamos hacer mayor apoyo de la lactancia materna las primeras semanas.

## P130

### Salud ocular infantil: participación de ópticos-oftalmólogos y Atención Primaria

Luis Zafra Anta, María Pilar Pérez Segura, Raquel Lapuente Monjas, Nicolás Toledano Fernández, Miguel Ángel Zafra Anta, M.<sup>a</sup> Rosa Albañil Ballesteros  
*Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid*

**Introducción:** Los problemas visuales no correctamente diagnosticados y tratados causan alteración en el desarrollo visual de los niños y pueden determinar posibles secuelas como ambliopías. Además la alteración visual puede influir en: fracaso escolar, trastornos sociales y psicológicos. El 20% de la población tiene defectos de refracción; un 1-5% presenta ambliopía.

**Objetivo:** Conocer los problemas oculares de los pacientes pediátricos atendidos por optometristas en un hospital de segundo nivel.

**Material-métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo de los pacientes pediátricos (rango 3-14 años) remitidos en 2010 al optometrista desde las consultas oftalmológicas, para graduación. Revisión a través de la historia clínica informatizada. La derivación inicial fue desde AP. A todos se les realizó estudio de función ocular: Reflejo fotomotor; test de Hirschberg; agudeza visual (escala de Pigassou en niños de 3- 4 años; escala de Snellen en 4-5, y escala de letras en mayores); test de visión cromática de Ishihara o test de colores de Farnsworth; como material de ayuda el autorrefractómetro.

**Resultados:** Se atendió a 1110 pacientes por los optometristas (niñas 52,16%), < 7 años 91 (8,42%). Encontramos: Déficit visual en 742 (66,85%), de ellos ya conocido previamente en 286 (38,54%), con estrabismo 43 (14,79%) y miopía con o sin astigmatismo 164 (57,34%). Otros diagnósticos: problemas de ambliopía 39 (3,51% del total), insuficiencia de convergencia 10 (0,9%), problemas de alineación óptica 50 (4,5%). Actuaciones: precisaron oclusión temporal 5, retirada de corrección óptica 7, cambios en graduación 189 (51,9%), mantenimiento de corrección 175 (48,1%). Tenían alteración en visión cromática: 5.

### Conclusiones:

- Resaltar la importancia de la detección precoz en AP de las alteraciones visuales y su correcta derivación y atención para evitar ambliopías y conseguir con ello un óptimo desarrollo visual y personal. Se debe ser exigente en los controles visuales en mayores de 7 años de edad por el progresivo avance a zonas miópicas con la edad.
- La participación del óptico-optometrista, tanto en el diagnóstico de los problemas visuales y sus medidas terapéuticas, como en los controles evolutivos, es importante a todas las edades, también en los menores de 7 años para evitar ambliopías.

## P131

### Segurança rodoviária infantil-Porque continuamos a errar?

Marcos Roberto Martins Sanches, Joaquina Rosário, Elisabete Oliveira, Rosa Feliciano  
*Unidad de Saúde Familiar São Domingos, Fatima. Hospital Distrital de Santarém (Portugal)*

**Introdução:** Os acidentes rodoviários (AR) são a principal causa de morte e incapacidade infantil em Portugal e Espanha. É imprescindível conhecer as principais causas de erro na utilização de sistemas de retenção (SR) para otimizar a intervenção preventiva dos profissionais de saúde.

**Objetivo:** Avaliar a percepção de conhecimentos e a correcta utilização de SR por parte dos cuidadores.

**Metodologia:** Estudo prospectivo, realizado num Centro de Saúde, com aplicação e análise individual de questionário a pais que acompanham crianças passíveis de utilizarem SR. A amostra foi de conveniência. Dividiu-se a amostra em partes iguais, segundo o peso das crianças: dos 0 aos 18 kgs e com peso  $\geq$  18 kgs.

**Resultados:** Analisaram-se 238 questionários. 88% da amostra considerou ter conhecimentos suficientes sobre o tema. Verificou-se protecção correcta em 63% dos inquiridos. A principal causa de protecção incorrecta é a utilização incorrecta de SR (27%) vs. não utilização de SR (10%).

No grupo 0-18 kgs verificou-se que 5% foram transportadas sem SR, principalmente devido a falta de condições

monetárias (5/6) e esquecimento (1/6). Dos que utilizaram SR, em 41% verificou-se utilização incorrecta. O erro mais frequente foi a posição virado para a frente no grupo com menos de 3 anos (32%), seguidos da inadequação do SR ao peso da criança (5%) e colocação do SR no banco dianteiro com airbag ligado (4%).

No grupo  $\geq 18$ kgs registou-se que 16% das crianças foram transportadas sem SR. A principal razão foi o facto de ocasionalmente não ter o SR (7/19), seguidos de esquecimento (5/19), desconhecimento da necessidade de continuar a utilizar SR tendo em conta idade da criança (5/19) e trajecto curto (2/19). Dos que utilizaram

SR, verificou-se que 18% o utilizaram correctamente. O erro mais frequente foi a inadequação do SR ao peso da criança (12%) e colocação do SR no banco dianteiro com airbag ligado (6%).

**Conclusão:** Existe uma discrepância evidente entre a percepção de conhecimentos por parte dos pais e as boas práticas de utilização de SR. No grupo 0-18 kgs, os profissionais de saúde deverão principalmente revisar a adequada utilização de SR. No grupo  $\geq 18$  kgs, deverão alargar a intervenção preventiva reforçando a ideia da obrigatoriedade na utilização de SR.

JUEVES 31 DE MAYO, 17:15-18:15 h.  
ÁREA PÓSTER 2

NEUMOLOGÍA

**Moderadora:** Francisco Girón Caro. *Granada*

**P132**

**¿Puede optimizarse el intervalo de administración de omalizumab en el tratamiento del asma grave pediátrica? Resultados preliminares**

Sergi Navarro Vilarrubí, Robert Cilveti Portillo, Idoia Grange Sobe, Nagore Español Roca, Mireya Torres Moliner, Jaume Margarit Mallol  
*Hospital Universitario Mútua Terrassa, Barcelona*

**Introducción y objetivos:** El Omalizumab en el control del asma grave pediátrico ha demostrado ser clínicamente muy efectivo. Sin embargo, es un fármaco de elevado coste y que requiere de numerosas visitas del niño al hospital. Presentamos los resultados preliminares en 3 sujetos de la aplicación de una variante del protocolo estándar de administración de Omalizumab. Analizamos el valor de la clínica, del cuestionario CAN y de la espirometría en la monitorización de la respuesta al tratamiento. Calculamos el ahorro en costes de nuestra variante en relación al protocolo estándar.

**Métodos:** Diseño intrasujeto de 3 pacientes (mediana edad 11,4) con asma grave sensibilizado, que cumplían criterios para tratamiento con Omalizumab. Siguiendo ficha técnica, inicialmente los pacientes recibieron las dosis correspondientes cada 2 semanas. Se analizaron los datos de los primeros 12 meses de tratamiento. En cada administración del fármaco, se recogieron variables clínicas (cuestionario CAN y exacerbaciones) y la función pulmonar por espirometría. Durante la fase de mantenimiento, si la buena respuesta clínica y la función pulmonar se mantenían en 2 administraciones, se retrasaba 1 semana la siguiente administración de Omalizumab (hasta un máximo de 4 semanas). En cambio, si la clínica o la espirometría empeoraban, se avanzaba la siguiente administración en 1 semana (hasta un mínimo de 2). Finalmente, se calculó el ahorro de visitas y económico en fármaco.

**Resultados:** Se observó una mejoría inicial relevante en el CAN, las exacerbaciones y el FEV<sub>1</sub>. Sin embargo, en la fase de mantenimiento sólo los valores de FEV<sub>1</sub> permitieron ajustar los intervalos de administración. Ni las exacerbaciones ni las puntuaciones del CAN fueron consistentes. Manteniendo el intervalo de administración entre 2 y 4 semanas, los valores espirométricos se mantuvieron normales en los 3 sujetos durante todo el periodo.

Respecto a los costes, en los 12 meses de aplicación de nuestra variación del protocolo se ahorraron entre 6-10 visitas y entre 5,000-18,000 € por sujeto.

**Conclusiones:** 1) Los beneficios del Omalizumab para el control del asma pediátrico grave observados en nuestros pacientes coinciden con los publicados. 2) Aunque de forma muy preliminar, ajustando el intervalo de administración de Omalizumab (entre 2 y 4 semanas) en función de los valores del FEV<sub>1</sub>, los 3 pacientes incluidos mantuvieron unas respuestas clínica y espirométrica (FEV<sub>1</sub>) favorables en el control de su asma. Asimismo, con la variación del protocolo también se consiguió un ahorro relevante de recursos económicos (25-35%) y de visitas al hospital (6-10) para estos pacientes.

**P133**

**Análisis del manejo del derrame pleural paraneumónico en nuestra unidad**

Marita Lardón Fernández, Guillermo Cañadas de la Fuente, Mariam Tribak, Riccarda Tesse, José Uberos Fernández, Adolfo Sánchez Mareco  
*Hospital Universitario San Cecilio, Granada*

**Introducción:** Existen pocas guías clínicas sobre el manejo del derrame pleural paraneumónico (DPP) en pediatría. De hecho, siguen existiendo controversias en algunos aspectos de su diagnóstico y tratamiento, que solo estudios bien diseñados en niños nos podrán aclarar en un futuro. **Objetivos:** Analizar el tipo y rentabilidad de las pruebas diagnósticas, la terapéutica empleada y las complicaciones observadas en el DPP en nuestra unidad.

**Método:** se realizó un estudio retrospectivo de los pacientes ingresados en nuestra unidad con el diagnóstico de DPP entre los años 2001 y 2011. **Resultados:** Un total de 59 pacientes fueron diagnosticados de DPP en el período de estudio. La estancia media en Sala fue de 9.29 días. El 58.6% de los pacientes (34) precisó ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos con una estancia media en días de 7.9. En cuanto a las pruebas diagnósticas empleadas, se realizó Mantoux en un 50.8% de los casos (siendo negativo en todos ellos), baciloscopia en el 18.6% (negatividad del 100%), serologías en el 36.2% (positiva a Mycoplasma en un 5.2% de los casos) y antígeno neumocócico en orina en el 77.2% de los casos (43% negativo y 56.8% positivo). El hemocultivo fue solamente



positivo en un 18.2%, siendo el cultivo de líquido pleural positivo en 27.5 % de los casos. El número medio de radiografías de tórax realizadas durante el ingreso en nuestra unidad fue de 6.19. La duración media en días de antibioterapia intravenosa fue de 13.9, siendo las combinaciones de antibióticos más empleadas, la cefotaxima + vancomicina (47.4%), amoxicilina clavulánico (8.8%), cefotaxima+macrólidos/clindamicina (7%). El 49.2% de los pacientes precisó drenaje pleural. La duración media en días del tubo de drenaje fue de 6.56. Se administraron fibrinolíticos a un 27.1% de los pacientes, siendo la uroquinasa el fibrinolítico empleado en todos los casos. La media de dosis de fibrinolítico fue de 4.25, administrándose en el 61.5% de los casos entre el primer y segundo día desde su ingreso. Solamente precisaron cirugía el 5.1% de los pacientes. El 6.8% reingresó por neumonía con derrame en otra localización y un 5.2% se complicó con sepsis.

**Conclusión:** El gran número de casos en los que no se obtuvo confirmación microbiológica puede deberse al elevado uso de antibióticos antes de su ingreso (42.5%). No obstante, sería conveniente emplear técnicas microbiológicas con mayor rentabilidad como la reacción en cadena de la polimerasa.

#### P134

##### Complicaciones asociadas a bronquiolitis por virus respiratorio sincitial. Nuestra cauística en el último año

M.<sup>a</sup> Teresa Romero Paniagua, Ana M.<sup>a</sup> Campos Martínez, Rafael Martínez de la Ossa Sáenz-López, Beatriz Guerrero Montenegro, Manuel Díaz Molina, David Barajas de Frutos  
*Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada*

**Introducción y objetivos:** La bronquiolitis es una de las enfermedades del tracto respiratorio inferior más frecuentes en los dos primeros años. Su elevada morbilidad origina una gran demanda asistencial y causa un importante número de ingresos hospitalarios, en parte, por las complicaciones que puede conllevar.

Realizamos una revisión de los niños ingresados en nuestro centro en el último año con bronquiolitis por VRS que desarrollaron complicaciones durante su evolución.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo, observacional, de 47 casos de bronquiolitis VRS+, ingresados en el Servicio de Pediatría de un hospital de tercer nivel durante el año 2011, que presentaron alguna complicación. Se analizan las siguientes variables: edad, sexo, antecedentes, score al ingreso según la escala de Wood-Downes-Ferrés (WDF), complicaciones presentadas durante la evolución (neumonía de probable origen bacteriano, atelectasia, apnea, otitis media aguda, laringitis, hiponatremia, artritis y coinfecciones), estancia media, necesidad de cuidados intensivos y tratamiento recibido.

**Resultados:** Ingresaron 165 pacientes con bronquiolitis por VRS, 47 de ellos presentaron complicaciones (28%). De éstos, 55,3% fueron niñas, 6,3% tenían antecedentes

de prematuridad y 2,1% de parálisis cerebral. La edad media al ingreso fue de 7,5 meses. El score al ingreso según la escala de WDF fue leve en el 29,8% de los casos, moderado en el 59,6% y grave en el 10,6%. La complicación más frecuente fue la neumonía de probable origen bacteriano (34%), seguida de atelectasia (29,8%), apnea (19,1%), laringitis (4,3%), otitis media (2,1%), hiponatremia (2,1%) y artritis (2,1%). Se observó coinfección por virus de la gripe A (14,9%), rotavirus (10,5%) y Bordetella pertussis (2,1%). No falleció ningún paciente. La estancia media hospitalaria fue de 6,97 días. 10,6% precisaron ingreso en UCIP. En cuanto al tratamiento, el 93,6% recibió aerosolterapia y aspiración de secreciones, el 38,3% corticoterapia y el 51,1% antibioticoterapia.

**Conclusiones:** Un porcentaje apreciable de los niños hospitalizados en nuestro centro por bronquiolitis por VRS sufrieron complicaciones. La mayoría de ellos ingresaron con un score moderado-grave. Las complicaciones más frecuentes fueron neumonías de probable origen bacteriano, atelectasias y pausas de apnea, y en un cierto porcentaje se observó coinfección con otros patógenos, especialmente con virus de la gripe A y rotavirus. Estas complicaciones a veces hacen necesario el ingreso un UCIP. No falleció ningún paciente.

#### P135

##### Fibrobroncoscopia pediátrica. Nuestra experiencia en 66 casos

Guadalupe Borja Urbano, Anselmo Andrés Martín, Guadalupe Pérez Pérez, Martín Navarro Merino  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla*

**Introducción:** La fibrobroncoscopia(FBC) es una técnica segura que permite la inspección de las vías aéreas, proporcionando información anatómica y dinámica de las mismas. en la mayoría de las ocasiones se realiza con fines diagnósticos y/o para la obtención de muestras.

**Material y técnica:** desde Junio 2010 a Enero 2012 se han realizado 66 FBC en la Sección de Neumología Pediátrica de nuestro hospital.

**Las peticiones procedían:** 62.1% de Neumología Pediátrica, 15.1% de otras secciones, 9% de otros hospitales, 6% de Atención Primaria, 3% de Oncología Pediátrica, 3% de Cuidados Críticos y 1.5% de Neonatología.

**Tipo de acceso:** 77.2% mascarilla laríngea, 16.6% fosa nasal, 6% tubo endotraqueal. En 3 pacientes se realizó broncoscopia rígida para la extracción de cuerpo extraño. Indicación: 16.6% neumonía de repetición, 15.1% tos persistente, 12.2% asma de difícil control, 12.1% estridor laríngeo, 12.1% cuerpo extraño, 10.6% laringitis de repetición, 4.5% lesión pulmonar en la radiografía de tórax y un 16.6% pacientes por causas variadas.

La media de edad fué de 4.7 años (rango de 10 días a 13 años).

**Resultados:** La FBC fue patológica en un 38% (25 casos). Los hallazgos anatómicos más destacados fueron: 1 estenosis subglótica; 1 traqueomalacia; 1 ausencia de

cuerda vocal izquierda; 1 edema de glotis, 1 ausencia de permeabilidad de bronquio segmentario; 1 disminución de calibre BPI; 1 carcinoma mucopidermoide; 1 pólipo tuberculoso endobronquial, 1 caso de hem siderosis pulmonar y 4 cuerpos extraños.

En el 28% (18 casos) de los estudios microbiológicos se aislaron microorganismos, siendo los más frecuentes: 4 *Haemophilus influenzae*, 3 *Streptococcus pneumoniae* y 2 *Moraxella catarrhalis*.

Ninguno de los casos presentaron complicaciones.

### Conclusiones:

- La fibrobroncoscopia es una técnica segura y en nuestra experiencia sin complicaciones.
- El acceso de la vía aérea se ha realizado mediante mascarilla laríngea en la mayoría de los casos, seguido por la vía nasal y tubo endotraqueal.
- Las neumonías persistentes y/o recurrentes, la tos persistente y el asma de control difícil fueron las indicaciones más frecuentes.
- En 4 casos hemos encontrado anomalías anatómicas de la vía aérea y 4 cuerpos extraños.
- La rentabilidad microbiológica fue del 38% en nuestra serie.

### P136

#### Manejo conservador de la hiperinsuflación lobar

Esther Moreno Medinilla, Carlos Hermoso Torregrosa, Pilar Caro Aguilera, Gema Lozano Sánchez, Antonio Urda Cardona, Antonio Jurado Ortiz  
*Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga*

**Introducción y objetivos:** Las malformaciones congénitas del pulmón y vías aéreas constituyen un amplio espectro de anomalías del desarrollo, pueden permanecer asintomáticas y descubrirse accidentalmente en estudios de imagen. El enfisema lobar (hoy día conocido como hiperinsuflación) es una sobredistensión progresiva de uno o dos lóbulos pulmonares, debida a un mecanismo valvular. Suele considerarse la cirugía (lobectomía) como primera opción terapéutica en pacientes sintomáticos. Presentamos cuatro casos de manejo conservador.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de hiperinsuflación lobar tratados de manera conservadora.

**Resultados:** Casos 1 y 2: lactantes de 3 meses, en el contexto de una bronquiolitis, se objetivó en la Rx tórax una área de hiperinsuflación localizada. Tras resolverse el cuadro quedaron asintomáticos. En el caso 2 el estudio se completó con broncoscopia y se apreció bronquio de LSI y subsegmentarios obstruidos debido a malacia.

El caso 3 se trata de un recién nacido varón de 20 días, que en el contexto de un cuadro de fiebre sin foco, se apreció hipoventilación en campo superior izquierdo. Rx de tórax: hiperinsuflación del hemitórax izquierdo con desplazamiento mediastínico contralateral; los hallazgos del TC sugerentes de enfisema lobar del LSI. En la bron-

coscopia se objetivó malacia distal del bronquio principal izquierdo con colpaso de la luz.

El caso 4 es una lactante de 24 días, con la sospecha prenatal de enfermedad quística pulmonar. Asintomática, destacando en la exploración una hipoventilación leve en hemitórax izquierdo. En Rx de tórax se apreció aumento de densidad a nivel parahiliar izquierdo. Los hallazgos del TC fueron compatibles con enfisema obstructivo, planteando como primera posibilidad diagnóstica la de hiperinsuflación lobar congénita.

Dada la estabilidad clínica se decidió actitud conservadora en todos los casos con seguimiento en consulta externa de neumología infantil. El caso 1 se dio de alta a los 6 años de edad con Rx tórax y pruebas funcionales respiratorias (espirometría) normales. Los casos 2, 3 y 4, tienen 2 años, 3 y 5 meses, respectivamente, en el momento de remitir este abstract, su situación clínica es estable sin compromiso respiratorio.

**Conclusiones:** Las anomalías broncopulmonares tienen una amplia variabilidad en su expresión clínica, habiendo sido hasta ahora el tratamiento quirúrgico la primera opción terapéutica. En el caso del “enfisema lobar congénito”, dada la normalidad del parénquima pulmonar, si el paciente se encuentra asintomático o las exacerbaciones respiratorias se toleran adecuadamente, en nuestra opinión, el manejo conservador es una opción tan válida como la quirúrgica

### P137

#### Manejo de la bronquiolitis folicular a propósito de un caso

Teresa Gallegos Miralles de Imperial, M.<sup>a</sup> José Moreno Valera, Isabel Delgado Pecellin, José Antonio Porras Cantarero, Juan Pedro González Valencia, Macarena Anchoriz Esquitino  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La bronquiolitis folicular (BF) es una entidad poco frecuente, consistente en una hiperplasia del tejido linfoide asociado al bronquio debido a estímulos inflamatorios e infecciosos de probable base autoinmune. Ocasiona un cuadro broncoobstructivo de difícil manejo, con compromiso intersticial y atrapamiento aéreo por afectación de la vía aérea pequeña. El diagnóstico de certeza es anatomopatológico. El tratamiento está basado en esteroides sistémicos, obteniéndose generalmente buena respuesta y el pronóstico aparentemente es favorable.

**Caso clínico:** Niña de 4 años que consulta por presentar desde los 18 meses de edad sibilancias recurrentes de difícil control (budesonida 200 mcg cada 12 h y montelukast 4 mg) y neumonías de repetición que en los últimos 8 meses se acompaña de astenia, anorexia, pérdida de 2 Kg de peso, febrícula intermitente y quejido respiratorio. Antecedentes personales: pretérmino (32 SG), enfermedad de membrana hialina, dermatitis atópica. Antecedentes familiares: sin interés. Exploración física: aspecto de enfermedad, ACR: Sibilancias y crepitantes diseminados en ambos campos pulmonares, no soplos; taquipnei-

ca; tiraje subcostal e intercostal; saturación basal 89%. Pruebas complementarias: hemograma normal; mantoux 0 mm; IgE total y específica a neuroalergenos negativos; alfa-1-antitripsina normal; Rx ap de tórax y TACAR pulmonar: infiltrado micronodular en LSD, patrón en vidrio deslustrado con imágenes en árbol en brote, pequeñas atelectasia en LSD, LM y llingula; estudio inmunológico normal; serología de neumonías víricas y bacterianas negativas; biopsia pulmonar (microtoracotomía): bronquiolitis folicular con hiperplasia folicular linfoide. Ante este diagnóstico se inicia tratamiento con prednisona (2 mg/Kg/d), que en sucesivas consultas se desciende la pauta de corticoides progresivamente (actualmente 0.3 mg/Kg/d) con mejoría progresiva de la clínica disminuyendo el número de crisis de broncoespasmo y las necesidades de oxígeno suplementario durante las mismas. TACAR de control: se visualiza una lesión de aspecto fibroso de posible origen inflamatorio residual en LM, no afectación de la vía aérea fina ni del intersticio pulmonar.

**Conclusiones:** Debemos sospechar neumatía intersticial (NI) ante la presencia de broncoespasmos de difícil control, taquipnea e hipoxemia. La BF constituye un tipo de NI propia de la infancia. El TACAR constituye la prueba de imagen de elección ante la sospecha de NI. El diagnóstico de confirmación debemos realizarlo mediante biopsia pulmonar. El tratamiento corticoideo constituye el tratamiento de elección.

La BF es una entidad cuyo diagnóstico hay que buscar, pero una vez establecido conseguimos una mejoría significativa con el tratamiento.

### P138

#### Neumonías con derrame paraneumónico y necrotizantes en un periodo de tres años

Ane Plazaola Cortázar, Leyre Lucea Martínez, Leonor Arranz Arana, Marta Alonso Asencor, María Ercibengoa Arana  
Hospital Universitario Donostia, Guipúzcoa

**Introducción y objetivo:** La neumonía es una causa importante de morbilidad infantil. *Streptococcus pneumoniae* es el patógeno causal más frecuente. En los últimos años se observa un aumento en la prevalencia de neumonías con derrame pleural y necrotizantes. El objetivo de nuestro estudio es describir las características clínicas y evolución de los niños ingresados por neumonía.

**Método:** Estudio descriptivo y retrospectivo por revisión de historias clínicas de los niños ingresados en nuestro centro durante los años 2009, 2010 y 2011 con diagnóstico de neumonía con derrame paraneumónico o neumonía necrotizante. En cada paciente se analizan las variables de: edad, sexo, vacunación antineumocócica, patología asociada, duración del ingreso, clínicas, valores analíticos, imagen radiológica, tratamiento antibiótico previo, análisis de líquido pleural y tratamiento fibrinolítico.

**Resultados:** De los 350 ingresos por neumonías en los 3 últimos años, 64 correspondían a neumonías con derra-

me pleural y 12 neumonías necrotizantes. En el año 2009 representaron el 25,4%; en 2010 el 16,8%; y en 2011 el 15,3%. La media de edad fue de 3,8 años. El 62,7% fueron varones. La duración media del ingreso fue de 9,07 días (rango 3-28). El 67% habían recibido vacuna antineumocócica 7-valente. Clínica: tos en 73,1%, fiebre > 38.5°C en 62,7%, dolor torácico en 35,8%. Analítica de ingreso: leucocitosis > 15.000/uL en 55,2%, Proteína C reactiva > 70 mg/L en 68,6%. Tratamiento antibiótico previo en 53,7%. Fueron tratados con cefalosporina de 3ª generación en el 100% de los casos, asociándose en su evolución clindamicina en el 13,4% y vancomicina en el 14,9%. Precisarón drenaje torácico el 44,8% y se realizó tratamiento fibrinolítico (urokinasa) en el 16,4%. El hemocultivo resultó positivo a *S. pneumoniae* en 4 casos (2 fueron serotipo 1, otro serotipo 3 y el cuarto serotipo 10A). El cultivo de líquido pleural fue positivo en una ocasión a *S. pneumoniae* serotipo 1 y se aisló el antígeno neumocócico en 17 ocasiones. Se realizó control radiológico al mes del alta en el 37,3% de los casos, con resolución de imagen radiológica en el 80%.

**Conclusión:** La morbilidad en las neumonías con derrame y necrotizantes es importante y requiere un ingreso prolongado. La evolución es favorable a medio plazo. Los cultivos presentan un bajo rendimiento diagnóstico. Un porcentaje de 67% de los niños contaban con vacunación antineumocócica. En nuestra serie ninguno de los serotipos aislados en hemocultivo era vacunal. Se ha observado una disminución de neumonías complicadas.

### P139

#### Niveles de óxido nítrico exhalado e índice de predicción de asma

Carlos Hermoso Torregrosa, Celia Pérez Serralvo, Manuel Carrasco Zalvide  
Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

**Introducción y objetivos:** La determinación de óxido nítrico exhalado (FeNO) es una técnica no invasiva que se utiliza en el diagnóstico y seguimiento de pacientes asmáticos.

**Objetivos:** Analizar niveles de FeNO en niños asmáticos en seguimiento en consulta externa de Neumología. Comparar niveles de FeNO en niños con índice de predicción de asma (IPA) positivo y en niños con IPA negativo para determinar si existen diferencias estadísticamente significativas. Valorar su utilidad para el diagnóstico y seguimiento en cada grupo de pacientes.

**Métodos:** Análisis retrospectivo de historias clínicas de niños asmáticos, registrando antecedentes, nivel de gravedad y grado de control del asma mediante cuestionario validado. Determinación de FeNO mediante equipo portátil (NiOx-Mino) realizando mediciones mediante reacción electroquímica.

**Resultados:** Se realizaron 103 mediciones. La media de FeNO en niños con IPA positivo fue de 36,7 ppb frente a

19,39 de niños con IPA negativo. También fue mayor en los que tenían pruebas cutáneas positivas (31,16 frente a 10,52). Hubo diferencias significativas en los que tenían test de broncodilatación positivo (31,38 frente a 24,60). En niños con mal control la media fue 33,97 frente a 23,87 en bien controlados. Un 47,5% sufrió modificaciones terapéuticas tras la llegada de resultados, siendo la media de FeNO de niños a los que se aumentó medicación de 67,81, de 10,68 en los que se redujo medicación y 15,81 en los que no se modificó el tratamiento.

**Conclusiones:** La FeNO es un marcador no invasivo de inflamación eosinofílica de la vía aérea válido, reproducible y estable. Es útil como complemento de la función pulmonar en el diagnóstico y monitorización terapéutica del asma. Existen diferencias significativas entre niños con IPA positivo e IPA negativo. Hay mayor correlación clínica de los resultados de la prueba en el grupo de IPA positivo. Un valor superior a 35 ppb indica aumento de la inflamación en las vías aéreas correlacionándose con peor control y mayor morbilidad de la enfermedad. Se puede ajustar la dosis de fármacos antiinflamatorios o plantear su retirada en función de los resultados. En nuestro caso, la llegada de los resultados modificó el tratamiento en la mitad de los pacientes siendo útil en el seguimiento del niño asmático.

## P140

### Pleurodesis con sangre autóloga como tratamiento del neumotórax refractario

David Zapata Hernández, Lucía Villacieros Hernández, María Dolores Pastor Vivero, Pedro Mondéjar López, Susana Beatriz Reyes Domínguez, Manuel Sánchez Solís de Querol

*Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia*

**Introducción:** En la actualidad existen diferentes armas terapéuticas para el tratamiento de los neumotórax. En los casos de mala evolución con refractariedad al drenaje torácico, recidiva y persistencia del escape aéreo, se puede recurrir a la pleurodesis. Este procedimiento consiste en la adhesión de ambas hojas pleurales mediante la inyección de un agente que genera una intensa inflamación a este nivel. En niños es excepcional tener que emplear este procedimiento. En adultos se utilizan agentes como el talco, quimioterápicos como la bleomicina entre otros, e incluso sangre del propio paciente, pero estos tratamientos han sido poco evaluados en niños.

**Resumen del caso clínico:** Presentamos el caso de un lactante de 8 meses ingresado por cuadro de distrés respiratorio y neumotórax bilateral, que fue diagnosticado de Histiocitosis de células de Langerhans con grave afectación pulmonar (múltiples bullas aéreas, condensaciones parenquimatosas, atelectasias, etc) y cutánea. Se inició tratamiento con corticoides sistémicos y Vinblastina, intensificándose posteriormente con Vinblastina y ARA-C. En su evolución clínica, el paciente presentó neumotórax bilateral de difícil control, precisando la colocación de varios tubos de drenaje torácico, con recidiva de los mis-

mos. A los 40 días de su ingreso, dado el estado del paciente con imposibilidad para retirar los drenajes, y ante la sospecha de la presencia de fístula alveolo-pleural, se consideró la pleurodesis con sangre autóloga como la técnica más beneficiosa para este caso, dados los efectos adversos de otras sustancias como la bleomicina o el talco, y la escasa literatura publicada a este respecto. La técnica se llevó a cabo con éxito y la evolución clínico-radiológica posterior fue satisfactoria.

**Conclusiones:** Aportamos así, un nuevo caso de neumotórax recidivante bilateral tratado con pleurodesis con sangre autóloga, técnica poco invasiva, con escasos efectos adversos descritos, y con la que hemos obtenido excelentes resultados, a pesar de la poca experiencia de dicha técnica en pacientes pediátricos.

## P141

### Pleurodesis con sangre autóloga en paciente con fístula broncopleurales persistente

Andrea Fernández de la Ballina, Josep Cortés Benavente, Francisco de Borja Osona de Torres, José Antonio Gil Sánchez, José Antonio Peña Zarza, Joan Figuerola Mulet

*Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca*

**Introducción:** En los últimos años ha aumentado la frecuencia de neumotórax y fístula broncopleurales en pacientes ingresados con neumonía. El tratamiento habitual es quirúrgico en caso de no resolverse con un drenaje torácico en un tiempo variable. La pleurodesis con sangre autóloga es un procedimiento alternativo que se ha comenzado a emplear en adultos recientemente, aunque existen pocos casos descritos en la edad pediátrica.

**Caso clínico:** Paciente varón de 19 meses, sin antecedentes de interés, que presenta fiebre 38.5°C, tos, dificultad respiratoria y decaimiento de 3 días de evolución. Destaca taquipnea, hipoventilación en todo el hemitórax izquierdo y soplo tubárico de predominio posterobasal en la exploración física.

En radiografía y ecografía de tórax se objetiva condensación en lóbulo inferior izquierdo con derrame pleural paraneumónico, con un grosor máximo de 1.5 centímetros. Se inicia cobertura antibiótica con Cefotaxima 200 mg/kg/día.

Presenta empeoramiento respiratorio el 4º día, con aumento del derrame pleural, precisando toracocentesis (con salida de líquido pleural purulento, bioquímica compatible con empiema y cultivo positivo para neumococo tanto en sangre como en líquido pleural) y colocación de drenaje pleural.

El 9º día se observa fuga aérea, comprobándose la existencia de neumotórax apical izquierdo. Tras pérdida accidental del drenaje a las 48 horas, se decide conducta expectante, ante el buen estado general y mínimo neumotórax residual en radiografía de tórax. En el seguimiento clínico y radiológico ambulatorio, se objetiva *aumento progresivo del neumotórax*. Se confirma mediante TAC loculación del mismo, descartando también

la posibilidad de neumonía necrotizante u otra patología subyacente.

Ante la *sospecha de fístula broncopleural* se coloca nuevo tubo de drenaje pleural, persistiendo la fuga aérea activa durante 14 días, por lo que se decide realizar *pleurodesis con sangre autóloga*. Se instila 50 ml /1.73 m<sup>2</sup> de sangre del propio paciente a través del tubo pleural, realizando cambios posturales durante 30 minutos, sin complicaciones, y con cese de fuga aérea en menos de 24 horas, pudiéndose retirar el drenaje sin presentar nuevas recurrencias.

**comentarios:** La pleurodesis con sangre autóloga es una técnica poco utilizada en pacientes pediátricos hasta la fecha. Se debe valorar como alternativa a la opción quirúrgica en pacientes con fuga aérea persistente, considerando su simplicidad y la escasa presencia de complicaciones que presenta.

#### P142

##### **Pneumotórax espontáneo em idade pediátrica: experiência de um serviço de pediatria geral**

Ângela Dias, Marta Santalha, Filipa Correia, Ana Luísa Lobo, Carla Laranjeira

*Centro Hospitalario do Alto Ave, Guimarães (Portugal)*

**Introdução e objetivos:** O pneumotórax espontâneo (PE) na idade pediátrica é uma entidade aparentemente rara, cuja incidência real permanece desconhecida dada a escassez de dados publicados versando esta faixa etária, sendo a sua abordagem controversa. Os autores pretenderam caracterizar as manifestações clínicas, evolução e prognóstico verificados numa amostra pediátrica.

**Métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo das crianças/adolescentes admitidos no serviço de urgência por PE entre janeiro de 2009 e dezembro de 2011. Analisaram-se dados demográficos, fatores de risco, classificação de PE, apresentação clínica, exames complementares efetuados, terapêutica e recorrência de PE.

**Resultados:** Foram admitidos 9 doentes por PE, com predomínio do sexo masculino (55,6%) e idade compreendida entre os 16 meses e os 17 anos (mediana de 16 anos). O IMC mediano era de 18,34±2,1Kg/m<sup>2</sup>. A maioria (55,6%) apresentava PE primário. Naqueles com PE secundário, constatou-se asma em 3 casos e PE pós-infeccioso em 1 caso. Um adolescente apresentava hábitos tabágicos. Os sintomas tiveram início, em média, 24,7h antes da admissão destacando-se a toracalgia, dispneia e tosse seca em 88,9%, 66,7% e 44,4% casos, respetivamente. O PE surgiu em repouso na maioria.

Objetivou-se diminuição do murmúrio vesicular em todos os casos; 1 apresentava sinais de dificuldade respiratória. Todos efetuaram telerradiografia torácica pósterio-anterior que confirmou o diagnóstico, destacando-se o predomínio de PE de grande volume e à esquerda (55,6%).

Foi instituída oxigenoterapia a todos os casos. Um doente efetuou terapêutica conservadora isolada. Os restantes (88,9%) foram submetidos a drenagem transtorácica,

com necessidade de sucção em 2 casos. Necessitaram de intervenção cirúrgica noutra centro 3 casos (33,3%), um dos quais por *air leak* persistente e os restantes por pneumotórax recidivante ipsilateral.

O tempo de internamento médio foi de 7,7 dias; 55,6% dos doentes necessitaram ser transferidos, para observação por especialidade inexistente no hospital.

Com um *follow-up* mediano de 13±7,4 meses, verificou-se recorrência do pneumotórax em 33,3% (todos ipsilaterais), em média 41 dias após o diagnóstico. Sem outras intercorrências.

Da investigação complementar destacam-se níveis de alfa1-antitripsina normais na totalidade. Naqueles submetidos a TC tórax (66,7%) constatou-se a presença de bolhas subpleurais apicais (2 casos) e densificações pleuro-parenquimatosas apicais (2 casos), não tendo os restantes achados patológicos.

**Conclusões:** Verifica-se nesta amostra a realização frequente de drenagem transtorácica, possivelmente decorrente do predomínio de PE de grande volume. Destaca-se a importância de estudos acerca do PE em idade pediátrica, possibilitando a emergência de recomendações da terapêutica adequada às particularidades inerentes a esta faixa etária.

#### P143

##### **Uso de medicación inhalada em Pediatría: validación de una intervención docente en el uso de dispositivos de medicación inhalada en pacientes con patología obstructiva de la vía aérea baja**

Paula Alonso Quintela, Daniel Mata Zubillaga, María Mora Matilla, Santiago Lapeña López de Armentia, Sandra Gautreaux Minaya, David Naranjo Vivas  
*Complejo Asistencial Universitario de León, León*

**Introducción y objetivos:** Las enfermedades respiratorias de tipo obstructivo son frecuentes en edad pediátrica. La vía de administración de medicación fundamental es la inhalatoria, por lo que es imprescindible una adecuada técnica de uso de los distintos dispositivos. El objetivo principal del estudio fue evaluar la eficacia de un programa de educación específico para su empleo. Los objetivos secundarios: evaluar la existencia de mejoría clínica en los casos en los que el programa de educación ha conseguido un mejor empleo de los dispositivos y evaluar la percepción de la importancia de la aplicación de dicha intervención.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo, analítico, de intervención y cuasiexperimental. Se incluyeron pacientes usuarios de medicación inhalada seguidos en consulta de Neumología y Alergología Infantil atendidos de Abril a Junio de 2011. Se realizó valoración de la técnica de inhalación, mediante visualización directa por parte del médico en base a los distintos pasos a realizar en función del tipo de dispositivo empleado (tabla I), así como del grado de afectación clínica mediante scores (Cuestionario Control del Asma en Niños) y revisión de historias clínicas. Posteriormente se les enseñó mediante personal cualificado la

forma de administración adecuada de la medicación inhalada. Tras dos meses se realizó nuevamente valoración clínica y de la técnica inhalatoria, así como de la satisfacción acerca de la intervención didáctica.

**Resultados:** Se incluyeron 79 pacientes. Se observó una mejor realización de la técnica de inhalación en más de la mitad de nuestros pacientes, con una clara mejoría en cuanto al control clínico de su enfermedad. No se observaron diferencias significativas por ambiente, tiempo de uso o empleo previo familiar en relación con la técnica de inhalación o la valoración clínica. Se objetivó un mejor control clínico en aquellos con antecedentes familiares

de uso de medicación inhalada. Los padres o niños en 78 ocasiones valoraron positivamente la educación recibida. Sólo en una ocasión la consideraron innecesaria.

**Conclusiones:** El programa de educación que hemos aplicado en el empleo de dispositivos de inhalación mejoró la técnica en los pacientes y sus familias. El mejor control de la sintomatología está influido por múltiples factores. La administración de la medicación mediante una técnica correcta punto por punto ha demostrado ser importante. Los pacientes o familiares en general valoran positivamente la realización de un aprendizaje reglado de la técnica.

**Tabla I. Valoración técnica inhalatoria.**

Inhalador con cámara espaciadora	Inhalador sin cámara
<p><b>En &gt; 4 años</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Destapar, y <b>agitar</b> enérgicamente el inhalador.</li> <li>2. Adaptar el inhalador a la cámara. Poner la cámara horizontal o hacia arriba.</li> <li>3. Coger la boquilla de la cámara con los labios, sin tapanla con dientes ni lengua.</li> <li>4. <b>Tirar todo el aire</b> lentamente, por la boquilla.</li> <li>5. Cuando tenga el pecho vacío, <b>apretar el inhalador</b>.</li> <li>6. Después, lentamente, <b>tomar todo el aire que pueda por la boca</b>, sin correr. Si no colabora respirar por la boca 7-8 veces; si se usa mascarilla mantenerla apretada sobre boca y nariz 10".</li> <li>7. <b>Aguantar la respiración</b> durante 5-10 segundos (o los que pueda aguantar).</li> <li>8. <b>Tirar el aire</b> por la boca, también lentamente.</li> <li>9. Respirar <b>igual dos veces más</b>, para vaciar la cámara por completo.</li> <li>10. Dejar <b>un minuto de separación</b> entre pulsaciones, <b>agitando</b> el inhalador</li> </ol> <p><b>En &lt; 4 años</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Destapar, y <b>agitar</b> enérgicamente el inhalador.</li> <li>2. Adaptar el inhalador a la cámara. Poner la cámara horizontal o hacia arriba.</li> <li>3. Cubrir boca y nariz con mascarilla.</li> <li>4. Cuando tenga el pecho vacío, <b>apretar el inhalador</b>.</li> <li>5. Mantener mascarilla apretada sobre boca y nariz 10".</li> <li>6. Dejar <b>un minuto de separación</b> entre pulsaciones, <b>agitando</b> el inhalador</li> </ol>	<p><b>Dispositivo Turbuhaler</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Quitar la tapa y póngalo en posición vertical</li> <li>2. Girar la rueda de color a un lado y luego al otro hasta oír un "clic"</li> <li>3. Expulsar todo el aire del pecho (<b>pero no dentro</b> del dispositivo)</li> <li>4. Ponerlo en la boca, cerrar bien los labios, y <b>aspirar</b> con fuerza hacia dentro <b>todo el aire que pueda</b></li> <li>5. Aguantar la respiración unos segundos, y tirar el aire lentamente</li> <li>6. Poner la tapa</li> </ol> <p><b>Dispositivo Accuhaler</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Abrir, girar la tapa y ponerlo horizontal. (No hacia abajo)</li> <li>2. Girar la palanca hacia la derecha</li> <li>3. Expulsar todo el aire del pecho (<b>pero no dentro</b> del dispositivo)</li> <li>4. Ponerlo en la boca, cerrar bien los labios, y <b>aspirar</b> con fuerza hacia dentro <b>todo el aire que pueda</b></li> <li>5. Aguantar la respiración unos segundos, y tirar el aire lentamente</li> <li>6. Girar la tapa para cerrarlo</li> </ol> <p><b>Dispositivo Novolizer</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Quitar la tapa y mantenerlo horizontal. (No hacia abajo)</li> <li>2. Apretar el botón de color (la ventana roja se debe poner verde)</li> <li>3. Expulsar todo el aire del pecho (<b>pero no dentro</b> del dispositivo)</li> <li>4. Ponerlo en la boca, cerrar bien los labios, y <b>aspirar</b> con fuerza hacia dentro <b>todo el aire que pueda</b></li> <li>5. Aguantar la respiración unos segundos, y tirar el aire lentamente</li> <li>6. Si no se ha oído el ruido y la ventana sigue verde, repetir pasos 3, 4 y 5</li> <li>7. Poner la tapa</li> </ol>

## VIERNES 1 DE JUNIO, 09:00-10:30 h. ÁREA PÓSTER 1

### NEONATOLOGÍA

**Moderador:** Eduardo Narbona López. *Granada*

#### P143

#### ¿Infección congénita por CMV o hipertiroidismo congénito?

Julie Cayrol, Sophie Janet Signoret,  
Eva Sanavia Morán, Leticia González Vives,  
Maite Gil-Ruiz Gil-Esparza, Nelia Navarro  
*Hospital General Universitario Gregorio Marañón,  
Madrid*

**Introducción:** El hipertiroidismo congénito tiene una incidencia de 1/50000 recién nacidos y está relacionado en la mayoría de los casos con enfermedad de Graves materna por paso de anticuerpos antitiroideos al feto. Presentamos el caso de un recién nacido pretérmino con clínica de tirotoxicosis, hijo de madre con enfermedad de Graves tiroidectomizada en tratamiento con levotiroxina por hipotiroidismo residual.

**Resumen:** Recién nacido pretérmino de 31+5 semanas de edad gestacional, con ecografía prenatal sugestiva de crecimiento intrauterino retardado, hipertensión pulmonar y taquicardia fetal. En la exploración física al nacimiento destacaba aspecto distrófico, hepatoesplenomegalia, exantema cutáneo, ictericia, bocio, taquicardia sinusal, hiperexcitabilidad. En la analítica inicial se detectaron hipertransaminasemia, hiperbilirrubinemia de predominio directo, coagulopatía y plaquetopenia. Con sospecha de infección congénita por CMV, se inició tratamiento con ganciclovir que se suspendió al comprobar Shell-vial en orina, antigenemia y PCR en sangre a CMV negativos. Las serologías maternas y las PCR del paciente a herpesvirus, enterovirus y virus exantemáticos resultaron negativos.

Ante los antecedentes maternos de enfermedad de Graves sin seguimiento de anticuerpos durante la gestación y la presencia de bocio a la exploración física, se realizaron hormonas tiroideas, destacando T4L elevada a 3,9 ng/dL, TSH disminuida a 0,61 mU/L y ecografía cervical con aumento difuso del tamaño tiroideo. La ecografía abdominal confirmó la hepatoesplenomegalia, sin alteraciones estructurales. El ecocardiograma mostró signos de hipertensión pulmonar, y la ecografía transfontanelar ventriculomegalia bilateral. Los anticuerpos anti-tiroideos del paciente fueron negativos a las cinco semanas de vida. Dado que la hepatopatía limita el empleo de antitiroideos, se inició tratamiento con lugol ajustado a controles hormonales. Se asoció tratamiento sintomático de la taquicardia con propranolol y de la colestasis con ácido

ursodesoxicólico y vitaminas con buena evolución clínico-analítica. Se logró control de la hipertensión pulmonar con vasodilatadores pulmonares.

**Conclusión:** Son imperativos para un diagnóstico y tratamiento precoces una sospecha clínica y la identificación prenatal de factores de riesgo. El hipertiroidismo congénito se presenta con una clínica similar a la de infecciones virales congénitas, con las que se debe realizar un diagnóstico diferencial; asociando además hipertensión pulmonar, alteraciones neurológicas, colestasis y coagulopatía. Las madres con enfermedad de Graves pueden presentar anticuerpos circulantes a pesar de haber sido tratadas, siendo el riesgo de tirotoxicosis neonatal independiente de su función tiroidea durante la gestación. La monoterapia con lugol, poco descrita en la literatura, resultó eficaz, planteando una nueva estrategia en pacientes con hepatopatía que impida el uso de antitiroideos.

#### P144

#### Accidentes cerebrovasculares isquémicos en el recién nacido a término. Clínica, diagnóstico y tratamiento

Sara Viscor Zárata, Ana Abizanda Guillén,  
Raquel Garcés Gómez, María Sánchez Erce,  
Víctor Rebage Moisés, M.<sup>a</sup> Pilar Samper Villagrasa  
*Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza*

**Introducción:** Los accidentes cerebrovasculares isquémicos perinatales (ACVIP) son una patología poco frecuente, aunque suponen una situación de importante riesgo neurológico y vital. El objetivo del estudio es conocer las características de esta patología en el recién nacido a término, tanto en el momento agudo como en su evolución.

**Métodos:** Se trata de un estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de las historias clínicas de los casos de ACVIP en el periodo de 21 años, comprendido entre Enero de 1990 y Junio de 2011. Se recogieron datos referentes a 75 variables acerca de la clínica, diagnóstico y evolución de estos pacientes.

**Resultados:** Presentaron un ACVIP en el periodo estudiado 17 recién nacidos. Se observó una discreta predominancia de los varones. Las distribuciones tanto del peso como de la edad gestacional fueron normales. Todos, excepto uno, presentaron un Apgar a los 1 y 5 minutos normal. En cuanto a la clínica, el 94% presentó clínica convulsiva, siendo lo más frecuente la aparición de crisis

convulsivas focales en las primeras 48 horas de vida. El estudio de coagulación y metabopatías se realizó a 6 niños, presentando alteraciones menores 3 de ellos. Se realizó ecografía transfontanelar a todos resultando patológicas el 41.2% (áreas de hiperecogenicidad), TAC a 16 y RM a 3 siendo patológicos en el 100% de los casos. El electroencefalograma presentó alteraciones focales en 9 casos, difusas en 2 y fue normal en el resto. Existe un claro predominio por el lado izquierdo, siendo lo más frecuente la afectación de la arteria cerebral media. 15 pacientes precisaron tratamiento anticonvulsivo, 8 se controlaron con un solo fármaco (fenobarbital), 7 precisaron más de un fármaco, siendo la combinación más frecuente fenobarbital y diazepam. En cuanto a la evolución, 6 pacientes presentaron problemas motores: 50% hemiparesia y 50% una discreta asimetría funcional. Un paciente presentó afectación a nivel cognitivo, y 2 trastornos convulsivos en la evolución. Dos de los pacientes presentaron un nuevo episodio de ACV a lo largo de la evolución, ambos presentaban asociada una cardiopatía compleja.

**Conclusiones:** La clínica característica de los ACVIP es la aparición de convulsiones focales en las primeras 72 horas de vida. El método diagnóstico de elección es la RM, aunque en función de los medios, la TAC también es una opción válida. La respuesta al tratamiento anticonvulsivo es generalmente buena. La afectación más frecuente a largo plazo es la afectación motora leve.

## P145

### Aporte calórico-proteico en el recién nacido de peso inferior a 1500 g y su evolución en la curva ponderal

M.<sup>a</sup> Xesús Lemos Bouzas, María Suárez Albo, Cristina Lorenzo Fírvida, José Ignacio García Burriel, M.<sup>a</sup> Socorro Ocampo Cardalda, José Ramón Fernández Lorenzo  
*Complejo Hospitalario Universitario de Vigo Xeral Cies, Pontevedra*

**Introducción:** El objetivo de la nutrición enteral en los recién nacidos de bajo peso (RNBP) al nacer

**Objetivos y métodos:** Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo cuyo objetivo era determinar si el aporte/día de proteínas/kg, grasas/kg, hidratos de carbono/kg, mL/kg y kcal/kg que reciben los recién nacidos de peso inferior a 1500 g durante su ingreso en la Unidad Neonatal de un Hospital de tercer nivel cumple las recomendaciones de la ESPGHAN y si existen diferencias en el aporte nutricional que recibían y en su crecimiento según el tipo de alimentación (lactancia materna exclusiva, artificial, materna fortificada, mixta o mixta fortificada) recibido. Se recogieron datos al lograr la nutrición enteral plena, a los 15 y 30 días de alcanzarla, al alta y a los seis meses de edad corregida.

**Discusión:** En el período a estudio (Enero 2009-Diciembre 2010) nacieron 69 pacientes de peso inferior a 1500 g excluyéndose 4 por patología grave. En el grupo de lactan-

cia materna, el aporte proteico está siempre por debajo de lo aconsejado mientras que el aporte de los demás tipos de nutrientes en todos los tipos de alimentación supera con mucho los rangos aconsejados. Si, por ejemplo, nos fijamos en la media de los aportes/día que reciben al alta:

	Proteínas (g/kg)	Glúcidos (g/kg)	Lípidos (g/kg)	ml/kg	Kcal/kg
Recomendaciones ESPGHAN	3,5-4,5	11,6-13,2	4,8-6,6	135-200	110-135
Lactancia artificial	5,17	19,36	9,32	216,02	181,87
Lactancia materna exclusiva	2,33	15,54	9,88	225,65	157,96
Lactancia mixta	3,75	17,56	9,77	224,09	171,75
Lactancia materna exclusiva fortificada	3,10	15,23	10,09	213	161,01
Lactancia mixta fortificada	4,30	17,87	10,30	225,53	179,52

Existen diferencias estadísticamente significativas entre los diferentes tipos de alimentación y las proteínas/kg ( $p = 0,000$ ), lípidos/kg ( $p = 0,015$ ), glúcidos/kg ( $p = 0,000$ ) y kcal/kg ( $p = 0,003$ ) que aportan al día, así como en la longitud ( $p=0,014$ ) según el tipo de alimentación recibido, siendo mayor en el grupo de lactancia artificial. Resultados similares obtenemos en todos los momentos del estudio.

**Conclusiones:** El aporte proteico que reciben nuestros RNBP está, en general, por debajo de lo recomendado mientras que excedemos los rangos aconsejados para los demás tipos de nutrientes y existen diferencias estadísticamente significativas en función del tipo de alimentación recibido. El crecimiento difiere en función del tipo de alimentación recibida durante los primeros meses pero estas diferencias desaparecen a los seis meses de edad corregida.

## P146

### At the heart of breastfeeding

Filipa Correia, Marta Rodrigues, Marta Santalha, Ângela Dias, M.<sup>a</sup> José Costeira  
*Centro Hospitalario do Alto Ave, Guimaraes (Portugal)*

**Introduction and purpose:** Breastfeeding is the best way of providing young infants with the nutrients they need for healthy growth and development. Exclusive breastfeeding is recommended up to 6 months of age with continued breastfeeding up to 2 years of age. The aim of this study was to calculate the breastfeeding rate in the 1<sup>st</sup>, 3<sup>rd</sup> and 6<sup>th</sup> month of life in a group of infants and to investigate the influence of some factors on it.

**Methods:** Between the 15<sup>th</sup> of July and the 15<sup>th</sup> of August 2010, mothers who had their child in the Obstetric Department of our hospital were interviewed. After discharge, they were contacted at the 1<sup>st</sup>, 3<sup>rd</sup> and 6<sup>th</sup> month and the survey was finished by phone.



**Results:** There were 135 mothers interviewed. Eighty-three percent was between 21 and 35 years old. Most of them were married (83%). Slightly more than half (52%) had the 9<sup>th</sup> grade or less as education. Fifty-three percent had an eutocic delivery and 37% had a caesarean. Forty-seven percent of the newborns were female and 53% male. In day one of their child's life, all the mothers wanted to breastfeed their children and 92% thought they would be able to do it. The main advantages of breastfeeding enumerated by them were: healthy for newborn and mother, cheap and practical. Ninety-seven percent of the mothers had access to information regarding breastfeeding, mostly from health professionals (74%). In 94% of the cases, the father helped the mother in various tasks such as feeding, bathing and changing the baby's diapers. In the end of the 1<sup>st</sup> month 91% of the children were breastfed (73% exclusively breastfed), in the 3<sup>rd</sup> 70% (64% exclusively breastfed) and in the 6<sup>th</sup> 50% (41% exclusively breastfed). The newborns who were breastfed in the first hour of life, the ones who didn't take formula in maternity and the ones who didn't need artificial nipples had a higher prevalence of breastfeeding in the 1<sup>st</sup>, 3<sup>rd</sup> and 6<sup>th</sup> month.

**Conclusions:** The breastfeeding prevalence in the 1<sup>st</sup>, 3<sup>rd</sup> and 6<sup>th</sup> month was high. There are some factors that may influence its rate, as the results demonstrated. Potentially all mothers can breastfeed: the health care system, in close contact with the pregnant woman and with the mother, can play a key role providing the accurate information and taking the most correct actions in the neonatal period.

#### P147

##### Características obstétricas y perinatales de los recién nacidos en Aragón según el índice de masa corporal materno

Ariadna Ayerza Casas, M.<sup>a</sup> Pilar Samper Villagrasa, Gerardo Rodríguez Martínez, M.<sup>a</sup> Luisa Álvarez Sauras, Pilar Murillo Arnal, José Luis Olivares López  
*Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Universidad de Zaragoza, Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud, Zaragoza*

**Introducción y objetivo:** La obesidad durante el embarazo supone un factor de riesgo para el desarrollo de alteraciones en la propia madre y en el producto de la gestación. El objetivo del presente estudio es evaluar las características obstétricas y perinatales de los recién nacidos en Aragón en dependencia del grado de adiposidad materna.

**Material y métodos:** Se ha realizado un estudio descriptivo de diferentes variables socioculturales, obstétricas y perinatales en una muestra representativa de nuestra población, perteneciente al estudio CALINA (crecimiento y alimentación durante la lactancia y la primera infancia en Aragón), compuesta por 1547 madres y sus correspondientes recién nacidos, en dependencia del Índice de Masa Corporal (IMC) materno.

**Resultados:** el 27,1% de las gestantes tenían un IMC  $\geq$  25 Kg/m<sup>2</sup> (el 18,7% presentaba sobrepeso y el 8,4% obesidad). El porcentaje de madres españolas fue mayor en el grupo de madres con normopeso (76,73%) que en los otros dos ( $p < 0,001$ ). Las mujeres obesas presentaron mayor morbilidad durante la gestación ( $p < 0,001$ ) (fundamentalmente hipertensión arterial y diabetes gestacional), mayor porcentaje de parto mediante cesárea (27,69% frente a 21,01% en el grupo de normopeso y 19,72% en el de sobrepeso) y mayor número de ingresos de sus recién nacidos.

**Comentarios:** en nuestro medio existen diferencias gestacionales y perinatales entre los hijos de madre obesa y los hijos de madre con normopeso. La gestación en una madre obesa conlleva mayor morbilidad materna y neonatal, así como mayor riesgo de parto mediante cesárea.

#### P148

##### Características perinatales de los recién nacidos en Aragón

Laura Gil Ferrer, Gerardo Rodríguez Martínez, Mercedes Odriozola Grijalba, Pilar Samper Villagrasa, Lorena Cuadrón Andrés, José Luis Olivares López  
*Universidad de Zaragoza, Zaragoza*

**Introducción y objetivos:** Las características demográficas de la población aragonesa han cambiado en los últimos años, siendo una de las principales causas la llegada de gran número de inmigrantes. La variedad sociocultural ha podido modificar ciertos aspectos relacionados con la salud perinatal y postnatal de la población pediátrica. El objetivo del estudio es describir las características socioculturales, obstétricas y antropométricas de una muestra representativa de los recién nacidos aragoneses.

**Métodos:** Estudio transversal descriptivo de una muestra representativa de los recién nacidos en Aragón durante 2009 (12,3% de los nacidos en ese periodo). Los resultados pertenecen al estudio CALINA (Crecimiento y Alimentación durante la Lactancia y la primera Infancia en Niños Aragoneses) y se han obtenido a partir de los datos registrados en los centros de atención primaria.

**Resultados:** El número total de binomios madre-hijo fue 1602. El 51,7% de los recién nacidos fueron varones. El 81,8% vivían en el medio urbano y el 18,2% en zonas rurales.

La edad media materna en el momento del parto fue 31,82 años (DE 5,2), rango 16-47 años y moda 34 años. El 27,1% de las madres presentaban sobrepeso u obesidad pregestacional. Las madres tienen mayor nivel de estudios que los padres. El 67,2% de las madres trabajan fuera del domicilio.

El 98,4% de las gestaciones fueron controladas; un 16,1% presentó alguna incidencia, las más frecuentes: diabetes gestacional y amenaza de aborto o parto prematuro. La mayoría de los partos fueron a término (media 38,98 semanas; DE 1,6). La variación media de peso materno durante la gestación fue 11,88 Kg (DE 5,13),

moda 10 Kg. El 19,1% de las madres fumaron durante el embarazo.

El 67,4% de los partos fueron eutócicos, 11,2% instrumentados y 21,5% por cesárea. El 15,4% de los neonatos tuvieron alguna incidencia perinatal, siendo las más frecuentes: ictericia, sospecha de infección y prematuridad. El 15,6% requirió ingreso al nacer. La media de hijos por madre era 1,62 (DE 0,7), rango 1-8. El peso medio de los neonatos fue 3235,1 gramos, la longitud media 50,31 cm y el perímetro cefálico medio 34,55 cm. Al alta, el 90,7% de los neonatos se alimentaban con lactancia materna, 70,5% de manera exclusiva y 20,2% mixta.

**Conclusiones:** El Proyecto CALINA muestra datos de interés actualizados sobre múltiples variables epidemiológicas, obstétricas, antropométricas y socioculturales de los recién nacidos aragoneses. La edad materna ha aumentado en los últimos años y existe un número importante de madres fumadoras y con sobrepeso.

## P149

### Clínica y evolución de las bronquiolitis neonatales por virus respiratorio sincitial

Paloma Díaz-Villalón Moreno, Eduardo García Soblechero, Noelia Guerrero Moreno, Celia Pérez Serralvo, M.<sup>a</sup> del Mar Román del Río, Carmen Santana Escalante  
*Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva*

**Objetivos:** Describir la clínica, evolución y complicaciones de la bronquiolitis aguda en neonatos.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo transversal prospectivo de las características clínico-evolutivas durante la hospitalización de neonatos ingresados por bronquiolitis aguda en la campaña otoño-invernal 2009-2010.

**Resultados:** Ingresaron 36 neonatos por infección de vía respiratoria por virus respiratorio sincitial, de los cuales 32 fueron diagnosticados de bronquiolitis aguda. Esta cifra supuso el 31% del total de ingresos por bronquiolitis aguda durante ese año. 59,37% varones. Edad media: 19,8 días (rango 7-27 días). El primer caso ingresó en Diciembre, y el último en Marzo. Los principales motivos de consulta fueron disnea (50%) y tos (37,5%). 6 neonatos (18,75%) precisaron ingreso en UCIN. La mediana de estancia total fue de 5 días para aquellos pacientes que no precisaron UCIN (rango 2-16 días), y de 12 para aquellos que sí la precisaron (rango 4-30 días).

La edad gestacional media al nacimiento fue de 39,4 semanas (rango 34-42 semanas). El peso medio al nacimiento fue de 3428 g (rango 2315-4970 g). El 53,1% tenía antecedentes familiares de asma o bronquitis de repetición. El 82% tenía al menos un hermano menor de 14 años. En el 56% de los casos existía un hermano con síntomas de infección respiratoria. En el 50% de los casos al menos un conviviente era fumador.

Además de disnea, el rechazo de la alimentación se registró en el 71 % de los casos. La febrícula o fiebre al ingreso se presentó en el 35 % de los casos (media 37,8

°C). El 56% de los neonatos tuvo febrícula o fiebre durante su ingreso (media 38,2 °C; rango 37,3-40 °C).

La mediana de estancias para los niños ingresados según el SCORE de gravedad del Hospital Sant Joan de Dèu fue: 4 días para SCOREs leves; 7 días para SCOREs moderados y 12 días para SCOREs severos.

Complicaciones relevantes: Neumonía (3 pacientes), inestabilidad hemodinámica (2 pacientes, uno de ellos debido a taquicardia paroxística supraventricular), SIADH severo (1 paciente).

**Conclusiones:** Tener un hermano con sintomatología infecciosa respiratoria se confirma como el mayor riesgo de contagio de VRS en cuanto al ambiente epidémico familiar.

Después de disnea y tos, el rechazo de la alimentación es el síntoma más frecuente en bronquiolitis neonatal, por encima de la fiebre o febrícula.

Se deben tener en cuenta complicaciones poco frecuentes pero graves asociadas al VRS.

## P150

### Confirmación de la posición del tubo endotraqueal por ecografía en la intubación urgente de un recién nacido pretérmino

Paula Alonso Quintela, Ignacio Oulego Erroz, Silvia Rodríguez Blanco, Daniel Mata Zubillaga, María Fernández Miaja  
*Complejo Asistencial Universitario de León, León*

**Introducción:** Existen diversos métodos para comprobar la posición del tubo endotraqueal (TET) durante la intubación traqueal (IT) (capnografía, auscultación, elevación del tórax, empañamiento del tubo, aumento de la frecuencia cardíaca). Aunque ninguno de ellos es totalmente fiable la capnografía es el más recomendado. Sin embargo en situaciones de severo compromiso hemodinámico o durante la reanimación puede haber falsos negativos debido al escaso flujo pulmonar. La ecografía es un método alternativo y complementario para la detección de la IT que permite la visualización directa del TET dentro de la tráquea y no depende de la presencia de un flujo pulmonar. Ha demostrado ser tan fiable y más rápido que la capnografía en la intubación urgente de niños y adultos aunque su uso es muy limitado.

**Resumen:** Recién nacido pretérmino de 5 días de vida, 31 semanas de EG y 1410 gramos de peso ingresado en UCIN. El 5º día de vida desarrolla una sepsis secundaria a enterocolitis necrotizante con importante compromiso hemodinámico y respiratorio (ventilación mecánica con FiO<sub>2</sub> 60% y PIP de 27, PEEP 7) Presenta extubación accidental con desreclutamiento, rápida desaturación y bradicardia que no recupera con bolsa y mascarilla. Se reintuba de forma urgente al paciente con TET de 2.5 mm. Dado que la saturación no remonta (75%) y no está disponible la capnografía se decide comprobar el TET mediante ecografía mientras se ventila al paciente. Se utiliza un transductor microconvex de 8 Hz en región supraesternal en corte longitudinal y transversal en el que

se visualiza rápidamente (< 5 segundos) el contorno del TET inmediatamente posterior a los anillos traqueales y anterior al esófago. Tras añadir válvula de PEEP a la bolsa autoinflable y dos minutos de ventilación con PEEP creciente remonta la saturación y la situación del paciente se estabiliza.

**Comentarios:** La ecografía puede permitir detectar la posición del tubo endotraqueal de una forma rápida y fiable. Los requerimientos técnicos más importantes son el uso de un transductor de tamaño adecuado para el cuello de un prematuro y la colocación en ligera extensión. En un método alternativo si no disponemos de capnografía y dudamos de la correcta intubación. También puede ser útil en situaciones de parada o bajo flujo pulmonar donde la capnografía es menos fiable. En esta situación, y a diferencia de la laringoscopia directa, la ecografía permite comprobar la posición del TET sin interrumpir la ventilación o el masaje.

### P151

#### Convulsões neonatais? Casuística de dez anos de uma Unidade de Cuidados Intermédios para Recém-nascidos num Hospital Secundário

Joana Grenha, Vasco Lavrador, Alexandre Fernandes, Alexandra Sequeira, Cecília Martins, Cristina Miguel  
*Centro Hospitalario do Médio Ave, Famalicão (Portugal)*

**Introdução:** A incidência de convulsões no período neonatal é de aproximadamente 3 por 1000 nascimentos. Apesar de serem geralmente eventos limitados são frequentemente manifestações de patologia cerebral e implicam um diagnóstico e tratamento emergentes. A mortalidade é elevada e as sequelas surgem numa elevada percentagem de casos.

**Objectivos:** Caracterização da etiologia, diagnóstico, tratamento e evolução dos recém-nascidos (RN) admitidos com convulsões numa Unidade de Cuidados Intermédios para Recém-nascidos de um Hospital Secundário.

**Material e métodos:** Estudo retrospectivo dos registos clínicos dos RN admitidos na Unidade de Cuidados Intermédios para Recém-nascidos do Serviço de Pediatría do Centro Hospitalar do Médio Ave com o diagnóstico de convulsões no período de Janeiro de 2001 a Setembro de 2011.

**Resultados:** Foram admitidos 26 RN provenientes do berçário, bloco de partos e bloco cirúrgico: 15 do sexo masculino e 11 do sexo feminino. A média de idade gestacional foi de 39 semanas, com idade mínima de 35 e máxima de 42 semanas. Foram realizados quatro partos instrumentados, 14 partos eutócicos e oito cesarianas. Foi objectivado líquido amniótico meconial em quatro casos e foram necessárias manobras de reanimação em 13 casos. O tempo de aparecimento da primeira convulsão variou de uma a 120 horas de vida, com uma mediana de 14 horas. Foram descritas convulsões clónicas em 15

casos e convulsões subtis em seis. O fenobarbital foi a droga de primeira linha utilizada em todos os casos. Foram transferidos 14 RN para UCIN por convulsões refractárias. O diagnóstico etiológico mais frequente foi a encefalopatia hipóxico-isquémica (EHI) presente em 11 casos (42%) seguido do acidente vascular cerebral (AVC) em cinco casos (19%). Verificaram-se dois óbitos no período neonatal. Relativamente à evolução clínica 15 crianças (62%) apresentam actualmente desenvolvimento psicomotor (DPM) adequado sem sequelas neurológicas, quatro apresentam atraso de DPM e quatro desenvolveram epilepsia. Diagnosticou-se um caso de Neurofibromatose tipo 1.

**Conclusões:** Nesta amostra a incidência de convulsões neonatais foi de 0,15%. A EHI e o AVC foram os diagnósticos mais frequentes, o que comprova a potencial gravidade destes eventos. O acompanhamento destas crianças deve centrar-se em cuidados antecipatórios dada a elevada percentagem de casos com sequelas neurológicas.

### P152

#### Crisis convulsivas neonatales: revisión de los casos diagnosticados en nuestro centro en los últimos 11 años

Débora Cañizo Vázquez, Eva González Colmenero, Camila García Volpe, Dayana García Arufe, Marcelino Pumarada Prieto, José Ramón Fernández Lorenzo

*Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Pontevedra*

**Introducción y objetivos:** Las convulsiones constituyen una patología frecuente en el período neonatal, siendo la manifestación más común de una disfunción neurológica en el recién nacido. Habitualmente se relacionan con una enfermedad significativa que requiere un tratamiento específico, siendo fundamental un diagnóstico precoz. El objetivo de este estudio es presentar una revisión de la incidencia, etiología, manifestaciones clínicas, pruebas complementarias, tratamiento y evolución de las convulsiones en el período neonatal.

**Material y métodos:** Presentamos un estudio descriptivo retrospectivo de los recién nacidos ingresados en la Unidad de Neonatología de nuestro centro entre Enero de 2000 y Diciembre de 2011 con la sospecha clínica inicial de crisis convulsiva neonatal.

**Resultados:** Se estudiaron 64 recién nacidos. El año que fueron registrados más casos fue el 2010. El sexo predominante fue el masculino. En cuanto al momento del parto, la edad gestacional media fue de 38.43 semanas con 53 recién nacidos a término, 8 pretérminos y 2 grandes prematuros.

La primera crisis apareció en las primeras 24 horas de vida en el 45.3% de los casos. En cuanto al tipo de crisis, en nuestra serie predominaron las crisis sutiles con un porcentaje del 29.7%. Las siguientes en frecuencia fueron las crisis clónicas (18.2%) y posteriormente las tónicas (16.4%).

El 85.9% de los pacientes fue dado de alta hospitalaria con el diagnóstico de convulsiones neonatales y el 14.1% fue etiquetado de tremulaciones o "jitterines". La etiología más frecuente corresponde a la encefalopatía hipóxica-isquémica, que apareció en 12 de los pacientes y le siguieron en frecuencia las alteraciones metabólicas y las tremulaciones.

El tratamiento inicial de los niños que recibieron medicación fue el fenobarbital en el 79.7% de los casos. El 68.9% requirieron tratamiento anticonvulsivante al alta, siendo el fenobarbital el fármaco más usado. A largo plazo, sólo 17 pacientes continúan con tratamiento.

**Conclusiones:** La etiología más frecuente continúa siendo la encefalopatía hipóxica isquémica aunque está experimentando un claro descenso, con aparición de la clínica en las primeras 24 horas.

Referente al diagnóstico, la aparición de monitores de función cerebral ha supuesto una clara mejoría en el manejo de esta entidad pues permiten una mejor identificación de crisis subclínicas así como una valoración más objetiva de la respuesta al tratamiento.

En cuanto al tratamiento, el fármaco principal sigue siendo el fenobarbital, existiendo una tendencia creciente al uso del ácido valproico.

## P153

### Dacriocistocele congénito: ¿aumento de incidencia o coincidencia?

M.<sup>a</sup> José Maldonado Toral, Paola Catalina Morales Betancourt, Beatriz Del Pozo Menéndez, Teresa Vozmediano, Lidia Brea Prieto, Fabiola Guerrero Alzola

*Hospital Universitario de Móstoles, Madrid*

**Introducción:** El dacriocistocele congénito es una variante infrecuente de la obstrucción del conducto nasolagrimal. En nuestro hospital no se ha evidenciado casos de dacriocistocele congénito hasta el año 2011 en el que se diagnosticaron 5 casos durante un periodo de 5 meses.

**Objetivo:** Conocer posibles factores de riesgo asociados al aumento de casos de dacriocistocele congénito en nuestra población y sus características evolutivas.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de los casos diagnosticados en el año 2011.

**Resultados:** Se evaluaron cinco pacientes diagnosticados de dacriocistocele congénito. Uno de ellos con características clínicas y evolutivas diferentes, fue diagnosticado de glioma nasal. De los 4 restantes todos fueron mujeres. El 100% fue unilateral, 50% izquierdo. Todos se objetivaron en periodo neonatal, 3 al nacimiento y 1 a los 15 días de vida. Uno se diagnosticó a las 30 semanas de gestación mediante ecografía prenatal 4D. El 100% fueron producto de gestación a término, con peso adecuado. Mediana de edad de las madres: 30 años (rango de 25 a 40). Antecedentes prenatales: 75% de madres fumaron durante el embarazo, todas recibieron comprimidos de ácido

fólico, vitamina B12 y yoduro potásico. No otros hábitos tóxicos ni medicamentosos. Alimentación variada. Un caso de hipertensión arterial crónica mas preclampsia, que precisó tratamiento con labetalol. Otro caso de pielonefritis aguda el primer trimestre que recibió amoxicilina/clavulánico. No historia familiar de dacriocistocele congénito. No consanguinidad. Hallazgos clínicos al diagnóstico: masa azulada y quística por debajo del canto medial (100%), obstrucción nasal (75%). Mucoccele nasal objetivado mediante endoscopia nasal en 3 casos. No otras condiciones médicas asociadas. Previo al tratamiento 2 casos presentaron dacriocistitis. Tratamiento quirúrgico en todos los casos. Mediana de edad al tratamiento: 13 días de vida (rango de 2 a 25 días). Recidiva en 2 casos, a los 3 y 20 días postratamiento, con buena respuesta a tratamiento antibiótico. Evolución favorable hasta la actualidad, sin precisar reintervención quirúrgica.

**Conclusiones:** Aunque no hemos identificado un factor de riesgo concreto, este aumento importante de casos nos hace estar alerta sobre posibles factores desencadenantes. Ante la sospecha de dacriocistocele congénito es importante realizar un buen diagnóstico diferencial de masas en la región del canto medial, como por ejemplo el glioma nasal.

## P154

### Enfermedad de Milroy: una forma de linfedema congénito

Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Javier Cortejoso Hernández, Alberto Sánchez Abuín, Raquel Aguilar Cuesta, M.<sup>a</sup> Paz Aragón García

*Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid*

**Introducción:** El linfedema es una patología crónica y debilitante, con un impacto negativo sobre la salud. Existen dos tipos, primario y secundario, con diferentes etiologías pero con abordaje terapéutico similar. La enfermedad de Milroy es un trastorno poco frecuente en edad pediátrica, constituyendo menos del 10% de los casos de linfedema primario. Se trata de una afección congénita, de localización preferente en extremidades inferiores, bilateral pero de extensión variable, debida a aplasia-hipoplasia del sistema linfático, que se manifiesta entre el nacimiento y primer año de vida.

**Caso clínico:** Recién nacido a término, varón.

**Exploración física:** peso 3.900 gr. (Pc > 90), talla 52 cm. (Pc 75-90), perímetro cefálico 36.5 cm (Pc > 90). Presenta linfedema bilateral de extremidades inferiores, predominante en ambos pies, displasia ungueal e hidrocele bilateral.

**Antecedentes familiares:** padres sanos, antecedentes de linfedema en familia paterna (tía y prima del padre), sin estudio previo.

**Antecedentes prenatales:** detección ecográfica, desde las 20 semanas de gestación, de edema de miembros inferiores, pielectasia bilateral, derrame pleural derecho y pliegue nucal aumentado. Con la sospecha de posible linfedema primario o congénito, se solicita estudio citogenético en padre y líquido amniótico, que resulta positivo

en ambos casos para una nueva mutación, no descrita anteriormente en bibliografía, que se trata de una heterocigosis de transición c.2627 T > C que ocasiona un cambio de aminoácidos p.Val876Ala, en la región del gen FLT 4 (VEGFR 3) de cr. 5, compatible con enfermedad de Milroy de herencia autosómica dominante.

**Evolución:** el niño requiere un abordaje multidisciplinar desde su nacimiento en las consultas de Neonatología, Cirugía Pediátrica y Rehabilitación, encontrándose actualmente en tratamiento con medias de compresión fuerte y masajes de drenaje linfático, pendiente de realizar linfoescintigrafía para valorar grado y extensión de su enfermedad.

**Conclusiones:** La detección ecográfica prenatal del linfedema congénito permite planificar de forma precoz un adecuado manejo terapéutico. Esta patología de herencia autosómica dominante, tiene expresividad variable, y se debe a mutación del gen FLT 4 (VEGFR 3) de cr. 5, por lo que es importante un adecuado consejo genético. Ocasionalmente puede asociar manifestaciones clínicas como hidrocele y anomalías uretrales, varices, celulitis, papilomatosis, linfangiectasia intestinal y colestasis; es excepcional evolución a linfangiosarcoma. Su tratamiento, basado en seguimiento pediátrico estrecho y terapia descongestiva, puede hacer que la calidad de vida de estos pacientes no se vea afectada.

#### P155

##### Enterocolitis necrosante: revisión de nuestra casuística

Pilar Galera Martín, Guiomar Gutiérrez Schiaffino, Antonio Postigo Jiménez, Enrique Salguero García  
*Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga*

**Introducción y objetivos:** La enterocolitis necrosante (ECN) representa la patología digestiva adquirida más frecuente y grave en neonatos, con importante morbimortalidad y estancias hospitalarias prolongadas.

Analizar la incidencia y morbimortalidad de los neonatos diagnosticados de ECN en nuestra unidad de Neonatología durante un año (de enero a diciembre de 2011).

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de neonatos diagnosticados de ECN. Se evaluaron los casos confirmados analizando factores relacionados con la enfermedad, estadios de Bell, tratamiento realizado y evolución.

**Resultados:** Se incluyeron 20 pacientes (4% de los ingresados <2500 gramos y 6% de los < 34 semanas). Todos eran prematuros, 12 varones, con edad gestacional (EG) media de 28 semanas. Peso medio al nacimiento 1046 gramos (560- 1640). El 90% presentó síndrome de distrés respiratorio (SDR), siendo tipo 1 (14). El 65% recibió corticoides prenatales (8 pauta completa), 6 no fueron madurados y en 1 desconocida. Apgar al minuto: 3-4 (5), 5-7 (9), 8-9 (6). Apgar a los 5 minutos: 6-8 (5), 9-10 (15). 13 presentaban ductus arterioso persistente (DAP) (11 robo sistémico), de los que 8 fueron tratados con ibuprofeno. Otros factores estudiados: tratamiento antibiótico

previo (16), hipotensión arterial (9), sepsis (7), crecimiento intrauterino retardado (6), gestosis materna (6), cateterización arterial umbilical (3), cardiopatía congénita (2) y corioamnionitis (2). En todos se había iniciado alimentación enteral antes del inicio de la ECN (13 fórmula de prematuros y 7 lactancia materna). La mediana de días de vida hasta el inicio de la ECN fue de 8,5 días (IQ 5-13,8 días). No encontramos diferencias estadísticamente significativas entre el inicio de la ECN, peso al nacimiento, edad gestacional o tipo de fórmula. Estadios de Bell: IIA (3), IIB (2), IIIA (3) y IIIB (12). Los hemocultivos fueron positivos en 11, siendo los gérmenes más frecuentes *S. epidermidis* y *S. capitis*. En todos se inició dieta absoluta y triple terapia antibiótica. Precisarón cirugía 11, resección intestinal (8) y drenaje peritoneal (3), todos estadio IIIB. La mortalidad fue del 30% con edad media de 16 días, de los que 4 eran < 750 g y < 28 semanas.

**CONCLUSIONES:** la mortalidad en nuestra serie es similar a la descrita en la literatura, relacionándose con grados avanzados de enfermedad y peso bajo al nacimiento. Las características más prevalentes fueron la presencia de DAP, hipotensión arterial previa y alimentación enteral con fórmula. Destaca una baja tasa de maduración prenatal con corticoides en nuestros pacientes.

#### P156

##### Enterocolitis necrotizante de afectación predominantemente gástrica. Evolución favorable con tratamiento conservador

Elisa García García, M.<sup>a</sup> Esther García Rodríguez, Inmaculada Bueno Rodríguez, Isabel Díaz Flores, Antonio Pavón Delgado.  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La neumatosis intestinal constituye un hallazgo típico de la enterocolitis necrotizante (ECN). Afecta con mayor frecuencia a intestino delgado y grueso, y raramente se observa en estómago. Presentamos el caso de un recién nacido prematuro de 34 semanas, pequeño para la edad gestacional, que desarrolla un cuadro de enterocolitis de predominio gástrico, con manifestación radiológica poco común.

**Caso Clínico:** Recién nacido, 2º gemelo, 34 + 3 semanas, bajo peso para la edad gestacional (1200g), nacido mediante cesárea urgente por sospecha de pérdida del bienestar fetal. Antecedentes obstétricos sin interés. Ingresó con buen estado general y exploración normal. Se inicia alimentación enteral trófica en débito continuo a las 4h de vida. Hemocultivo de ingreso normal. Aumento progresivo de la alimentación enteral en forma de tomas que tolera adecuadamente. No presenta incidencias hasta el 4º día de vida, comenzando con fiebre (38°C), distensión abdominal y distrés respiratorio. En la analítica destacan aumento de PCR hasta 46 mg/L y plaquetopenia. Se prescribe dieta absoluta, iniciándose antibioterapia empírica con Meropenem y Vancomicina, previa toma de nuevo hemocultivo. La distensión abdominal es progresiva en las horas siguientes, aunque no a ten-

sión, conserva peristáltica y emite deposiciones con test para sangre oculta negativo en repetidas ocasiones. La Rx AP de abdomen muestra una imagen de neumatosis intramural que disecciona toda la pared gástrica, mostrándose éste muy distendido, y con un contenido en patrón de miga de pan. Drenaje a través de SNG de contenido oscuro/hemático. La PCR asciende hasta 218 mg/L, y al resolverse la plaquetopenia (48h) se realiza punción lumbar obteniéndose una citología de 1750 células, 95% PMN. Tanto en el hemocultivo como en el cultivo de LCR crece *Serratia marcescens*, por lo que la pauta antibiótica se sustituye por Meropenem + Amikacina (21 días). Posteriormente la evolución es favorable, con cultivos de control negativos, y normalización total de la imagen de neumatosis gástrica en 4-5 días. Se reinstaura satisfactoriamente la nutrición enteral a los 7 días del episodio.

**Comentarios:** Se presenta un raro caso de ECN con afectación casi exclusivamente gástrica y evolución favorable con tratamiento conservador. Los escasos casos descritos en la literatura de ECN con afectación gástrica presentaban también extensa afectación intestinal y por lo tanto mal pronóstico. Se piensa que la razón del buen pronóstico de la ECN en localización gástrica es la generosa irrigación que posee. También se han descrito casos de ECN de afectación únicamente cólica y buen pronóstico.

## P157

### Evaluación de los cambios asistenciales en los cuidados del recién nacido sano y de bajo riesgo en una maternidad hospitalaria

Lucía Cueli, Belén Martínez-Herrera, Isabel de las Cuevas, Pilar Gortázar, Lino Álvarez, Ana García

*Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria*

**Introducción:** En los últimos años se vienen implementando en nuestro hospital diferentes prácticas avaladas por la evidencia científica con el fin de mejorar la calidad de la atención a las mujeres y a los recién nacidos (RN).

**Objetivos:** Analizar la repercusión sobre la lactancia materna al alta y el índice de ingresos en hospitalización neonatal por diagnósticos que puedan estar relacionados con dichas mejoras asistenciales, valorando el grado de satisfacción de las familias.

**Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de la prevalencia de ingresos de RN con edad gestacional  $\geq 35$  semanas y  $\geq 2.300$  gramos por los diagnósticos de hipoglucemia, hipotermia, taquipnea transitoria del RN, ictericia mixta, pérdida ponderal  $>10\%$ , deshidratación e hipernatremia desde el año 2006 al 2011. Adicionalmente, análisis de la prevalencia de lactancia materna y de la satisfacción de las familias a través de una encuesta entregada al alta en la planta de maternidad durante los meses de noviembre y diciembre de 2009 a 2011.

**Resultados:** De los 6 años analizados, en el 2008 se registró el mayor número de partos, con 4203 RN. Sin

embargo el número de ingresos por los diagnósticos anteriormente reseñados fue de 131 (3,1%), hasta un 1% inferior al de años anteriores. Esta tendencia se mantiene en los años sucesivos alcanzando en 2010 el porcentaje más bajo de ingresos (2,9%). Relacionamos este descenso con las mejoras en la asistencia al RN tanto en paritorio como en planta de maternidad realizadas desde el año 2008: elaboración de protocolos de atención al recién nacido sano y de bajo riesgo, apertura de una clínica de lactancia, formación del personal, cierre del nido y puesta en marcha del contacto piel con piel inmediato y sin interrupciones. El 89,3% de los encuestados evaluó el CPP como una experiencia muy satisfactoria, y el 10,7% restante como bastante satisfactoria. Respecto a la lactancia materna, alrededor del 80% la iniciaron tras el parto, pero sólo del 40 al 45% mantuvieron lactancia materna exclusiva desde el nacimiento hasta el alta.

**Conclusiones:** La aplicación desde el año 2008 de sucesivas medidas para mejorar la atención del RN ha supuesto un descenso en las patologías relacionadas con el período de transición y con el amamantamiento ineficaz. Estas mejoras han sido percibidas muy satisfactoriamente por los padres. Sin embargo es indispensable optimizar el índice de lactancia materna exclusiva, muy alejado todavía del criterio de calidad que establece la IHAN ( $> 75\%$ ).

## P158

### Hemorragia cerebral neonatal: forma de presentación inusual de encefalitis herpética

Isabel Lafuente Santodomingo, Neus Jordá Sirera, M.<sup>a</sup> José Gormaz Moreno, Miguel Tomás Vila, Yolanda García Camuñas, Javier Martín Benlloch  
*Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia*

**Introducción:** La encefalitis herpética es una enfermedad infrecuente, grave, que requiere un elevado grado de sospecha para el diagnóstico e instauración de tratamiento precoz, que es determinante en el pronóstico. Se describe el caso clínico de un varón de 2 días de vida que debutó con hemorragia cerebral.

**Resumen:** Recién nacido a término, adecuado a su edad gestacional, primer hijo de una madre sana sin patología gestacional. Parto vaginal, no instrumentado. Apgar 9/10, no precisó reanimación. A las 40 horas de vida presenta episodio aislado de apnea e hipotonía. Exploración física: regular estado general, coloración pajiza, taquipnea, quejido. Fontanela anterior llena. Soplo sistólico II/VI. Hepatomegalia de 4cm. Letargia e hipotonía moderada. A su ingreso en Sala de Neonatología presenta convulsión tónico-clónica que cede con fenobarbital 20mg/kg. Análítica: glucemia indetectable, plaquetas 28.000, leucocitos 11.700 (61% neutrófilos). Bioquímica de LCR: xantocrómico, leucocitos 168, polimorfonucleares (PMN) 55%, mononucleares 45%, glucosa 18mg/dl, proteínas 166,7 mg/dl. Hemocultivo: negativo. Cultivo de LCR: negativo. Carga viral de VHS-1: 500 copias/ml. Ecografía cerebral: hemorragia parenquimatosa y subaracnoidea. Electroencefalograma: elementos puntiguados frontales izquier-

dos. RMN: foco hemorrágico intraventricular, subaracnoideo y hematoma subdural. Tratamiento inicial con suero glucosado en bolo y mantenimiento hasta normalizar la glucemia, antibioterapia empírica con Ampicilina y Cefotaxima. Tras resultados se inicia Aciclovir 20mg/kg. Serología del paciente (IgG+, IgM-) y la madre (IgG+, IgM-).

Tras 21 días de tratamiento en LCR: células 11, PMN 0%, mononucleares 100%, glucosa 42 mg/dl, proteínas 75mg/dl. Carga viral indetectable.

Evolución favorable con mejoría progresiva en exploración neurológica, siendo normal en el momento del alta. Inicia estimulación precoz desde el diagnóstico. Al alta: electroencefalograma normal, ecografía cerebral: sin complicaciones. Potenciales evocados visuales y auditivos: normales.

**Comentarios:** La encefalitis herpética neonatal es una patología infrecuente pero de elevada morbimortalidad con alto riesgo de secuelas permanentes. La transmisión más frecuente se produce intraparto sobretodo en primoinfección materna. La clínica es variada y en ausencia de vesículas su debut puede ser indistinguible de otras causas de sepsis. Las pruebas complementarias orientan al diagnóstico, aunque su normalidad no lo excluye.

Los antecedentes maternos y la alta sospecha clínica ante manifestaciones frecuentes que no responden a tratamiento habitual deben conducirnos al diagnóstico y tratamiento precoz porque influirá en el pronóstico.

La prevención es parte fundamental para evitar la transmisión y posible afectación del desarrollo neurológico neonatal.

#### P159

##### Hidrops fetal por parvovirus-B19: a propósito de un caso

Irene Tarjuelo García, Laura Sánchez García, Marta Gómez García, M.<sup>a</sup> Teresa Herrero Díez, Jorge Cabellos Gavidia, Cristina Sevilla Arias  
*Hospital Universitario La Paz, Madrid*

**Introducción:** La seroconversión por parvovirus B19 no se busca de rutina en los controles prenatales de las gestantes. Esta infección es frecuente en la población general, suponiendo un 50% de seroconversión en la población adulta de los países europeos y siendo la incidencia en embarazadas de un 1-2% pudiendo llegar hasta el 10% en épocas epidémicas. Se ha visto que la afectación del feto es variable, desde muerte intraútero hasta formas asintomáticas, pasando por hidrops fetal de diversa gravedad en relación a una anemia importante. Una actuación precoz mejora el pronóstico.

**Resumen:** Mujer primigesta de 31 años, maestra de profesión, con controles rutinarios gestacionales tanto ecográficos como serológicos normales hasta la semana 20, acude a su ginecólogo en la semana 26+2 por dolor en zona suprapúbica. EF: adenopatías inguinales grandes y dolorosas. Ecografía: hidrops fetal grave con importante anemia (Hb fetal estimada 7mg/dL) edema, ascitis y derrame pericárdico.

Se realiza transfusión intrauterina urgente y estudios complementarios para filiar la etiología: serología materna: IgM positiva para parvovirus B19 e IgG dudosa, resto negativas; amniocentesis: cariotipo normal 46XX y PCR positiva para parvovirus B19.

En controles ecográficos seriados se objetiva mejoría de edema y ascitis desapareciendo en la semana 28 y persistiendo el derrame pericárdico hasta la semana 31+5.

En la semana 39+3 inicia parto de forma espontánea, siendo eutócico y naciendo una niña de 2770g (p10) con apgar 9/9 que no precisa reanimación. El RN no presenta clínica ni ninguna alteración en la EF. En los controles analíticos no aparece anemia. Ecocardiografía y ecografía abdominal normales. Pruebas de imagen cerebral (ecografía y RMN): áreas hiperecogénicas en sustancia blanca pariet-occipital derecha.

A los 6 días de vida es dada de alta con el diagnóstico de infección congénita por parvovirus B19 asintomática en el momento actual.

**Conclusiones:** La infección por parvovirus B19 debe ser sospechada en toda gestante en contacto directo con un caso de la enfermedad; o que presente síntomas y tenga factores de riesgo asociados (contacto con niños). Una detección precoz de la patología y una actuación inmediata puede revertir una situación de riesgo de muerte fetal inminente y disminuir la morbilidad en el RN. Como pediatra es importante valorar en el neonato, no solo la afectación directa del virus sino también las consecuencias de una anemia severa durante el periodo fetal.

#### P160

##### Hiperinsulinismo congénito grave que requirió pancreatectomía parcial guiada por tomografía por emisión de positrones

Marta González Fernández-Palacios, Pilar Rojas Feria, M.<sup>a</sup> Luisa Rosso González, M.<sup>a</sup> José Moreno Valera, Adela Rodríguez Barba, Antonio Losada Martínez  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** El hiperinsulinismo congénito engloba un grupo heterogéneo de trastornos genéticos caracterizados por una alteración en la regulación de la secreción insulínica que implica episodios recurrentes de hipoglucemia. Esta patología requiere un tratamiento médico y/o quirúrgico agresivo para prevenir un daño cerebral grave e irreversible. La primera línea de tratamiento es dietética y farmacológica (diazóxido, octreótido, análogos de la somatostatina y nifedipino). Sin embargo, en los pacientes que no responden a estos tratamientos se plantea la pancreatectomía parcial o total. El estudio PET-TAC con L-DOPA tiene su utilidad en la diferenciación entre las formas de hiperinsulinismo focal o difusa sirviendo de guía para la cirugía de esta patología.

**Resumen:** Recién nacido mujer que ingresa procedente de paritorio por asfixia perinatal grave. Parto eutócico que cursa con distocia de hombros. Peso al nacer 4500g, test de Apgar 0/3/5. A las 48 horas de su ingreso presenta hipoglucemia que precisa alimentación en débito continuo

y aumento progresivo de aporte de glucosa intravenosa hasta máximo de 20 mg/kg/min. El diagnóstico de hiperinsulinismo congénito se realizó en presencia de episodios de hipoglucemia (glucemia 20 mg/dl) con concentraciones elevadas de insulina (insulinemia 96.6 microU/ml, péptido C 16 ng/ml) (relación insulina/glucosa  $\geq$  0.3) asociadas a valores disminuidos de betahidroxiacetato y en ausencia de metabolopatías y déficit hormonales (GH, cortisol y hormonas tiroideas normales). Los estudios de ecografía y resonancia magnética abdominal no encontraron alteraciones pancreáticas. Ante la sospecha de hiperinsulinismo congénito se inicia tratamiento con diazóxido precisando aumentar dosis hasta máximo de 20 mg/kg/d. Posteriormente se asoció hidroclorotiazida con objeto de intentar evitar la retención hidrosalina. Ante la

mala respuesta se añadió al tratamiento octreótido hasta dosis máxima de 40 mg/kg/d y nifedipino. Se realiza PET-TAC con L-DOPA evidenciándose dos lesiones pseudonodulares en cola del páncreas. A los 4 meses de vida, guiado por PET-TAC, se realiza cirugía que consiste en pancreatoclectomía parcial. Tras la cirugía la evolución es favorable, permitiendo retirada de fármacos y manteniendo glucemias normales con alimentación en débito continuo.

**Conclusiones:** Es muy importante el diagnóstico y tratamiento precoz de esta patología para evitar secuelas de tipo neurológico. El PET-TAC con L-Dopa puede servir de guía para la cirugía, ya que diferencia entre las formas focales y las difusas.



## VIERNES 1 DE JUNIO, 09:00-10:15 h. ÁREA PÓSTER 2

### URGENCIAS

**Moderador:** Carles Luaces Cubells. *Barcelona*

#### P161

##### ¿Consultan en urgencias con más frecuencia los prematuros tardíos que los recién nacidos a término? Comparación del uso de los servicios de urgencias durante los dos primeros años de vida

M.<sup>a</sup> Eliana Rubio Jiménez, Eva Pascual Díaz, Ester Cid París, Nerea López Andrés, Gema Arriola Pereda, Alfonso Ortigado Matamala  
*Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara. Universidad de Alcalá, Alcalá de Henares, (Madrid)*

**Introducción y objetivos:** La tasa de prematuridad ha experimentado un incremento progresivo en los últimos años, a costa fundamentalmente de los denominados prematuros tardíos (PT), aquellos nacidos entre la 34 y la 36+6 de edad gestacional. Esta población presenta una tasa de morbilidad menor que los prematuros de menor edad gestacional, por lo que existe una cierta infravaloración respecto a su evolución posterior. El objetivo de este trabajo es revisar la incidencia de la prematuridad en nuestro centro y analizar la morbilidad en los PT durante sus dos primeros años de vida en comparación con los recién nacidos a término (RNT).

**Métodos:** Análisis comparativo de la demanda de consulta urgente en los primeros dos años de vida de los PT nacidos en nuestro hospital durante el periodo comprendido entre el 1 de enero de 2008 y el 31 de diciembre de 2009, frente a una muestra similar de RNT en el mismo periodo. Para dicha muestra control se utilizó al siguiente recién nacido no prematuro del mismo sexo.

**Resultados:** De los 4678 recién nacidos en nuestro hospital durante los años 2008-2009, 337 (7,2 %) fueron prematuros, y de éstos, 258 eran PT. Un total de 187 (72,4%) PT acudieron a urgencias en alguna ocasión durante sus dos primeros años de vida,

frente a 198 (76,7%) de RNT del grupo control. Durante los 6 primeros meses de vida consultaron un 39,9% frente al 32,9 % del grupo control, con una media de 1,9 visitas frente a 1,5; el 46,1 % entre los 6 y 12 meses (44% de controles), con una media de 1,6 visitas frente a 1,4 y el 42,6 % entre los 1 y 2 años (52,3% de controles), con una media de 2,1 frente a 2,2. Se registraron un total de 669 visitas a urgencias por parte del grupo de PT frente a 619 del grupo control.

**Conclusiones:** Los PT presentan mayor fragilidad en los primeros meses de vida, motivando un mayor porcentaje de ingresos en el periodo neonatal, así como un mayor porcentaje de consultas en urgencias, principalmente en los primeros seis meses de vida. Sin embargo, en edades posteriores no objetivamos relación entre la prematuridad tardía y la frecuentación a urgencias. Consideramos necesario revisar los protocolos de atención y vigilancia de estos PT para minimizar la morbilidad asociada en este periodo inicial.

#### P162

##### Accidentes cerebrovasculares en Pediatría: una patología cada vez más diagnosticada

PL Martínez-Martínez, Gema Lozano Sánchez, Patricia García Soler, Isabel Durán Hidalgo, Guillermo Milano Manso, Antonio Urda Cardona  
*Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga*

**Objetivos:** Los accidentes cerebrovasculares (ACV) constituyen una entidad poco frecuente en la infancia, si bien su incidencia ha aumentado en los últimos años. Aunque suponen una de las diez primeras causas de mortalidad infantil, la actitud terapéutica en esta edad no está aún bien establecida.

Edad gestacional	Número (%)	Sexo		Número de ingresos	
		H	M	Periodo neonatal (%)	No neonatal (%)
36-36+6 semanas	133 (51,6%)	50	82	45(33,8%)	36(27%)
35-35+6 semanas	83 (32,2%)	39	44	58(69,9%)	23(53%)
34-34+6 semanas	43 (16,7%)	20	23	39(90,7%)	10(23,3%)
Total prematuros (34-36+6 semanas)	258(100%)	109	149	142(55%)	69(26,7%)
Controles(>37 semanas)	258(100%)	109	149	11(4,3%)	57(22,1%)

**Método:** Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de ACV isquémico o hemorrágico entre enero 2007 – enero 2012 en el Servicio de Urgencias de un hospital terciario. Se analizaron las características epidemiológicas, clínicas, analíticas, resultado en pruebas de imagen, etiología y tratamiento recibido.

**Resultados:** Se diagnosticaron 20 eventos en 16 pacientes, 16 correspondieron a ACV isquémico frente a cuatro de tipo hemorrágico. Se produjo un aumento progresivo de eventos diagnosticados desde 2007 (uno) a 2011 (ocho). La mediana de edad fue 95 meses (P25-P75: 34-123 meses). La relación varón/mujer fue de 1.5/1. En 18 eventos los pacientes consultaron en las primeras 24 horas de inicio de la clínica. Los síntomas y signos clínicos más frecuentes fueron: hemiparesia (16/20), alteración del nivel de conciencia (9/20) y vómitos (8/20). Las alteraciones analíticas y resultado de pruebas de imagen se observa en la tabla 1. Las alteraciones vasculares fueron la causa más frecuente (5/16 pacientes), aunque en la mitad de casos no se pudo filiar la etiología. El territorio vascular más frecuentemente afectado fue el de la arteria cerebral media, ACM (13/16). Quince pacientes recibieron tratamiento adicional a las medidas generales durante el ingreso (en doce se inició en las primeras 24 horas): nueve con antiagregación, tres con anticoagulación y un paciente con antiagregación y anticoagulación. Un paciente con ACV isquémico hemisférico masivo fue tratado con antiagregación, anticoagulación y craneotomía descompresiva. En un paciente con ACV hemorrágico se realizó evacuación quirúrgica. De los quince pacientes tratados, cinco mantuvieron la tromboprolifaxis que recibían previamente: dos con antiagregación, dos con anticoagulación y un paciente, previamente antiagregado, inició anticoagulación. No se realizó fibrinólisis en ningún caso.

**Conclusiones:** Hemos asistido a un aumento del número de casos de ACV en los últimos años, siendo más frecuentes los ACV isquémicos. El territorio de la ACM es el más frecuentemente afectado. La aparición de un déficit neurológico agudo con disminución del nivel de conciencia orienta más a ACV hemorrágico. En un alto porcentaje

de pacientes la etiología no puede filiarse. La TC craneal es útil para diferenciar precozmente hemorragia de isquemia, siendo necesario en este último caso el estudio con RMN por su mayor sensibilidad.

## P163

### Apendicitis aguda en urgencias pediátricas. ¿Nos ayudan las pruebas complementarias a su diagnóstico?

Belén Jordano Moreno, Paula Jaenal Leiva, Carmen de la Torre Morales, Álex Francisco Núñez Adán  
*Hospital Universitario Reina Sofía, Málaga*

**Objetivos:** Evaluar la ayuda de los exámenes complementarios en el diagnóstico de apendicitis aguda en Urgencias Pediátricas.

**Métodos:** Se realizó un estudio retrospectivo en el periodo del año 2011, recogiendo las variables demográficas del paciente, duración de los síntomas, clínica de presentación, recuento de leucocitos y PCR en sangre periférica, hallazgos ecográficos, número de pacientes intervenidos quirúrgicamente y concordancia diagnóstica del hallazgo operatorio.

Los datos se analizan estadísticamente con el programa SPSS versión 15.0.

**Resultados:** Se estudian 172 niños con sospecha de apendicitis aguda, de los cuales, 88 eran niños y 84 niñas; 66 del total, requirió intervención quirúrgica sin diferencia significativas entre ellos. La edad media es de 9,2. En 19 de los casos de apendicitis confirmada apareció fiebre, sin diferencias significativas. El 100% presentaba dolor abdominal en fosa iliaca derecha (FID) (p: 0,002), en el 68%, el signo de Blumberg fue positivo (p<0,001) y el 78% presentaba pérdida de apetito (p: 0,02).

Las cifras de leucocitos se encontraban por encima de 11.000 mg/dl en el 82% de los pacientes intervenidos, con una cifra media de leucocitos mayor que en los no intervenidos (p: 0,001).

En los pacientes intervenidos, la cifra media de PCR es significativamente mayor que los no intervenidos (p: 0,03).

Tabla 1.

	ACV isquémico	ACV hemorrágico
Nº de eventos	16/20 (80%)	4/20 (20%)
Escala de Coma de Glasgow	>11 (94%)	<11 (75%)
Focalidad	14/16 (87%)	4/4 (100%)
Vómitos	7/16 (44%)	1/4 (25%)
Cefalea	6/16 (37%)	1/4 (25%)
Hemoglobina (g/dl)	12.6 (10-16)	10.2 (8.4-12.6)
Recuento plaquetas (mm3)	303.460 (135.000-376.000)	469.000 (258.000-602.000)
Alteración coagulación (ratio>1.5)	1 paciente	-
TC craneal alterada primeras 24 horas	6/13 (46%)	3/3 (100%)
RMN craneal alterada	14/15 (93%)	4/4 (100%)
Ingreso UCIP	3/16 (19%)	3/4 (75%)
Intubación orotraqueal	1/16 (6%)	1/4 (25%)

En 102 casos se realiza ecografía abdominal, de las que, 35 fueron normales, 14 mostraban un apéndice > 6mm, en 16 aparecía un apéndice >6mm junto con líquido libre, en 14 aparecía sólo líquido libre y en 23 aparecieron otros hallazgos ecográficos.

La sensibilidad de la ecografía es del 85% con una especificidad de 84%. El valor predictivo positivo es del 73% y el valor predictivo negativo del 90%.

**Conclusiones:** Los hallazgos clínicos más frecuentes en la apendicitis aguda son el dolor en FID, la pérdida de apetito y el signo de Blumberg positivo.

Entre los datos analíticos, los de mayor ayuda son la leucocitosis y el aumento en los niveles de PCR.

Para el diagnóstico de apendicitis aguda, la ecografía abdominal tiene un papel muy importante, siendo el apéndice >6mm más líquido libre, el hallazgo de mayor rentabilidad. Sólo en 2 casos de apendicectomía, la ecografía no mostraba inflamación del apéndice, pero sí, líquido libre.

#### P164

##### Aplicación de un indicador de calidad como parámetro de evaluación de los ingresos en la unidad de cuidados intensivos pediátricos desde urgencias

Elena Martínez Cuevas, Irene Sanz Fernández, Mikel Lambarri Izaguirre, Estibaliz Bárcena Fernández, Susana Capape Zache, Francisco Javier Benito Fernández  
*Hospital de Cruces, Vizcaya*

**Introducción y objetivo:** En 2010 los equipos del Servicio de Urgencias de Pediatría (SUP) y de la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) de nuestro hospital, acordaron los criterios de ingreso en dicha unidad, diseñándose para su seguimiento un indicador de calidad asistencial (nº niños con ingreso adecuado/total niños ingresados en UCIP). El valor estándar se decidió que fuera superior a 95%.

Como objetivo se propuso conocer la adecuación de los ingresos desde SUP en UCIP tras un acuerdo interdisciplinar.

**Método:** Aplicación del indicador de calidad asistencial a los pacientes incluidos en el registro prospectivo de pacientes ingresados en UCIP desde SUP entre junio 2010 y diciembre 2011.

**Resultados:** Entre junio 2010-diciembre 2011 se registraron en nuestro SUP 93.703 episodios, ingresando en UCIP 145 niños (0,15%). El motivo de ingreso más frecuente fue la patología respiratoria (66/145; 45,5%), siendo adecuado el ingreso en todos los casos.

De los 145 ingresos, 10 (6,9%) no se adecuaron a los criterios acordados: pacientes con patología neurológica (4/31;12,9%), multisistémica (3/14;21,4%) cardiovascular (2/25;8%) y endocrino-metabólica (1/8;12,5%). Todos estos 10 pacientes estaban estables en el momento del ingreso en la UCIPy no tuvieron un deterioro clínico posterior.

En la atención de 4 de los 10 ingresos no adecuados intervinieron otros especialistas ajenos a los Equipos que

diseñaron los criterios de ingreso (traumatismo abdominal sin repercusión hemodinámica -3- y debut diabético sin cetoacidosis -1). En los otros 6 (meningitis -2- y, convulsión febril -1-, alteración transitoria de conciencia -1-, síndrome febril -1-, fiebre y exantema -1) la decisión fue tomada por miembros de los Equipos que acordaron los citados criterios.

**Conclusiones:** La aplicación de unos indicadores de calidad a un sistema de registro, puede ayudar a monitorizar la adecuación de los ingresos en la UCIP desde el SUP. La participación de otros especialistas ajenos a ambos servicios en el diseño de los acuerdos podría mejorar la calidad global de estos ingresos.

#### P165

##### Código PPT (paciente politraumático): instrumento de coordinación entre los dispositivos asistenciales de atención pre-hospitalaria y hospitalaria al trauma pediátrico

Mónica Sancosmed Ron, Núria Wörner Tomasa, Esther Lera Carballo, Susana Melendo Pérez, Sonia Cañadas Palazón, Pedro Domínguez Sampedro  
*Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona*

**Objetivo:** Dar a conocer el código PPT como instrumento de coordinación entre los servicios de emergencias médicas prehospitalarios y los hospitalarios. Este código se activa en la atención inicial de pacientes politraumatizados que cumplen unos determinados criterios fisiológicos, anatómicos, relacionados con el mecanismo lesional o con particularidades del paciente. Tiene como objetivo fundamental facilitar un traslado ágil y una recepción adecuada en los servicios de urgencias hospitalarios.

**Método:** Revisión retrospectiva de todos los pacientes politraumáticos graves (aquellos que precisaron ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos o que fallecieron en urgencias) que fueron previamente atendidos en el servicio de urgencias pediátricas durante el año 2011. Se excluye a los pacientes quemados por disponer de una unidad específica para su estabilización y tratamiento definitivo. Se presentan datos de los pacientes en los que se activó el código PPT o de los que se recibió alerta prehospitalaria.

**Resultados:** En Urgencias se estabilizaron 23 pacientes politraumáticos graves de los cuales 12 cumplían criterios de activación del código PPT. El código se activó en 4 pacientes y en otros 5 se realizó una alerta pre-hospitalaria sin activación formal del código. En estos 9 pacientes el motivo de activación del código PPT o de la pre-alerta hospitalaria fue: criterio fisiológico (5 casos) y mecanismo lesional (4 casos). En todos ellos, se activó el dispositivo hospitalario de atención inicial al trauma pediátrico que supuso la activación de diferentes especialistas potencialmente implicados en su atención con anterioridad a su llegada al hospital. El índice de trauma pediátrico fue £8 en 6 casos (75 %). Ocho pacientes presentaron un traumatismo craneoencefálico. De éstos, 4 fueron

graves con una puntuación en la escala de Glasgow £8. La lesión predominante fue: neuroquirúrgica (5 casos; 62'5%), maxilofacial (2 casos; 25%) y musculoesquelética (1 caso; 12'5%). Se realizó TC craneal en 7 de los 9 pacientes y tóraco-abdominal en 5. Uno de los 9 paciente llegó al hospital en paro cardio-respiratorio tras sufrir un atropello en la vía pública y no pudo ser recuperado; en él, el estudio post-mortem reveló una sección medular completa a5 cm del bulbo raquídeo.

**Conclusiones:** En la atención al niño con trauma grave es fundamental la coordinación entre la atención pre-hospitalaria y hospitalaria. En nuestro entorno, el código PPT ha supuesto un avance en dicha coordinación, permitiendo la preparación anticipativa del servicio de urgencias ante las necesidades previsibles de estos pacientes. No obstante, su uso debe ser optimizado.

## P166

### Cultura de seguridad del paciente en el servicio de urgencias de Pediatría

Amaia Arbeloa Miranda, Xabier Hernández Fernández, Uxo Jimémez Berastegi, Naiara Ortiz Lana, Frederic Samson, Andrés González Hermosa  
*Hospital de Basurto, Vizcaya*

**Introducción:** La seguridad del paciente es una asignatura aún pendiente en muchos hospitales y ya en el 2004 la OMS creó la Alianza Mundial Seguridad del paciente para solventar este problema. Una de mediciones para conocer la seguridad del paciente (SP) es medir la cultura de seguridad (CS) entre los profesionales sanitarios. Además, una adecuada CS se ha señalado como la primera recomendación para mejorar la SP en el informe publicado en 2003 por el National Quality Forum de Estados Unidos.

**Objetivos:** Medir la CS en nuestro Servicio de Urgencias para conocer nuestras debilidades entorno a la SP e intentar mejorarlas.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo realizado en el Servicio de Urgencias de Pediatría en enero del 2012. Evaluación del nivel de cultura de seguridad mediante una encuesta *Hospital Survey on Patient Safety Culture* de la *Agency for Healthcare Research and Quality* (adaptada al castellano por la Agencia de Calidad del Sistema Nacional de Salud). Análisis de las respuestas positivas y negativas a 42 preguntas que configuran un total de 12 dimensiones sobre la cultura de seguridad.

**Resultados:** Un total de 35 profesionales, representativos del servicio, realiza la encuesta (médicos adjuntos 31%, enfermeras 31%, auxiliares 11% y médicos residentes 25%). La nota media sobre el nivel de seguridad es de 7. La dimensión más valorada es las acciones de la dirección/supervisión que favorecen la seguridad (70% de respuestas positivas) y por el contrario la menos valorada es el apoyo de la gerencia del hospital en la seguridad del paciente (40% de respuestas negativas). Estratificando

los datos por preguntas, las dos de mayor puntuación son: "mi supervisor/jefe no pasa por alto los problemas de seguridad del paciente que ocurren habitualmente" y "en esta unidad nos tratamos todos con respeto" con 139/175 y 137/175 puntos respectivamente. Las tres de menor puntuación se corresponden con "no trabajamos bajo presión en Urgencias y no hacemos las cosas demasiado deprisa", "siempre se puede proporcionar la mejor atención al paciente" y "cuando se comete un error el personal no teme que quede en su expediente" todas ellas con 89/175 puntos.

**Conclusiones:** Se han identificado las fortalezas y debilidades en cuanto a la seguridad del paciente, que nos servirán para diseñar estrategias de mejora. Creemos además que es imprescindible una seguridad del paciente corporativa y no punitiva, que no debe esperar a que los errores que aparezcan, sino intentar evitarlos.

## P167

### Desarrollo de una aplicación informática para el cálculo automatizado de dosis en urgencias pediátricas

Laura Fidalgo Marrón, Ana López Dueñas, Eva Pascual Bartolomé, Nerea López Andrés, Ester Cid París, Pilar Sevilla Ramos  
*Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara*

**Introducción y objetivos:** Recientes estudios han abordado la frecuencia y gravedad de los errores relacionados con la medicación en situaciones de emergencias pediátricas. Los resultados evidencian que un gran porcentaje de los efectos adversos de los fármacos utilizados son debidos a errores de prescripción y preparación.

La dosificación de la medicación pediátrica es particularmente susceptible de error, ya que el cálculo manual de las dosis es una práctica casi exclusiva en el tratamiento del paciente pediátrico, que puede verse afectada por otros factores, como la ausencia de entrenamiento de los profesionales en emergencias pediátricas, la imposibilidad de utilizar dosis estandarizadas y el stress que supone manejar una situación de riesgo vital en un niño. El objetivo ha sido minimizar los errores de prescripción de los fármacos utilizados en situaciones de riesgo vital en la urgencia pediátrica. Para ello se ha creado una aplicación informática que no precisa instalación, lo que simplifica su uso en el sistema informático hospitalario, siendo además compatible con los programas de ofimática más habituales (Microsoft Office®, Open Office®).

**Métodos:** Se ha creado un formulario automatizado a partir del programa Access de Microsoft Office®, que incluye las dosis, presentación, diluciones y formas de administración (incluyendo perfusiones) de las drogas utilizadas en situaciones de RCP o intubación, entre otras, siguiendo las guías farmacológicas actualizadas. Posteriormente se ha validado la aplicación tras un periodo de prueba por parte de los pediatras del Servicio, para corrección de posibles errores. Actualmente está en fase de desarrollo la adaptación para su uso en smartphones (Android® e IOS®).

**Resultados:** El formulario creado permite introducir el peso del niño y obtener de forma automatizada las dosis de los fármacos (ver gráfico), incluyendo además una versión imprimible que permite su entrega al equipo de enfermería. El formulario es compatible con los sistemas

operativos habituales, no precisa instalación y presenta un entorno sencillo de uso adecuado para personal no especializado.

**Gráfico:** Desarrollo de una aplicación informática.

### CÁLCULO DE DOSIS Y PERFUSIONES EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA

Página 1 de 1

ETIQUETA DEL PACIENTE		jueves, 02 de febrero de 2012		13:54:21		
		Cálculos basados en un peso de (kg): 10				
<b>FÁRMACOS REA</b>						
FÁRMACO	PRESENTACIÓN	VÍA	PREPARACIÓN DE LA DILUCIÓN	RANGO DE DOSIS	DOSIS	ML DE LA DILUCIÓN
Adrenalina:	1cc=1mg	IV	1 ampolla 1ml + 9 ml de SSF (1ml=0,1mg)	0,01 mg/kg	0,1 mg	1 ml
Adrenalina IT:	1cc=1mg	IT	1 ampolla 1ml (1ml=1mg)	0,1 mg/kg	1 mg	1 ml
Bicarbonato 1M:	1cc=1mEq	IV	1 ampolla 10ml + 10 ml de SSF (1ml=0,5mEq)	1 mEq/kg	10 mEq	20 ml
Expansores:		IV	CRISTALOIDES: SSF, Ringer lactato.	20 ml/kg		200 ml
<b>FÁRMACOS INTUBACIÓN</b>						
FÁRMACO	PRESENTACIÓN	VÍA	PREPARACIÓN DE LA DILUCIÓN	RANGO DE DOSIS	DOSIS	ML DE LA DILUCIÓN
Atropina:	1cc=1mg	IV	1 ampolla 1ml + 9 ml de SSF (1ml=0,1mg)	0,02 mg/kg = 0,2 ml/kg Mínimo: 0,1 mg Max: 1 mg	0,2 mg	2 ml
Midazolam: (DORMICUM)	3cc=15mg y 5cc=5mg	IV, IM, IN, rec	1 ampolla 3cc (15mg) + 12 ml de SSF o SG5% (1ml=1mg)	0,2 mg/kg (0,2ml/kg)	2 mg	2ml
Fentanilo: (FENTANEST)	3cc=0,15 mg = 150 mcg	IV	1ml + 4ml SSF o SG5% (1ml=0,01mg=10mcg)	2 mcg/kg (0,2ml/kg)	20 mcg	2ml
Ketamina: (KETOLAR)	1cc=50mg	IV	1ml + 4ml SSF (1ml=10mg)	1 mg/kg (0,1ml/kg)	10 mg	1 ml
Propofol:	50cc=500mg	IV	1ml = 10 mg	2 mg/kg (0,1 ml/kg)	20 mg	2 ml
Vecuronio: (NORCUROM)	5cc=10mg (reconstituir)	IV	1 ampolla 5ml + 5 ml de SSF/SG5% (1ml=1mg)	0,1 mg/kg (0,1 ml/kg)	1 mg	1 ml
Succinilcolina: (ANECTINE)	2cc=100mg	IV	1 ampolla 2ml + 8 ml de SSF (1ml=10mg)	1 mg/kg (0,1 ml/kg)	10 mg	1 ml
<b>PERFUSIONES</b>						
FÁRMACO	PRESENTACIÓN	RANGO DE DOSIS	PREPARACIÓN DE LA DILUCIÓN	DOSIS		
Perfusión Midazolam: (DORMICUM)	3cc=15mg y 5cc=5mg	0,1-1 mg/kg/h	50	mg a diluir hasta completar 50 ml de SSF o SG5% 1 cc/hora = 0,1 mg/kg/h		
Perfusión Fentanilo: (FENTANEST)	3cc=0,15 mg = 150 mcg	1-10 mcg/kg/hora	500	microgramos (para pasar a mg dividir por 1000) a diluir hasta completar 50 ml de SSF o SG5% 1 cc/hora = 1 mcg/kg/hora		
Perfusión Vecuronio: (NORCUROM)	5cc=10mg (reconstituir)	0,05-0,2 mg/kg/hora	25	mg a diluir hasta completar 50 ml de SSF o SG5% 1 cc/hora = 0,05 mg/kg/hora		
Perfusión Dopamina y Dobutamina:		5-20 mcg/kg/min	30	mg a diluir hasta completar 50 ml de SSF o SG5% 1 cc/hora = 1 mcg/kg/min		
Perfusión Adrenalina y Noradrenalina:		0,1-2 mcg/kg/min	3	mg a diluir hasta completar 50 ml de SSF o SG5% 1 cc/hora = 0,1 mcg/kg/min		
<b>OTROS</b>						
FÁRMACO	PRESENTACIÓN	PREPARACIÓN DE LA DILUCIÓN	RANGO DE DOSIS	DOSIS		
Salino Hipertónico 3%		10 ml ClNa 20% + 50 ml de Agua Destilada	2-5 ml/Kg	20 ml		
Salino Hipertónico 5%		10 ml ClNa 20% + 30ml de Agua Destilada	2-5 ml/kg	20 ml		
Manitol 20%	100ml=20gr	Manitol 20%: 250 y 500ml NO USAR SI SANGRADO	0,5-1 gr/kg	5 g / 25 ml		
Flumacencil (ANEXATE)	10ml=1mgr	Dura 20-40 min. Se puede repetir (max 1mg)	0,01-0,02mg/kg (max 0,2)	0,1 mg		
Naloxona	1ml=400 mcg=0,4mg	Dura 45-70min. Se puede repetir cada 3-5 min. Max 5 dosis.	0,1mg/kg (cada 5 min hasta 2mg/kg)	1 mg		

Los cálculos son sólo una guía orientativa. Verificar siempre cada dosis. Si se indica un rango de dosis, la calculada es la menor.

**Conclusiones:** Tras la implementación de la aplicación en nuestro hospital, hemos observado una mejora a la hora de la prescripción y preparación de fármacos en situaciones de emergencia, en términos de seguridad y eficiencia. El nivel de satisfacción de los profesionales ha sido alto, difundiéndose su utilización a otros centros.

## P168

### Impacto de la existencia de un personal específico de Urgencias en el tratamiento de las crisis febriles

Elena Santamaría Marcos, Inés Mulero Collantes, Roberto Velasco Zúñiga, Beatriz Salamanca Zarzuela, M.<sup>a</sup> Beatriz González García, Fernando Centeno Malfaz  
*Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid*

**Introducción y objetivos:** Las convulsiones febriles son un motivo frecuente de consulta en las Urgencias Pediátricas, generando en ocasiones dificultad para hacer un buen diagnóstico diferencial.

El objetivo principal es analizar si la creación de una Unidad de Urgencias Pediátricas con personal médico dedicado de forma exclusiva a este área conlleva un mejor manejo de las crisis febriles.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de cohortes. Se obtuvieron los datos de los pacientes de la base de datos del hospital, y se dividió a los pacientes en dos grupos:

- Cohorte A: pacientes < 7 años atendidos en nuestra unidad por un primer episodio de crisis febril entre el 1 de Enero del 2007 y el 31 de Diciembre del 2008
- Cohorte B: pacientes < 7 años atendidos en nuestra unidad por un primer episodio de crisis febril entre el 1 de Enero del 2010 y el 31 de Diciembre del 2011

Los datos se analizaron con el programa SPSS 15.0 para Windows.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 209 pacientes. La incidencia de crisis febriles fue de 3,8/1000 urgencias de < 7 años en el primer periodo, y 2,2/1000 urgencias en < 7 años en el segundo.

En esta tabla se presentan las características de cada grupo:

**Conclusiones:** La apertura de un Servicio de Urgencias Pediátricas, con personal dedicado en exclusiva a este

ámbito ha mejorado el manejo de las crisis febriles. En la actualidad nuestro servicio cumple con el criterio de calidad establecido para esta patología, ya que la tasa de ingreso de crisis febriles típicas es menor al 2 %.

## P169

### Implantación de escalas de valoración del dolor en el triage de urgencias de pediatría

Eneritz Lizarralde Atristain, Patricia Del Río Martínez, Susana Capape Zache, Estibaliz Barcena Fernández, Santiago Mintegui Raso, Franciso Javier Benito Fernández  
*Hospital de Cruces Vizcaya*

**Objetivo:** Analizar el impacto de la introducción de las escalas de valoración del dolor en el triage en la calidad asistencial de un Servicio de Urgencias de Pediatría (SUP).

**Método:** Estudio retrospectivo desarrollado en un SUP entre septiembre de 2010 y diciembre de 2011. Durante este periodo se realizaron dos acciones de mejora en el área de triage: en noviembre 2010 se sistematizó el registro del dolor con las escalas en el sistema informático de triage; en mayo 2011 se automatizó el registro de la puntuación del dolor en el informe médico. Para evaluar el impacto de estas mejoras se utilizaron 5 indicadores de calidad en relación al tratamiento y valoración del dolor en pacientes con los diagnósticos al alta de fractura supracondílea y/o de antebrazo y apendicitis.

**Resultados:** Durante el periodo de estudio se atendieron un total de 185 niños con apendicitis y 759 niños con fracturas, de las que 321 (42,3%) fueron supracondíleas y/o de antebrazo. Los resultados trimestrales de los indicadores se reflejan en la Tabla 1. En 155 (48,2%) de los pacientes con fractura se pudo analizar la adecuación del tratamiento analgésico.

**Conclusiones:** La sistematización de la valoración del dolor en el triage pediátrico de urgencias, condiciona una mejora en la calidad asistencial. Esto se refleja en un incremento en el registro de su puntuación así como en el tratamiento analgésico administrado en niños con apendicitis y fracturas de extremidad superior. Es preciso

	COHORTE A (N=117)	COHORTE B (N=92)	p
Edad en meses (media ± DS)	26'72 (±12'9)	23'7 (±14'6)	>0'05
Sexo (%varones)	59'8 %	48'9 %	>0'05
Procedencia medio urbano	62'4 %	78'3 %	<0'015
AF convulsiones febriles y/o epilepsia	20'5 %	19'6 %	>0'05
Antecedentes patológicos	35'9 %	12 %	<0.0001
Crisis típica	88'8 %	77'2 %	0'036
Analítica de sangre	52'6% (IC95% 43.55-61.65)	31'5% (IC95% 22.01-40.99)	0'002
Punción lumbar	6'9% (IC95% 2.31-11.49)	8'7% (IC95% 22.01-40.99)	n.s.
Prueba de imagen	11'2% (IC95% 5.49-16.91)	5'4% (IC95% 0.78-10.02)	n.s.
Prueba de imagen y/o EEG	24'1% (IC95% 16.35-31.85)	16'3% (IC95% 8.75-23.85)	n.s.
Ingreso en planta	29'9% (IC95% 21.6-38.2)	9'8% (IC95% 3.72-15.88)	< 0'001
Ingreso en planta (sólo típicas)	20'4% (IC95% 12'62-28'18)	0% (IC95% 0-0)	< 0'0001

INDICADORES DE DOLOR% (IC 95%)		Pre-implantación	Post-implantación	
		Septiembre-Diciembre 2011	Enero-Marzo 2011	Octubre-Diciembre 2011
Apendicitis	Registro de la puntuación del dolor	8%(1,86-14,14)	66,7%(54,78-78,62)	86%(76,38-95,62)
	Registro del tratamiento analgésico	62,7%(51,76-73,64)	56,7%(44,16-69,24)	78%(66,52-89,48)
Trauma	Registro de la puntuación del dolor	14,2%(8,69-19,71)	68,2%(59,5-76,9)	82,4%(72,51-92,29)
	Registro del tratamiento analgésico	44,8%(36,95-52,65)	58,2%(48,98-67,42)	73,7%(62,27-85,13)
	Adecuación del tratamiento analgésico	38,1%(24,64-51,56)	76,5%(64,38-88,62)	91,3%(80,1-102,9)

una mejora en el registro del tratamiento analgésico para poder analizar si la administración analgésica se realiza adecuadamente.

### P170

#### Implantación del proceso clínico para el manejo de la dificultad respiratoria en la urgencia pediátrica

M.<sup>a</sup> Luisa Herreros Fernández, Ana Barrios Tascón, Luis Matín Jiménez, Alicia Arrollo Galiano, Alfonso Cañete Díaz  
Hospital Universitario Infanta Sofía, Madrid

**Introducción:** La patología respiratoria aguda constituye uno de los motivos de asistencia más frecuentes en la urgencia pediátrica. Establecer un proceso que incluya un sistema de triaje, circuito de atención y prioridad de tratamiento en función de la gravedad permite una actuación sanitaria coordinada y una adecuación de los recursos en la asistencia de estos pacientes.

#### Objetivos:

1. Diseñar e implantar el "Proceso de manejo de la dificultad respiratoria en la urgencia pediátrica".
2. Evaluar el grado de satisfacción e implicación del personal de enfermería con el nuevo protocolo, su difusión y la metodología empleada para su conocimiento.
3. Establecer unos indicadores de calidad que permitan la monitorización continua del proceso.

**Material y métodos:** El diseño del proceso se realizó en las siguientes etapas:

1. Detección y análisis de problemas relacionados con la atención a pacientes con dificultad respiratoria.
2. Elección de instrumentos que permitan un triaje eficiente (triángulo de evaluación pediátrica, saturación de oxígeno).
3. Establecimiento de un circuito específico de asistencia según el nivel de prioridad.
4. Definición de Scores validados de gravedad (Pulmonary Score, Westley).
5. Protocolización del diagnóstico y tratamiento de las enfermedades respiratorias más frecuentes estableciendo normogramas de actuación en base a las evidencias científicas.

6. Formación del personal médico y de enfermería a través de un curso-taller impartido por expertos y acreditado por la Agencia Lain Entralgo.

La implantación del proceso se inició el día 1 de Noviembre de 2011.

La evaluación del grado de satisfacción del personal se realizó mediante encuestas.

Se eligieron indicadores de calidad y estándares para la monitorización continua.

**Resultados:** El proceso se ha implantado de forma rápida y coordinada. El triaje es realizado por el personal de enfermería, estableciendo el nivel de prioridad y circuito de circulación del paciente.

El pediatra prioriza la atención en función de los datos objetivos indicados por el personal de enfermería y establece el tratamiento.

El grado de satisfacción del personal de enfermería por la formación recibida ha sido alto (8,5/10)

**Conclusiones:** Disponer de un proceso estructurado para el manejo de la dificultad respiratoria nos ha permitido una actuación más coordinada, uniforme y objetiva.

El alto grado de satisfacción del personal de enfermería ha favorecido su mayor implicación en la implantación.

### P171

#### Infección muscular pélvica en el niño: un cuadro grave de diagnóstico difícil

José Cortés Benavent, M.<sup>a</sup> Concepción Mir Perelló, Marianna Mambie Melendez, David Raluy Collado, Cristina Ojeda-Thies, José Joaquín Dueñas Morales  
Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca

**Introducción:** Numerosas patologías osteoarticulares pueden presentar la coxalgia como síntoma guía. Al aparecer en relación con fiebre e impotencia funcional suponen un reto diagnóstico. Las infecciones musculares constituyen entidades poco frecuentes que pueden debutar con esta sintomatología.

**Material y método:** Se presentan 5 casos de infecciones musculares primarias de la cintura pélvica detectados en el Servicio de Urgencias en los últimos 4 años. Corres-

ponden a 5 pacientes sanos (edad  $x = 11$  años; [6-14]), 80% varones, que consultaron por un cuadro de coxalgia e impotencia funcional a la marcha o a la bipedestación acompañado de afectación del estado general y fiebre en 4 de ellos. Presentaban varios días de evolución ( $x = 4.2$  días; [2-7]) y habían sido diagnosticados previamente de otras patologías. Todos ellos recibieron tratamiento antiinflamatorio y ninguno antibioterapia. Dos de los pacientes presentaban aspecto séptico. Todos los casos presentaban posición antiálgica de la extremidad inferior, asociada a dolor en algún movimiento de la articulación de la cadera. Cuatro pacientes referían dolor abdominal y dos, lumbar con puñopercusión renal positiva. En todos los casos la analítica objetivó leucocitosis con neutrofilia, elevación de la PCR ( $x = 23$  mg/dl; [11.5-44.6]), VSG ( $x = 72.7$  mm  $1^a$  hora; [42-100]) y coagulopatía (TP  $x 62\%$ ; [56-67]) y en dos casos alteración de la función hepática. En un caso la radiografía simple y la ecografía abdominal mostraron alteraciones patológicas en la pelvis; siendo la TAC abdómino-pélvica clave para el diagnóstico (absceso del psoailíaco, 2; piomiositis del obturador interno, 1; absceso multifocal de los rotadores de la cadera, 1; absceso parasquiático 1). Se aisló *Staphylococcus aureus* (4) y *Staphylococcus coagulasa* negativo (1), en el hemocultivo (2) o en el cultivo del absceso (3). Todos los pacientes requirieron ingreso hospitalario con antibioterapia endovenosa (dos de ellos precisaron ingreso en UCIP). Tres pacientes precisaron además desbridamiento quirúrgico, y otro aspiración guiada con ecografía. La evolución fue favorable en 4 pacientes; uno presentó como complicación tardía sacroileítis izquierda.

**Discusión:** La infección bacteriana muscular de la cintura pélvica es una patología potencialmente grave que debe incluirse en el diagnóstico diferencial del niño con coxalgia y fiebre. El diagnóstico precoz de esta entidad debe ir ligado a la instauración empírica de antibioterapia con cobertura antiestafilocócica, lo cual mejora el pronóstico y puede evitar drenaje quirúrgico, necesario en los casos de diagnóstico tardío. La técnica de imagen más útil en Urgencias es la TAC abdómino-pélvica con contraste, siendo la RMN la exploración complementaria de elección.

## P172

### Infección urinaria febril en el lactante menor de tres meses: epidemiología y gérmenes implicados

M.<sup>a</sup> Carmen Pinedo Gago, Nerea Bárcena Rouse, Elena Martínez Cuevas, Borja Gómez Cortés, Santiago Mintegi Raso, Javier Benito Fernández  
*Hospital de Cruces, Vizcaya*

**Introducción:** La infección del tracto urinario (ITU) es la infección bacteriana grave (IBG) más prevalente en los lactantes menores de 3 meses con fiebre sin focalidad (FSF). El conocimiento de las características de estos pacientes facilita un manejo más adecuado.

**Objetivo:** Analizar las características clínico-microbiológicas, datos analíticos y manejo inicial de los lactantes menores de 3 meses con ITU febril en Urgencias.

**Pacientes y método:** Estudio transversal basado en un registro de lactantes menores de 3 meses con FSF atendidos durante 8 años en el SUP de un hospital docente terciario. Se recogen datos epidemiológicos, pruebas realizadas, manejo en Urgencias y evolución. Consideramos ITUs confirmadas los casos con urocultivo positivo ( $> 10.000$  colonias/ml) y leucocituria. Los urocultivos positivos sin leucocituria se consideraron posibles ITUs.

**Resultados:** Se incluyeron 1846 lactantes, siendo diagnosticados de IBG 305 (16.5%, IC 95% 14.8-18.2). De ellos, 278 (15.1%, IC 95% 13.4-16.7%) fueron ITUs confirmadas, 13 de ellas con bacteriemia asociada (4.6% de las ITUs confirmadas). Otros 72 (3.9%, IC 95% 3.0-4.7%) se diagnosticaron de posibles ITUs (ninguna con bacteriemia).

De los pacientes con ITU confirmada, el 71.6% fueron varones y el 95.3% tenían buen estado general. Las bacterias más frecuentemente aisladas en el urocultivo fueron *E. Coli* (88.1%), *K. pneumoniae* (4.2%) y *P. mirabilis* (1.9%). En cuatro pacientes se aisló un enterococo (1.5%), uno por debajo del mes de edad (1.5% IC 0.3-8.4). El 29.1% de los pacientes con ITU confirmada fue manejado ambulatoriamente (edad media 73.3 días vs 43.6 en los que ingresaron).

La prevalencia de ITU confirmada fue similar en menores y mayores de 21 días (18.5% vs 14.5%;  $p = 0.12$ ), no así la de posible ITU (6.8% vs 3.5%;  $p = 0.02$ ). En las ITUs confirmadas fue más frecuente la alteración de los biomarcadores y la frecuencia relativa de aislamientos de *E. Coli*.

Dentro del grupo de posibles ITUs se aisló un enterococo en 11 (15.2%: 16.6% -4/24- en menores de un mes vs 17.0% -7/41- en mayores de 1 mes;  $p = 1$ )

**Conclusiones:** La ITU es la IBG más prevalente en los lactantes menores de 3 meses con FSF. La mayor parte son causadas por *E. Coli*, en varones y con buen estado general. Los pacientes con ITU no confirmada son más habituales por debajo del mes de edad, grupo en el que no parece justificable un abordaje antibiótico diferente en relación con la prevalencia del enterococo.

## P173

### Pirámide lesional ampliada y perfil de los pacientes pediátricos con trauma atendidos en el servicio de urgencias pediátricas de un hospital de tercer nivel

Pablo Velasco Puyó, Susana Melendo Pérez, Esther Lera Carballo, Núria Wörner Tomasa, Ana Laín Fernández, Anna Fàbregas Martori  
*Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona*

**Objetivos:** Describir el perfil de los pacientes pediátricos traumáticos ingresados desde el Servicio de Urgencias y su estratificación de acuerdo con la pirámide lesional ampliada: número de pacientes atendidos por patología traumática, pacientes traumáticos ingresados en observación, pacientes ingresados en planta, pacientes ingresados en UCIP y pacientes éxitos.



**Métodos:** Estudio retrospectivo-descriptivo de los pacientes traumáticos atendidos e ingresados desde el Servicio de Urgencias Pediátricas durante un mes (agosto de 2011). Información obtenida a través del registro hospitalario de trauma pediátrico.

**Resultados:** En agosto de 2011 se atendieron un total de 2.429 urgencias. De ellas, 528 fueron por patología de origen traumático y generaron 23 ingresos. La mayoría de pacientes que requirieron ingreso fueron varones (2,9:1) y la mediana de edad fue 7 años (intervalo 4 meses-15 años). El mecanismo lesional más frecuente fue caída accidental (43% de los casos, 10/23), seguida del atropello (22%, 5/23). El 90% (21/23) llegaron a Urgencias mediante transporte sanitario. El 13% (3/23) fueron traumatismos graves con Índice de Trauma Pediátrico  $\geq 8$ . 48% (11/23) de las lesiones se localizaron en cabeza y 35% (8/23) en extremidades. Los diagnósticos recogidos mayoritariamente fueron fracturas craneoencefálicas (35%) y fracturas musculoesqueléticas (26%). Se realizaron radiografías en 16 pacientes (70%), tomografía computarizada en 12 (52%), ecografía abdominal en 2 (9%) y analítica sanguínea en 18 (78%). El 43% (10/23) requirió cirugía durante las primeras 12 horas de ingreso. Trece pacientes (56%) fueron dados de alta sin secuelas. Los 9 restantes presentaron secuelas mínimas resueltas en los 3 meses posteriores al alta. Falleció un paciente que tras sufrir un atropello llegó a Urgencias en situación de parada cardio-respiratoria.

La pirámide lesional simple resultante de la serie estudiada muestra: 528 pacientes atendidos, 23 ingresados y un fallecido. La pirámide ampliada (tras el desglose del grupo de pacientes ingresados) muestra: 9 ingresos en la Unidad de Observación, 10 en planta de hospitalización y 3 en UCIP.

**Conclusión:** El paciente traumatizado representa una consulta prevalente en urgencias de pediatría, aunque son relativamente pocos los pacientes potencialmente complejos que precisan de una atención integral que implique a distintos especialistas. No obstante, la atención de estos pacientes supone una importante carga asistencial. Los registros de trauma, a partir de los cuales se pueden describir perfiles de pacientes y su estratificación de acuerdo con la pirámide lesional (simple y ampliada) son fundamentales para un mejor conocimiento de la enfermedad traumática, primer paso para ordenar su asistencia y avanzar en su prevención.

#### P174

#### Síndrome pertusoide en niños atendidos en el servicio de urgencias

Natalia Mendoza Palomar, Antoni Muntaner Alonso, Pamela Calderón Acuña, Gemma Codina Grau, Fernando A Moraga Llop, Anna Fàbregas Martori  
Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona

**Introducción:** El síndrome pertusoide incluye la tos ferina y una serie de cuadros clínicos que cursan con una tos

'pertusis-like' causados por virus respiratorios. El objetivo de nuestro trabajo es describir la etiología del síndrome pertusoide y sus características clínico-epidemiológicas.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de los pacientes menores de 16 años atendidos en el servicio de urgencias del Hospital Vall Hebron de Barcelona durante el año 2011 por tos pertusoide. En todos los pacientes se obtuvo aspirado nasofaríngeo (ANF) para reacción en cadena de la polimerasa (PCR) a *B. pertussis* y *parapertussis* y detección de virus respiratorios por inmunofluorescencia indirecta. Se analizaron las variables: edad, sexo, epidemiología, estado vacunal, manifestaciones clínicas, métodos diagnósticos, hospitalización, letalidad y tratamiento.

**Resultados:** Se estudiaron 580 pacientes con síndrome pertusoide. En 151 pacientes la PCR fue positiva a *Bordetella* (26%): *B. pertussis* en 145 casos (25%) y *B. parapertussis* en 6 (1%). En el 21,6% de los 429 pacientes negativos a *Bordetella* se identificó un virus: VRS (11,8%) y virus parainfluenza 1, 2, 3 (9,8%). La edad media fue de 3,15 años, mediana de 1,1 años (límites: 12 días - 16 años). La mayoría de casos se presentaron los meses de abril a julio (57,4%) con un pico en el mes de octubre (12,5%). El 22,2% de los pacientes no estaban vacunados frente a la tos ferina, el 19,8% habían recibido 1 o 2 dosis, y el 57,9% 3 o más dosis. Manifestaciones clínicas: tos en accesos 78,7%, vómitos 46,4%, estridor inspiratorio 25,6%, distrés respiratorio 15,2%, apneas 13,3% y cianosis 3,7%, sin existir diferencias estadísticamente significativas en relación con la etiología. Ingresaron 196 pacientes (33,8%) de los cuales 16 (2,8%) en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCI). La radiografía de tórax se realizó en 41,4%. El 88,6% de los pacientes recibió tratamiento con azitromicina. Un paciente (0,17%) falleció por tos ferina maligna. La principal fuente de contagio en la tos ferina fue el domicilio (29,9%). Las variables asociadas a una menor probabilidad de padecer tos ferina fueron: la menor edad, la vacunación completa y el ingreso hospitalario ( $p < 0,005$ ).

Conclusiones:

- Una cuarta parte de los pacientes con síndrome pertusoide se diagnosticaron de tos ferina. VRS y virus parainfluenza fueron los causantes del 21,6% de los casos restantes.
- Las manifestaciones clínicas no permitieron orientar la etiología del síndrome pertusoide.
- La RX de tórax no debe realizarse de forma sistemática.
- Ante la sospecha clínica de tos ferina debe descartarse lo antes posible e iniciar tratamiento con azitromicina u otro macrólido.

## VIERNES 1 DE JUNIO, 10:30-11:10 h. ÁREA PÓSTER 2

### PEDIATRÍA SOCIAL

**Moderador:** Javier Sánchez Ruiz-Cabello. *Granada*

#### P175

#### ¿Se pueden prevenir los trastornos del comportamiento alimentario?

Teresa Benítez Robredo

*Instituto de Salud Pública, Ayuntamiento de Madrid, Madrid*

**Introducción:** Los trastornos del comportamiento alimentario, tanto por exceso como por defecto constituyen un problema cada vez más frecuente en adolescentes y jóvenes.

Existe gran controversia sobre la utilidad y eficacia de las medidas preventivas que se pueden aplicar. El objetivo de este trabajo es presentar una experiencia de educación para la salud (EpS) y analizar la utilidad de la intervención realizada.

**Material y métodos:** Se elaboró un taller específico para escolares que abordaba los temas de alimentación y nutrición e imagen corporal.

Se utilizaron diversos cuestionarios para valorar la dieta, actividad física y descanso, autoconcepto, autoestima, valores, etc. así como un cuestionario de evaluación del taller.

**Resultados:** Durante los años 2010 y 2011, se realizaron 6 talleres de 4 horas de duración cada uno. Participaron 160 alumnos de 11 a 13 años de edad.

A continuación se resumen algunos de los problemas observados:

Los alumnos pasan sentados 8.5 horas de media.

El 23% de los alumnos duerme menos de 8 horas diarias.

El 29% desayuna en menos de 5 minutos y el 3.6% no desayuna; El 11% no merienda; el 14% cena en menos de 5 minutos y el 2.4% no cena.

Sólo el 77% consume lácteos todos los días, el 55% no toma fruta a diario y el 32% no toma pan a diario. El 52% toma dulces y bollería más de 3 días a la semana y el 41% toma refrescos más de 3-4 días a la semana

Durante las sesiones, se realizó un ejercicio para calcular en Índice de Masa Corporal y se comprobó que en algunos casos tenían una idea distorsionada del peso ideal y daban demasiada importancia a la delgadez.

Respecto a la evaluación de los talleres, obtienen una puntuación media de 3.54 sobre 5 y más del 80% de los alumnos afirma que recomendaría a un/a compañero/a la asistencia a este taller.

#### Conclusiones:

- El taller es bien valorado por los alumnos.
- Se observan problemas en los hábitos de sueño, ejercicio y alimentación: consumo elevado de refrescos, dulces y bollería. El consumo de lácteos, frutas, pan y huevos es menor del recomendado. Los alumnos realizan poca actividad física. El tiempo dedicado al sueño en muchos casos es inferior al recomendado.
- Dada la gran importancia que tienen unos hábitos adecuados en esta etapa de la vida es imprescindible la implicación de padres y profesores para reforzar conductas saludables.

#### P176

#### Anticoncepción postcoital en la adolescencia ¿Cómo ha influido la libre prescripción?

Inmaculada Medina Martínez, Ana Pérez Aragón, Laura Serrano López, Isabel Mar López Contreras, Gabriela Lobo Tamer, M.<sup>a</sup> del Mar Sánchez Gila  
*Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada*

**Introducción y objetivos:** La adolescencia ha de ser entendida como un proceso universal de cambios biológicos, psicoafectivos, sexuales y sociales. La OMS considera en materia de sexualidad a la adolescencia como grupo de riesgo.

Proveer a los adolescentes de información adecuada sobre métodos anticonceptivos entraña grandes retos para los programas de salud sexual y reproductiva.

Nuestros objetivos son: conocer el patrón de edad en la solicitud de anticoncepción postcoital (APC) en nuestra área de influencia y analizar la evolución en la demanda en los últimos 5 años, con la intriducción de educación sexual en los colegios y la propia liberalización en su venta.

**Métodos:** Estudio descriptivo con adolescentes de edades entre los 12-19 años de edad que solicitaron APC en las urgencias ginecológicas de nuestro hospital de 2007-2011. El anticonceptivo utilizado ha sido levonorgestrel 0.75 mg/12 horas dos dosis vía oral. Analizamos los datos de una farmacia con horario ininterrumpido de nuestra zona. Además, solicitamos información en tres institutos de enseñanza secundaria sobre la educación en sexualidad que ofrecen.

**Resultados:** El total de mujeres entre 12-19 años que han solicitado APC ha sido de 394, lo que representa el 7.2%

de las 5.443 solicitudes de intercepción en el período de tiempo en estudio y en nuestra zona. Desde el año 2010 en que se inicia la libre comercialización, disminuye la demanda en urgencias, aumentando al misma en farmacias de libre dispensación.

Los adolescentes coinciden en que se presta orientación sexual entre 2º-3º ESO no reglada, con métodos diferentes y asociaciones libres.

**Conclusiones:** Aún no disponiendo más que de una muestra, consideramos que estas cifras representan un elevado número de solicitudes de APC, teniendo en cuenta las indicaciones y características específicas del método; lo que nos hace cuestionar la información sobre métodos anticonceptivos en este grupo de edad. Su manejo debe hacerse con responsabilidad, no como medicina de complacencia, fuera del contexto educativo. Es necesario el abordaje basado en la adquisición de habilidades sociales, cognitivas y técnicas y no sólo en la resolución de problemas. Interesante la creación de programas en los que se propiciara la participación activa de los jóvenes en su diseño, prestación y evaluación.

#### P177

##### Hierbas y homeopatía: el uso de la medicina complementaria y alternativa en Pediatría

Mariona Ferrer Gil, Jan Ramakers, Aina Escobar Soler, Carme Vidal Palacios

*Hospital Son Llàtzer, Palma de Mallorca*

**Introducción:** La medicina complementaria y alternativa (MCA) se define como un conjunto de teorías y prácticas que, en general, no se aplican en los hospitales y no están financiados por el sistema nacional de salud. Engloba entidades como homeopatía, acupuntura, herboristería, osteopatía, curanderos etc.

Para los pediatras es importante conocer la prevalencia de estas prácticas para tener en cuenta interacciones o efectos secundarios.

**Objetivo:** El objetivo de nuestro trabajo es realizar un estudio descriptivo sobre la prevalencia y las características de uso de MCA en la población pediátrica de nuestro hospital.

**Material y métodos:** La recogida de datos se realizó en pacientes con segunda visita o sucesivas en consultas externas de pediatría durante 6 semanas a través de una encuesta anónima de 14 ítems que incluyen datos personales del paciente, nivel de estudios de los padres y preguntas sobre el uso de la MCA. Para el análisis se usó SPSS, calculando correlaciones con el test de Fisher.

**Resultados:** 108 pacientes (61 varones y 47 mujeres) contestaron a la encuesta, con una edad media de 85 meses (DE 43,1m, 2m - 156m). Un 96,3% de los pacientes eran españoles y un 3,7% extranjeros. Un 22,2% de padres tenían estudios universitarios y 77,8% estudios inferiores.

Un 15,7% responde haber llevado a su hijo a un profesional de la MCA en el último año (homeópata 47,1%, naturopata 11,8%, osteópata 5,9% y otros 35,5%). Un 14% ha comprado productos sin receta en la farmacia (excluyendo analgésicos), un 16,7% productos de herboristería y un 13% productos homeopáticos.

No se observó correlación significativa entre uso de medicina alternativa y nivel de estudios. Únicamente para el subgrupo de homeopatía su uso está correlacionado ( $p < 0,005$ ) con un nivel de estudios universitarios.

**Discusión:** A pesar de las limitaciones de nuestro estudio por el limitado número de pacientes, nuestros resultados concuerdan con una encuesta nacional de salud en EEUU (CDC 2007), que reporta el uso de MCA en 12% de menores de 18 años en el último año.

Aunque no existe correlación significativa entre MCA y nivel de estudios en general, llama la atención la correlación significativa entre homeopatía y estudios universitarios. Los datos al respecto en la literatura no son concluyentes.

**Conclusiones:** El uso de MCA en nuestra zona es parecida a la tasa en otros países desarrollados.

El uso de homeopatía parece correlacionarse con nivel de estudios superiores aunque sería necesario confirmarlo con una muestra más grande.

#### P178

##### Interpretación de informes médicos rusos: un dilema en adopción internacional

Jesús García Pérez, Julián Lirio Casero

*Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid*

**Introducción:** La Adopción Internacional es un fenómeno en auge en el territorio español. La tercera parte de los niños adoptados en España son originarios de Europa del Este. Los errores en la traducción de estos informes son frecuentes y causan dificultades en su interpretación.

**Objetivo:** Interpretar los diagnósticos de origen y comprender la terminología médica empleada por los médicos en los informes de niños adoptados procedentes de Europa del Este.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de las historias clínicas e informes médicos de niños adoptados en Europa del Este a su llegada a nuestro servicio complementada con la información obtenida por los padres adoptantes tras entrevista personal. Variables de estudio: diagnósticos de entrada extraídos del expediente médico emitido en el país de origen y diagnósticos definitivos tras el estudio postadoptivo en nuestro centro (anamnesis, exploración, estudios complementarios)

**Resultados:** Se revisaron 492 historias. Se elabora una tabla con los términos usados en informes de origen y la equivalencia diagnóstica.

**Conclusiones:** La adopción internacional representa un problema frecuente en nuestras consultas pediátricas. Son frecuentes los errores de interpretación de los expedientes médicos motivados por errores en la traducción o utilización de terminología propia que se repite de forma consistente. Se propone un listado de trastornos/enfermedades y la interpretación que podemos realizar de los mismos.

## P179

### Maltrato infantil: una perspectiva epidemiológica

Antonio Hedrera Fernández, Inés Mulero Collantes, Pablo Del Villar Guerra, Beatriz Salamanca Zarzuela, Roberto Velasco Zúñiga, Fernando Centeno Malfaz  
*Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid*

**Introducción:** El maltrato al menor (agresión física, emocional, abuso sexual o negligencia) tiene actualmente en España una incidencia estimada de quince casos por cada mil niños; detectándose sólo un 10 a 20% de estos. El objetivo de este estudio es analizar la epidemiología del maltrato infantil, así como la actuación de los pediatras ante un caso de agresión.

**Pacientes y métodos:** Se realizó un estudio retrospectivo de los pacientes menores de 14 años que acudieron por maltrato a la Unidad de Urgencias Pediátricas durante los años 2010 y 2011. Se realizó un análisis estadístico descriptivo con SPSS11.0.

**Resultados:** Se registraron veinte casos de maltrato lo cual traduce una incidencia estimada de entre 0,17 y 0,35 casos por mil niños. La media de edad de la muestra es de 7,43 años (DS 4,9). Seis de cada diez casos son varones. La media de edad en los casos masculinos es de 5,05 años (3,55DS) y en los femeninos de 10,99 años (4,62DS). El 85% de los casos acuden desde medio urbano, acompañados por su madre (85%), especialmente en horario nocturno (50%). El 40% de los casos acontecen durante el invierno, especialmente en febrero (25%). En ocho de cada diez casos se trata de familias en separación o divorcio. En cuanto al tipo, tres de cada cuatro casos fueron agresiones físicas. En un tercio de casos hubo abuso sexual. Quien comete el maltrato es el padre (63,2%), otro familiar (5,3%) u otro niño o adolescente (21,1%). Cuando el agredido es un varón es más frecuente la autoría paterna, mientras que en las niñas es más frecuente la implicación de otros menores.

**Conclusiones:** El maltrato es más frecuente en los varones preescolares y en las hembras prepúberes de nuestra muestra. El principal maltratador, según los resultados, es el padre en el caso de los varones, y otros menores en caso de las niñas. La desestructuración familiar parece

un factor de riesgo. El hallazgo clínico más habitual son equimosis, heridas y erosiones en la superficie corporal. Se solicita un mayor número de pruebas complementarias a los pacientes sin antecedentes previos de agresión.

## P180

### Necessidade de intervenção médica emergente em casos evitáveis: a importância do contexto social

Sofia Afonso Silva, Margarida Rafael, Ana Silva, Inês Marques, Susana Correia, Carlos Barradas  
*Centro Hospitalario Barreiro-Montijo, Santiago do Cacem (Portugal)*

**Introdução:** O contexto social da criança é um factor importantíssimo no prognóstico de diversas patologias. A capacidade de prestar cuidados e a atenção aos sinais de alarme pela parte do cuidador são sempre aspectos a ter em conta aquando da abordagem em Pediatria.

**Resumo dos casos:** Apresentam-se casos clínicos de dois lactentes de 7 e 6 meses institucionalizados desde o nascimento no mesmo Centro de Acolhimento Social, internados no nosso Serviço com desidratação grave no contexto de diarreia aguda. Ambos trazidos ao Serviço de Urgência (separados por um espaço temporal de 6 dias) por dejetões diarreicas aquosas com 12 horas de evolução. De realçar o contexto epidemiológico positivo de gastroenterite aguda no Centro de Acolhimento Social. Ambos tinham um quadro clínico de extensa candidíase do perineo e desidratação grave, encontrando-se mesmo o primeiro lactente em choque hipovolémico. As análises revelaram nos dois casos hipernatrémica, hipocaliémica, insuficiência aguda pré-renal e acidose metabólica. Após medidas de emergência e posterior internamento para reequilíbrio hidroelectrolítico, os dois lactentes encontram-se clinicamente bem, sem sinais de desidratação ou alterações gastro-intestinais, notando-se no entanto que são crianças submetidas a pouco estímulo externo. O estudo etiológico microbiano alargado da diarreia encontra-se em curso, necessário visto o contexto epidemiológico.

**Comentários:** Pretende-se com estes casos reafirmar a extrema importância do contexto social na saúde da criança e na evolução da doença. As crianças institucionalizadas são muitas vezes concentradas em Centros de Acolhimento Social em números excessivamente elevados. Faltam-lhes frequentemente a atenção necessária para que cresçam saudáveis no sentido lato do termo, podendo mesmo ocorrer quadros clínicos potencialmente fatais, evitáveis com os cuidados a que todas as crianças têm direito.

## VIERNES 1 DE JUNIO, 10:45-13:00 h. ÁREA PÓSTER 1

### ERRORES INNATOS EN EL METABOLISMO

**Moderador:** Ignacio Obando Santaella. *Sevilla*

#### P181

#### ¿Debe modificarse la interpretación de la prueba de tuberculina en niños infestados por parásitos intestinales?

Roi Piñeiro Pérez, Milagros García López Hortelano, M.<sup>a</sup> José Mellado Peña, M.<sup>a</sup> José Cilleruelo Ortega, Marta García Ascaso, Antonio Medina Claros  
*Hospital Carlos III, Madrid*

**Introducción y objetivos:** La prueba de la tuberculina (PT) es el método más útil para la clasificación de la tuberculosis (TB). La infestación por parásitos intestinales puede ser causa de un falso negativo en la interpretación de la PT. Los estudios publicados al respecto son contradictorios. Objetivo: Evaluar los resultados de la PT en una población de niños adoptados e inmigrantes; analizar si la parasitación intestinal puede modificar o no el resultado de la PT.

**Métodos:** Estudio observacional de corte transversal. Se incluyen niños adoptados o inmigrantes valorados en nuestro hospital entre enero de 2003 y diciembre de 2008. Se excluyen niños con enfermedad TB, vacunados con virus vivos atenuados dos meses antes, infectados por VIH y enfermos crónicos o en tratamiento con inmunosupresores. Se consideró variable dependiente la PT e independientes: género, edad, país de origen, cicatriz de BCG, estado de nutrición, estado inmunológico y parasitación intestinal.

**Resultados:** 1074 niños fueron incluidos, 69,6% niñas. Cicatriz de BCG en 79%. Mantoux=0 mm en 84,4%, <10 mm en 4,1%, y ≥ 10 mm en 11,4%. En un 20,3% se demostró parasitación intestinal: *Giardia lamblia* (14,1%), *Hymenolepis nana* (3,3%), *Entamoeba histolytica* (2,5%), *Trichuris trichiura* (2,2%), *Ascaris lumbricoides* (1,4%), *Strongyloides stercoralis* (1,1%). Parasitación mixta en el 3,7%. No existieron diferencias en el resultado de la PT entre niños infestados y no infestados (p=0,62).

**Conclusiones:** La parasitación intestinal no modificó los resultados de la PT en nuestro estudio. Los resultados, basados en una numerosa serie de niños procedentes de varias áreas geográficas, coinciden con las publicaciones más recientes con respecto a la dudosa interferencia que las infestaciones por parásitos intestinales podrían producir sobre la PT.

#### P182

#### Absceso periamigdalino en menores de dos años: una rareza a tener en cuenta

Ezequiel Gómez Costas, Leticia Pías Peleteiro, Rebeca Saborido Fiaño, Miriam Puente Puig, Elena Rodrigo Sáez, Carmen Curros Novo  
*Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña*

**Introducción y objetivos:** El absceso periamigdalino (AP) puede originarse como complicación potencialmente grave de una infección amigdalina. La edad media de presentación en edad pediátrica es de 9 años, resultando excepcional su presentación en menores de 2 años. Presentamos una revisión de las características epidemiológicas y clínico-terapéuticas de los casos diagnosticados de AP en este subgrupo de edad.

**Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo longitudinal de pacientes pediátricos ingresados en un hospital de tercer nivel por AP durante un periodo de 10 años. (2001-2011)

**Resultados:** Se han registrado un total de 52 pacientes pediátricos ingresados por AP, con edad media de 9.75 años. El 5.7% de ellos se presentaron en población menor de 2 años.

1er caso: niña de 10 meses con postración, fiebre de 4 días de evolución y rechazo de ingesta que recibía tratamiento con Cefaclor por otitis media aguda. En la exploración física se aprecia asimetría de paladar blando con desplazamiento de úvula. Se realiza punción con drenaje aspirándose abundante material purulento, en el que se aísla *Escherichia coli*.

2º caso: niña de 17 meses que recibía tratamiento con amoxicilina-clavulánico por faringoamigdalitis con adenopatía cervical. A los 7 días consulta por aparición de rash, detectándose en la exploración física abombamiento del pilar palatino anterior. Se realiza drenaje aislándose *Streptococcus mitis*. Durante el ingreso se detecta serología compatible con infección aguda por VEB y CMV.

3º caso: niño de 15 meses con clínica de fiebre, babeo, lateralización cervical y trismus. En la exploración destaca hipertrofia e hiperemia amigdalina con desviación de úvula, confirmándose presencia de AP en TC. Se realiza punción-aspiración de absceso con cultivo positivo para *Streptococcus pyogenes*.

El tratamiento antibiótico se realizó en el primer caso con amoxicilina-clavulánico y en los dos casos restantes con clindamicina, constatándose buena evolución clínica en todos ellos.

### Conclusiones:

- El AP en menores de 2 años es una entidad excepcional con escasas referencias bibliográficas.
- Con frecuencia los lactantes no presentan los signos clásicos de AP, dificultando o retrasando su diagnóstico.
- El drenaje resultó imprescindible para el correcto manejo terapéutico en nuestra muestra.
- Se destaca la asociación encontrada entre AP e infección concomitante por VEB, hecho muy infrecuente descrito en la literatura.

### P183

#### Abscesos periamigdalinos y retrofaríngeos: experiencia en un hospital de segundo nivel en la última década

Verónica García González, M.<sup>a</sup> Fernanda García Díaz, Francisco Álvarez Caro, Laura Calle Miguel, Elisa García García, Emma Lombraña Álvarez  
*Hospital de Cabueñes, Asturias*

**Introducción:** Los abscesos retro y periamigdalinos son las infecciones más frecuentes de los tejidos profundos de cabeza y cuello asociadas a una morbilidad significativa y a una potencial mortalidad.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo de los niños entre 0 y 14 años ingresados en nuestro hospital, desde Enero de 2001 hasta Diciembre de 2011. Se analizaron parámetros epidemiológicos, clínicos y terapéuticos mediante el programa estadístico SPSS 17.0. Los resultados se expresan en media (desviación típica) o mediana (rango).

**Resultados:** Se estudiaron 35 casos, de los cuales 27 fueron abscesos periamigdalinos, 7 retrofaríngeos y en un caso ambos. La edad media fue de 7,9 años (4,14), con un predominio femenino (2,5:1). 18 niños habían recibido antibiótico previo, con una duración media de 6,1 días (3,25), siendo en el 40,1% de los casos un betalactámico. Los síntomas de presentación más frecuentes fueron: odinofagia (82,9%), fiebre (68,6%) y disfagia (20%) entre otros. A la exploración destacaron la asimetría amigdalar (91,4%), hipertrofia amigdalar (82,9%), adenopatías cervicales (77,1%) y desplazamiento de úvula (28,6%). La mediana de duración de los síntomas previa al ingreso de 3,5 días (1-21). En relación a las pruebas complementarias se realizó TC en 9 casos, mientras que el estudio analítico mostró de media 17.755 leucocitos (7.726,52) y de neutrófilos 13.505 (6.926,64). La mediana de PCR fue 50,5 mg/l (5,4-206). Se recogió hemocultivo en 20 casos, siendo todos negativos. El cultivo

de exudado amigdalar se practicó en 17 casos, siendo positivo en 7. El cultivo de material purulento tras drenaje se practicó en 13 casos, de los cuales 12 fueron positivos. La etiología permaneció desconocida en el 48,6% de los casos, mientras que *Streptococcus pyogenes* fue el germen más frecuentemente implicado (20%). Todos los casos ingresaron con antibiótico intravenoso, predominantemente amoxicilina-clavulánico (68,6%), con una duración media de 4,3 días (2,6). Otras modalidades terapéuticas incluyeron: corticoides intravenosos (74,3%), drenaje (57,1%) y cirugía (5,7%). La estancia hospitalaria fue de 4 días (1-16). Se observó recurrencia posterior en el 28,6%, presentando éstos una menor estancia media (3,5 vs 5,36;  $p < 0,05$ ). Un 8,6% se derivó al hospital de referencia.

**Conclusiones:** La mayoría de los abscesos retro y periamigdalinos pueden manejarse en un hospital comarcal. El cultivo del material purulento ofrece una alta positividad, si bien se observa una discrepancia entre el drenaje y la solicitud de cultivos, por lo que habría que insistir en la recogida de muestras para dirigir el tratamiento antibiótico.

### P184

#### Adenitis por micobacterias no tuberculosas. Un proceso emergente en el diagnóstico diferencial de las linfadenopatías

Inmaculada Rodríguez Quesada, Laura Pilar Marín López, Rocío Rodríguez Belmonte, Riccarda Tesse, Pilar Tortosa Pinto, Maríam Tribak  
*Hospital Universitario San Cecilio, Granada*

**Introducción y objetivos:** A incidencia de linfadenitis por MNT (micobacterias no tuberculosas) parece estar aumentando en los últimos años, representando aproximadamente el 10-20% de las adenitis cervicales en niños preescolares. El objetivo es revisar los casos de adenopatías hospitalizados en nuestro hospital desde el año 2005 y analizar los debidos a MNT, en cuanto a forma de presentación y evolución, cómo se diagnosticaron y el tratamiento llevado a cabo.

**Métodos:** Se realiza un estudio retrospectivo desde 2005 a 2011, revisando los casos de adenopatías en cabeza y cuello, hospitalizados en la Sala de Pediatría de nuestro centro.

**Resultados:** Surgieron un total de 34 casos hospitalizados, 21 de ellos varones. La localización más frecuente fue cervical (76,47%). Las causas fueron por orden de frecuencia: 23 adenitis bacterianas, 4 (11,7%) por MNT, 2 casos por virosis no determinadas, 2 mononucleosis infecciosas, un linfoma Hodgkin (tipo esclerosis nodular), otra secundaria a OMA y otra por foco odontogénico. Pasando a los 4 debidos a MNT a continuación se detallan por orden cronológico:

**Conclusiones:** Las adenitis por MNT juegan cada vez un papel más emergente en el diagnóstico diferencial de

	Sexo	Localización	Tiempo de evolución	Mantoux/IGRA	Anatomía-patológica	Cultivo	Tratamiento	Resultado
Caso 1	Varón	Laterocervical izquierda 3x3 cm, dura, indolora.	3 meses		Linfadenitis granulomatosa tuberculoide, con necrosis caseosa. BAAR negativa.	M. avium/ intracellulare.	Extirpación completa.	Satisfactorio.
Caso 2	Mujer	Laterocervical derecha de 3x3 cm con signos inflamatorios, algo dolorosa	3 semanas	-/no realizada	PAAF: Abundantes detritus celulares, macrófagos y polinucleares.	M. avium/ intracellulare.	Drenaje quirúrgico + amoxicilina-clavulánico.	Satisfactorio.
Caso 3	Varón	Laterocervical izquierda de 4x4 cm con signos inflamatorios e indurada.	9 días	+/-	PAAF: Acusada necrosis, intenso infiltrado inflamatorio, histiocitos, linfocitos. Biopsia excisional: Inflamación granulomatosa epitelioides con necrosis y áreas abscesificadas. Tinción BAAR positiva.	M. kansasii.	Claritromicina 3m + extirpación incompleta posterior por tendencia a fistulizar + asociación de rifampicina y etambutol 9m.	Segunda intervención por sobreinfección.
Caso 4	Varón	Submandibular derecha de 2x3 cm, elástica.	Un mes.	+/-	PAAF: Linfadenitis granulomatosa con inflamación aguda sobreañadida. BAAR: negativa. Biopsia excisional: Linfadenitis granulomatosa tuberculoide con necrosis caseosa e inflamación aguda focal.	No identifican micobacterias.	Claritromicina 3 m + rifampicina y etambutol (9m).	Recidiva con nueva excisión quirúrgica.

la linfadenopatía. Como se describe en la literatura, en nuestra serie, los niños afectados son todos menores de 5 años, generalmente de localización cervical, parece ser por transmisión a través de objetos contaminados con la mucosa oral y nuestra incidencia es también similar. La evolución es insidiosa y crónica, y todos los casos requieren exéresis quirúrgica para el tratamiento definitivo. El diagnóstico suele realizarse a través de la anatomía patológica compatible o por el aislamiento de la micobacteria en medio de cultivo (rentabilidad entre 31-88% según la bibliografía).

### P185

#### Albinismo, infecciones de repetición y deterioro neurológico, ¿simple casualidad?

M.<sup>a</sup> Teresa Romero Paniagua, Belinda García Cuerva, Antonio Manuel Ruiz Molina, Rafael Martínez de la Ossa Sáenz-López, José Antonio Martín García, Juan Luis Santos Pérez  
Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

**Introducción:** El síndrome de Chediak-Higashi es una rara enfermedad autosómica recesiva, caracterizada por infecciones piógenas recurrentes, albinismo oculocutáneo parcial, hepatoesplenomegalia y deterioro neurológico progresivo. La enfermedad puede progresar a una fase acelerada, de comportamiento similar a un linfoma o un síndrome hemofagocítico, lo que ensombrece de forma

significativa el pronóstico. El tratamiento de elección es el trasplante de células hematopoyéticas.

**Resumen:** Niño de 16 meses de origen marroquí, padres consanguíneos de segundo grado, con diagnósticos previos de: retraso psicomotor, albinismo parcial e hipotonía. Ingresó procedente de hospital de origen por síndrome febril no filiado de 3 semanas de evolución, asociado a distensión abdominal, astenia, neutropenia (460 polimorfonucleares) y alteraciones en el perfil hepático y lipídico. En exploración física presenta palidez cutánea con pelo ralo de color plateado, hepatoesplenomegalia, distensión abdominal y nistagmo horizontal. Se realiza estudio inmunológico con inmunidad humoral y celular normal y alteración de la función fagocítica (alteración de la capacidad oxidativa y fagocitosis). En aspirado de médula ósea se observa granulocitosis anormal de la serie mieloide de color marrónaceo (imagen 1) compatible con sospecha clínica de síndrome de Chediak-Higashi. Presenta infecciones por *Acinetobacter*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Parvovirus B19* y *Candida albicans*. Los datos de laboratorio junto a la clínica, hacen sospechar evolución de la enfermedad a su fase acelerada. Recibe tratamiento con diversos grupos de antimicrobianos, factor estimulador de colonias de granulocitos e inmunoglobulinas, tras lo cual evoluciona favorablemente con remisión de la fiebre y mejoría de la afectación hepática.

Actualmente recibe tratamiento profiláctico antimicrobiano más Itraconazol y factor estimulante de colonias de granulocitos. Ha sido aceptado para trasplante de médula ósea en centro de referencia, estando a la espera del mismo.

**Conclusiones:** El síndrome de síndrome de Chediak-Higashi es una enfermedad muy poco frecuente, pero que hay que sospechar ante un paciente con albinismo, alteraciones neurológicas e infecciones piógenas repetidas. Su origen radica en la alteración del gen "CHS1/ LYST", que conduce a grandes inclusiones lisosomales características, especialmente en neutrófilos, plaquetas y melanocitos. Su diagnóstico de sospecha es relativamente sencillo, no requiere de pruebas costosas, ya que la visualización de estos gránulos anormales en sangre periférica o aspirado de médula ósea nos pueden guiar para su diagnóstico.

Debido el desenlace fatal de la enfermedad en algunos casos, su sospecha permite actuar de forma precoz y mejorar el pronóstico de vida de estos pacientes, incluyéndolos en listas de espera para el trasplante de médula ósea.

## P186

### Artritis tuberculosa de cadera

Salvador Piris Borregas, Luisa Barón González de Suso, Sagrario Negreira Cepeda, Marta Flores Fernández, Estefanía Barral Mena, María Berenguer Potenciano  
*Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid*

**Introducción:** Revisión de la afectación articular de la forma extrapulmonar de la tuberculosis en niños.

**Caso clínico:** Niña de 3 años sin antecedentes personales de interés que consulta por cojera dolorosa derecha de 7 días de evolución y fiebre con síntomas catarrales asociados en días previos. Padres procedentes de Marruecos, refieren viaje a su país de origen hace un mes. Vacunas según calendario. Tras ecografía articular en urgencias se objetiva derrame articular con imagen radiológica normal. Se cursa ingreso y se realiza artrocentesis obteniéndose líquido articular cuyos cultivos resultaron estériles, a pesar de lo cual recibe tratamiento durante 8 días con cefotaxima y cloxacilina intravenosos por persistencia de la fiebre. Es dada de alta domiciliaria al octavo día con cefuroxima oral, con diagnóstico de probable artritis séptica.

Tras 4 meses de seguimiento en consulta, persiste la limitación articular y se realiza un Mantoux que resulta de 25 mm a las 48h. Ese mismo día se cursa un segundo ingreso, con radiografía de tórax que se informa como atenuación de lóbulo superior derecho sin adenopatías torácicas. Se realiza RMN cadera derecha, en la que se observa abundante líquido articular con hipertrofia sinovial. Se decide artrotomía para capsulectomía y sinovectomía, en la que se recoge muestra de líquido sinovial para PCR y cultivo de bacterias, hongos y micobacterias; así como biopsia del tejido sinovial. Se constata muestra insuficiente para todos los análisis microbiológicos, pero

en la histología de la biopsia sinovial se objetivan granulomas epiteloideas con necrosis caseosa, compatible con artritis tuberculosa.

Se inicia tratamiento con isoniacida, rifampicina, pirazinamida y etambutol, mejorando la movilidad articular de la cadera y permaneciendo afebril desde el tercer día del ingreso. Se propone duración total del tratamiento de 6 meses, suspendiéndose a los dos meses la pirazinamida y el etambutol, con control posterior en consultas.

**Discusión:** La tuberculosis extrapulmonar supone el 10-20% del total. El foco osteoarticular se describe en un 10% la afectación extrapulmonar, localizándose en la mayoría de los casos en la columna vertebral originando el llamado mal de Pott (50% de las lesiones óseas), y en las articulaciones de carga de los miembros inferiores en segundo lugar (10-20%). El curso clínico suele ser crónico y monoartrítico, que conlleva una sospecha tardía de la enfermedad. El diagnóstico obliga a la confirmación microbiológica y/o histológica (granulomas epiteloideas con necrosis caseosa). El tratamiento es similar al recomendado en la tuberculosis pulmonar.

## P187

### Bacteriemias por *Escherichia coli*, a realidade em 4 anos de um Hospital B1

Cláudia Arriaga, Silvia Neto, María Manuel Zarcos  
*Centro Hospitalario Leiria Pombal E.P.E, Carapinheira (Portugal)*

**Introdução e objetivos:** A *Escherichia coli* (*E. coli*) é a bactéria Gram-negativa mais frequentemente isolada em hemoculturas na idade pediátrica. Este estudo tem como objetivo caracterizar os internamentos de crianças com hemoculturas positivas a *E. coli*.

**Material e métodos:** Estudo retrospectivo descritivo através da consulta dos processos clínicos das crianças internadas no Serviço de Pediatria entre 1 de janeiro de 2008 e 31 de dezembro de 2011 com hemoculturas positivas por *E. coli*. Foram estudadas variáveis demográficas, antecedentes pessoais, clínica, exames complementares, terapêutica e evolução.

**Resultados:** No período estudado foram realizadas 4561 hemoculturas das quais 90 foram positivas e 15 por *E. coli* (16,7%). A média de idades foi de 3,67 meses (1 dia - 14,78 meses) e 8 crianças eram do sexo masculino (53,3%). Em apenas 2 casos não foi identificada febre, sendo a irritabilidade a clínica de apresentação. A leucocitose estava presente em 46,7% e a PCR estava aumentada (>50mg/L) em 66,7% dos casos. Realizou-se urocultura em 14 crianças, em 12 das quais se isolou *E. coli*. Os diagnósticos foram pielonefrite aguda com bacteriemia em 12 casos (80%), sepsis neonatal em 2 (13,3%) e sepsis por *E. coli* em 1 (6,7%). Das crianças com pielonefrite aguda 1 tinha antecedentes de infeção urinária e 2 de dilatação pielocalicial pré-natal. Todos realizaram ecografia renal (4 com alterações) e cistouretrografia (2 com refluxo vesicoureteral grau IV). Não se encontraram



fatores de risco infeccioso perinatais nos casos de sepsis neonatal. O antibiótico mais utilizado foi o cefuroxime em 33,3%, seguido de ceftriaxone e cefotaxime ambos em 20%. Nos casos de sepsis neonatal iniciou-se terapêutica com ampicilina e gentamicina, posteriormente alterada para cefotaxime. Foram encontradas resistências à ampicilina e cotrimoxazol em 46,7% e 20%, respetivamente, e todas apresentavam sensibilidade ao cefuroxime.

**Conclusões:** As bacteriemias a *E. coli* verificaram-se predominantemente no 1º ano de vida (93,3%) com maior incidência abaixo dos 4 meses. As bacteriemias a *E. coli* fora do período neonatal ocorreram associadas a pielonefrite. O cefuroxime foi o antibiótico mais usado, não se observando resistências às cefalosporinas de 2ª geração nestes doentes.

### P188

#### Bacteriemias por *Staphylococcus aureus* en pacientes pediátricos

Laura Calle Miguel, Carlos Pérez Méndez, Emma Lombraña Álvarez, Verónica García González, M.ª Fernanda García Díez, M.ª Dolores Miguel Martínez  
*Hospital de Cabueñes, Asturias*

**Objetivos:** Determinar la frecuencia, características clínicas y evolución de las bacteriemias por *Staphylococcus aureus* en pacientes pediátricos fuera del periodo neonatal en nuestro medio.

**Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo a partir de la revisión de las historias clínicas de los pacientes pediátricos (1 mes - 14 años) de nuestro hospital con al menos un hemocultivo positivo para *S. aureus* entre los años 1993 y 2011.

**Resultados:** En el periodo de estudio hubo 62 casos de bacteriemia por *S. aureus*. De ellos, 48 episodios ocurrieron en 45 pacientes fuera del periodo neonatal (68,8% varones; edad media de 5,4 años); doce de los casos tuvieron más de un hemocultivo positivo en el mismo episodio. El 10,4% presentaba una cardiopatía de base y el 33,3% algún tipo de patología cutánea. Referían historia de fiebre (mediana de 24 horas de evolución) el 81,3% de los casos y el 72,9% presentaba buen aspecto general en su exploración inicial. El recuento medio de leucocitos fue de 12.807/mm<sup>3</sup> (el 72,9% tenían menos de 15.000 leucocitos/mm<sup>3</sup> y el 66,7%, menos de 10.000 neutrófilos/mm<sup>3</sup>); el valor medio de Proteína C Reactiva (PCR) fue de 56,1 mg/l (44,1% con PCR inferior a 20 mg/l). No hubo ningún caso de *S. aureus* resistente a metilicina.

El 54,3% se consideraron episodios de bacteriemia no complicada o sospecha de contaminante. El resto se trataron de infecciones focales o graves (doce casos de infecciones músculo-esqueléticas; cuatro casos de infecciones de piel o tejidos blandos; cuatro episodios de probable endocarditis en un paciente cardiópata; un caso de sepsis) y sólo en un paciente no existían indicios en la historia clínica o en la exploración física inicial que hicieran sospechar una patología de probable etiología estafilocócica.

Ingresaron el 81,3% de los niños (estancia media de 12,4 días) y el 62,5% recibió tratamiento antibiótico intravenoso, con una duración media de 11,5 días. Los antibióticos más utilizados fueron cloxacilina y amoxicilina-clavulánico; sólo se utilizó vancomicina en un paciente. La evolución fue favorable en todos los casos.

**Conclusiones:** 1) en nuestra serie, la mitad de los aislamientos de *S. aureus* en hemocultivos se tratan de contaminantes o bacteriemias no complicadas. 2) La mayoría de los casos de infección complicada presentan hallazgos orientadores en la historia clínica o en la exploración física en el momento de consultar. 3) Es frecuente que el recuento leucocitario sea normal. 4) Todos los casos fueron sensibles a metilicina.

### P189

#### Brote de 22 casos de sarampión autóctono en Madrid

Alfredo Tagarro, Beatriz Santiago, Roi Piñeiro, Beatriz Agúndez, M.ª Luisa Herreros, Susana Jiménez  
*Hospital Universitario Infanta Sofía, Hospital Universitario La Paz, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid*

**Antecedentes:** Tras estar prácticamente erradicado en la región europea, en los últimos 3 años han aparecido miles de casos de sarampión autóctono en Europa. En España se han dado brotes en 2011, principalmente en Cataluña y Andalucía.

**Métodos:** Se describen los casos ocurridos en la zona norte de Madrid (enero-junio de 2011). Estudio observacional prospectivo-retrospectivo, colaborativo multicéntrico. Las muestras (suero, orina y exudado faríngeo) se recogieron en el momento del diagnóstico. La detección de la IgM frente a sarampión en suero se realizó en el laboratorio Regional de Salud Pública mediante técnica de ELISA indirecto. La PCR en orina y exudado faríngeo (multiplex reverse transcription-PCR) y el tipado de los virus se realizaron en el Centro Nacional de Microbiología (Instituto de Salud Carlos III).

**Resultados:** Se informa de 22 casos, 18 de ellos agrupados en 2 brotes (2 escuelas infantiles). La tasa de ataque del principal fue del 29%. Todos fueron en paciente no vacunados (mediante: 14 meses). El genotipo predominante fue el D4 (95%). Hubo un 45% de complicaciones (13,5% laringitis con broncoespasmo, 13,5% neumonía atípica, 9% neumonía típica) y un 45% de ingresos. El ingreso fue motivado por la necesidad de oxígeno en el 70% de los casos. El Servicio de Salud Pública recomendó aislar a los casos y vacunó anticipadamente a los contactos susceptibles, 3 de los cuales desarrolló sarampión a pesar de ello. En los centros sanitarios se estableció un circuito específico para atender a los casos sospechosos.

**Conclusiones:** El sarampión es una enfermedad re-emergente en Europa. El manejo coordinado entre Salud Pública y los centros asistenciales es fundamental para limitar los brotes. Los centros sanitarios y las escuelas juegan

un importante papel en la transmisión, debido a la mayor agregación de contactos susceptibles. Como consecuencia de los recientes brotes, se ha recomendado adelantar la vacunación triple vírica de los 15 a los 12 meses.

## P190

### Cohorte Nacional de Niños Infectados por VIH (CoRISpe): situación actual

Santiago Jiménez de Ory, M.<sup>a</sup> Luisa Navarro Gómez, María Espiau Guarner, Pere Soler Palacín, M.<sup>a</sup> Ángeles Muñoz Fernández  
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid. Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona. Grupo de Trabajo CoRISpe

**Introducción y objetivos:** Describir la situación actual de la Cohorte Nacional de Niños Infectados por VIH (CoRISpe), a Septiembre de 2011.

**Métodos:** Cohorte abierta, prospectiva y retrospectiva, multicéntrica, de pacientes infectados con VIH, principalmente por transmisión vertical, diagnosticados con menos de 18 años de edad. A través de aplicaciones online se recogieron durante el período 2009-2011 variables sociodemográficas, epidemiológicas, clínicas y de tratamientos de 838 pacientes de 53 hospitales pertenecientes a 16 CCAA.

**Resultados:** De los 838 pacientes incluidos en CoRISpe, 536 son menores de 18 años y continúan siendo atendidos en unidades pediátricas. De ellos, 520 (97%) fueron infectados por transmisión vertical. La mediana de edad de estos pacientes fue de 12,6 años (rango: 0,04-17,98 años; RIC: 7). El 53,7% son mujeres. El 23,7% cumple criterios de SIDA (estadio C, CDC). El 10,4% ha sido coinfectado también por virus hepatotropos (VHC, VHB) o CMV, predominando el VHC (4,6%). 139 (27,1%) son inmigrantes o hijos de padres inmigrantes, de los que 75 (54,7%) han sido diagnosticados en el período 2005-2011, habiendo nacido en España en este período 51 niños hijos de padres españoles. Actualmente el 88,8% de los niños no están inmunodeprimidos (estadio inmunológico 1, %CD4 > 25), y todos ellos están recibiendo tratamiento antirretroviral, a excepción de 21 que lo han interrumpido y 3 que nunca lo han recibido. De los niños que reciben tratamiento, el 74,1% tiene carga viral del VIH indetectable (control de la replicación viral, < 50 copias). Las pautas de tratamiento antirretroviral más utilizadas son las compuestas por 2 análogos de nucleósidos y un inhibidor de la proteasa (48,9%) y 2 análogos más 1 no análogo de nucleósidos (30,7%). Un 9,8% de los pacientes toma alguno de los fármacos de última generación o de las nuevas familias de fármacos.

**Conclusiones:** La Cohorte Nacional de Niños Infectados por VIH (CoRISpe) permite definir las características del paciente VIH tratado en unidades pediátricas de nuestro país. Actualmente la mayoría de estos pacientes son adolescentes que han sobrevivido a la era pre-TARGA, habiéndose transferido un 36% a unidades de adultos.

La mayoría de los pacientes presentan una situación inmunológica normal (88,8%) teniendo menor porcentaje pacientes (74,1%) controlada la replicación viral. En los últimos años se han diagnosticado un número importante de niños hijos de padres inmigrantes. Actualmente siguen existiendo nuevas infecciones en niños que nacen en nuestro país. Todos estos aspectos epidemiológicos son claves para poder diseñar estrategias encaminadas a mejorar la prevención de nuevos casos así como adaptar el tratamiento a las características de los pacientes que tratamos.

## P191

### Complicaciones asociadas a gripe en el periodo pandémico y postpandémico. Experiencia en nuestro hospital

Violeta Olivares Ferrándiz, Antonio J Castellanos Alcarria, Álvaro Mula Antón, Antonio Moreno Docón, Ana Isabel Menasalvas Ruiz, Santiago Alfayate Miguélez  
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

**Introducción:** La infección por virus de la gripe afecta predominantemente a población infantil y se asocia a importante morbimortalidad en ciertos grupos de riesgo como son los pacientes inmunodeprimidos o con enfermedades crónicas.

**Objetivo:** Describir las complicaciones de los pacientes (<11 años) ingresados por gripe en nuestra unidad en 2 periodos epidémicos consecutivos.

**Métodos:** Estudio observacional en el que se recogieron datos epidemiológicos, clínicos y microbiológicos de la historia clínica de los pacientes menores de 11 años ingresados por gripe con complicaciones (bacterianas o víricas) en las temporadas 2009-2010 (periodo pandémico) y 2010-2011. El diagnóstico de gripe se realizó por test de detección rápida (Bd-directigen ez-flu A+B ®) y/o PCR para influenza A/B. Se definió complicación bacteriana como el aislamiento de una bacteria en muestra habitualmente estéril o infiltrado neumónico y analítica compatible tras el diagnóstico de gripe. Las complicaciones víricas fueron aquellas en las que sólo se aisló el virus de la gripe, sin datos radiológicos ni analíticos compatibles con infección bacteriana.

**Resultados:** Ingresaron 94 pacientes (79 en el primer periodo y 15 en el segundo). La edad media fue 29 meses (rango 7-116 meses), 44% niños, 56% niñas. El principal motivo de ingreso fue dificultad respiratoria e hipoxemia. El virus fue Influenza A (83%) y B (17%): 14 pacientes presentaron complicaciones bacterianas: 9 durante el primer periodo y 5 en el segundo. La principal complicación fue la neumonía (12 pacientes), en su mayoría tras gripe H1N1 (91%), 8 pacientes presentaron derrame pleural (3 con empiema que requirió drenaje torácico). En el periodo 2010-2011 dos pacientes presentaron una meningitis neumocócica y una sepsis por *N. meningitidis* b respectivamente. Hubo 8 pacientes con bronconeumonía secundaria a virus influenza (sin datos análi-

cos ni radiológicos de infección bacteriana), precisando un paciente ingreso en UCI por hipoxemia. El 43% de los pacientes con complicaciones tenía algún factor de riesgo. La evolución fue favorable en todos los casos.

**Conclusión:** Durante la pandemia por *Influenza A* el número de ingresos fue muy elevado, probablemente por el grado de alarma y la búsqueda activa de casos. La complicación más frecuente fue la neumonía. Dado que el virus de la gripe afecta preferentemente a la población infantil y la mayor probabilidad de complicaciones graves en niños con factores de riesgo, pensamos que se debe insistir en la vacunación sistemática anual de estos grupos.

### P192

#### Contribución del test Binax NOW al diagnóstico del empiema en niños

Patricia Flores Pérez, Julia Cano Fernández, Enrique Villalobos Pinto, M.<sup>a</sup> Carmen García García, Beatriz Bernardino Cuesta, Marciano Sánchez Bayle  
*Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid*

**Introducción y objetivos:** Los derrames pleurales están complicando un número creciente de neumonías. La incidencia de los agentes bacteriológicos ha cambiado en los últimos años con la introducción de nuevos antibióticos y la vacuna antineumocócica conjugada. La necesidad de mejorar la rapidez y fiabilidad del diagnóstico ha llevado al desarrollo de un análisis inmunocromatográfico en fluidos biológicos capaz de detectar componentes solubles de la pared celular del neumococo comunes a todos los serotipos (Binax NOW), cuyo resultado es inmediato (15 minutos), tiene capacidad de detectar el antígeno pasado un mes desde el inicio de la neumonía y no se ve influido por la administración previa de antibióticos.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de todos los pacientes  $\leq 15$  años ingresados en el hospital por neumonía adquirida en la comunidad con derrame en los que se realizó toracocentesis pleural diagnóstica durante un periodo de 2 años. Se excluyeron los casos con patología basal predisponente. Se registraron características epidemiológicas y datos analíticos y microbiológicos en sangre y líquido pleural. Para el análisis de datos se hicieron 2 grupos según la exposición previa a antibióticos.

**Resultados:** Se incluyeron 33 pacientes con edad media 4,62 años (1,25-16,92 años), 17 varones y 16 mujeres. Tiempo medio de evolución de los síntomas 5,07 días y tiempo hasta el drenaje 3,74 días. El 48,4% habían tomado antibióticos los días previos (68,7% betalactámicos). No encontramos diferencias significativas entre los 2 grupos en los valores analíticos del suero y líquido pleural. Según los criterios de Light 87,8% eran empiemas. El cultivo del líquido identificó el agente causal en 9 casos (27,2%). El test Binax fue positivo en 17 casos (51,5%), 6 pretratados con antibióticos; hallamos 1 falso negativo. El rendimiento del hemocultivo fue despreciable. Tras el resultado de la investigación microbiológica se cambió la pauta antibiótica en 14 pacientes.

**Conclusiones:** Hay un número de problemas asociados a la demostración de la etiología microbiana del derrame, entre otros, el tiempo del cultivo y el tratamiento antibiótico previo. El Binax NOW no ha sido validado todavía para testar el líquido pleural en niños, aunque tiene una sensibilidad más alta que la de los cultivos y una especificidad cercana al 95%. Permite un diagnóstico inmediato de la etiología neumocócica en el 90% de los pacientes, compensando la baja sensibilidad del cultivo, particularmente en aquellos niños que han recibido antibióticos, y permite ajustes inmediatos en el tratamiento intravenoso que están recibiendo.

### P193

#### Cultura de cateteres intravasculares na unidade de cuidados intensivos neonatais

María Inês Santos, Pedro Mendes, João Castela, Teresa Tomé  
*Hospital de São Teotónio, E.P.E., Maternidade Dr. Alfredo da Costa, Hospital de São Bernardo, E.P.E., (Portugal)*

**Introdução e objetivos:** A instabilidade fisiológica e patologia subjacente a um recém-nascido (RN) internado numa unidade de cuidados intensivos (UCIN) constituem a base de inúmeros procedimentos invasivos, nomeadamente a colocação de cateteres intravasculares. As infeções relacionadas com cateteres intravasculares (IRC) são portanto comuns nestes RN e requerem a presença de sinais clínicos de sépsis e o isolamento do mesmo microorganismo no cateter vascular central (CVC) e na hemocultura periférica. Os objetivos deste estudo foram analisar a relação entre a clínica, os exames complementares de diagnóstico e os isolamentos em CVC; descrever os microorganismos isolados nas culturas dos CVC e analisar a utilidade da cultura dos CVC.

**Métodos:** Estudo retrospectivo, longitudinal, descritivo, com base na análise dos processos clínicos dos RN internados na UCIN com exames culturais a CVC entre Maio e Agosto de 2011. A análise estatística consistiu em distribuição de frequências, medidas de tendência central e medidas de dispersão.

**Resultados:** Foram efectuados 106 exames culturais a CVC, correspondendo a 76 RN. Destes exames, 70,6% foram negativos. Dos exames positivos, 32 corresponderam a cateteres venosos umbilicais, 8 a cateteres arteriais umbilicais e 2 a cateteres epicutâneo-cava (cateteres centrais inseridos periféricamente). Dos RN com exames positivos, 85% estavam assintomáticos e 79% não tinha qualquer alteração analítica na altura da retirada do CVC. Dos RN com clínica de sépsis, foi confirmada IRC em 66,7% dos casos. Os microorganismos isolados foram o *Staphylococcus epidermidis* (61,8%), o *Staphylococcus aureus* (16,7%), o *Staphylococcus haemolyticus* (16,7%), *Streptococcus warneri* (2,4%) e o *Enterobacter cloacae* (2,4%). Os *Staphylococcus epidermidis* e os *Staphylococcus aureus* eram meticilina resistentes em 88,5% e 71,4% dos casos, respectivamente. Apenas foi

realizada hemocultura concomitantemente com a retirada do CVC em 14,3% dos casos, tendo sido positiva em 33,3%. Dos RN com exames culturais positivos, 14,5% não realizou qualquer ciclo de antibioterapia e 5,3% realizaram antibioterapia por suspeita de IRC. De todos os exames culturais realizados apenas se comprovou a existência de IRC em 2 (1,9%) casos.

**Conclusões:** O rendimento diagnóstico global dos exames culturais a CVC foi baixo, sendo mais elevado quando realizado a RN com sinais clínicos de sépsis. A cultura de CVC deve pois ser orientada pela clínica.

## P194

### Derrame pleural paraneumónico: alteraciones analíticas y gravedad

Nagore Español Roca, Mireia Torres Moliner, Emiliano Mora Muñoz, Idoia Grange Sobe, Paola Roca Llabres, Anna M.<sup>a</sup> Pérez Pascual  
*Hospital Universitario Mútua Terrassa, Barcelona*

**Introducción:** El derrame pleural paraneumónico (DPP) es una de las complicaciones frecuentes de la neumonía en pediatría. También la hiponatremia está asociada a las neumonías más complicadas. Es conocida la asociación entre la hiponatremia, la cifra de la proteína C reactiva (PCR), la leucocitosis y el porcentaje de formas inmaduras con la mayor gravedad de las neumonías, por lo que intentamos correlacionar esos valores con la mayor severidad de los DPP.

**Objetivos:** Describir la casuística de los casos de derrame paraneumónico recogidos en los últimos cinco años en nuestro hospital. Determinar si los casos graves presentan niveles bajos de sodio, mayor elevación de la PCR, mayor leucocitosis o aumento del porcentaje de fórmulas inmaduras respecto a los pacientes clasificados como no graves.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo en el que se recogen los datos de 65 pacientes con el diagnóstico de DPP ingresados en la planta de Pediatría de nuestro hospital entre enero 2007 y diciembre de 2011. Se compara la natremia, el valor de la PCR, la leucocitosis y el porcentaje de fórmulas inmaduras en el grupo de pacientes considerado como grave y el no grave. Establecemos como criterios de gravedad la presencia de empiema, la necesidad de drenaje pleural y más de siete días de antibioterapia endovenosa.

**Resultados:** Se observan diferencias significativas en los valores de la PCR cuando se comparan ambos grupos, con una diferencia media de 100 puntos (314 en el grupo grave, 213 en el grupo no grave).

No se observan diferencias significativas entre grupos respecto a la natremia, la leucocitosis y el porcentaje de células inmaduras. En el caso de los leucocitos el resultado se aproxima a la significación estadística, esto nos lleva a pensar que aumentando el tamaño de nuestra muestra hallaríamos diferencias significativas.

## Conclusiones:

1. El parámetro analítico que más se altera en el grupo de pacientes graves es la cifra de la PCR.
2. Partiendo de la base que los pacientes con neumonía presentan con frecuencia niveles de sodio por debajo de la normalidad, acorde con nuestro estudio no hemos podido constatar una mayor incidencia de hiponatremia en el grupo de pacientes más graves.

## P195

### Diferencias clínicas y en manejo diagnóstico-terapéutico de las bronquiolitis agudas según presencia o ausencia de virus respiratorio sincitial (VRS)

Carlos Ochoa Sangrador, Javier González de Dios, Grupo Investigador del Proyecto aBREVIADO  
*Hospital Virgen de la Concha, Zamora. Universidad Miguel Hernández, Alicante*

**Introducción:** El diagnóstico de la bronquiolitis aguda (BA) es fundamentalmente clínico, no siendo necesario para su manejo clínico conocer la etiología. Las bronquiolitis por virus respiratorio sincitial (VRS) afectan fundamentalmente a niños más pequeños, por lo que se asocian a mayor gravedad. Aunque la identificación de la etiología sólo afectaría a la agrupación de casos en el medio hospitalario, es frecuente que se hagan pruebas de diagnóstico rápido de infección por VRS, pudiendo un resultado positivo asociarse a menor uso de procedimientos diagnósticos o terapéuticos. Nos planteamos evaluar las diferencias de una amplia serie de pacientes ingresados con BA en función de la presencia de VRS.

**Métodos:** Estudio transversal descriptivo (de octubre 2007 a marzo 2008) de 1.748 casos de BA (criterios de McConnochie, primer episodio) diagnosticados en servicios de urgencia y hospitalización de 11 Comunidades Autónomas, que precisaron ingreso. Se realizó una comparación de las características clínicas y manejo diagnóstico-terapéutico de los casos en los que se realizó prueba rápida de identificación de VRS, y según su resultado.

**Resultados:** Se realizó prueba diagnóstica de VRS en el 89%, siendo positiva en el 57% y negativa en el 32%. Los casos VRS+ respecto los VRS- tuvieron más probablemente una edad4) el VRS+ se asoció significativamente a recibir pruebas de cribado de infección (OR: 1,489; IC95%: 1,183 a 1,875), radiografía de tórax (OR: 1,294; IC95%: 1,019 a 1,643) y corticoides sistémicos (OR 1,421; IC95%: 1,095 a 1,845).

**Conclusiones:** Existe una tendencia significativa a realizar más intervenciones diagnóstico-terapéuticas en lactantes con BA VRS+, independientemente de la edad y gravedad de presentación. En nuestra muestra, no parece que la identificación del agente etiológico disminuya la realización de procedimientos.

## P196

**Erradicación de un brote de *Klebsiella pneumoniae* multiresistente en una unidad neonatal**

Elba Clots Figueras, Raquel Ramos Graciano, Cristina Marimon Blanch, Julia Arroyo Moñino, Joaquín Escribano Subías  
Hospital Universitario Sant Joan de Reus, Tarragona

**Introducción:** Reportamos la erradicación de un brote de infección nosocomial por *Klebsiella pneumoniae* BLEE en una unidad neonatal.

Las infecciones nosocomiales por BLEE representan un problema de salud pública por su elevada morbi-mortalidad. Es necesaria la formación de un grupo multidisciplinar para investigar el brote y poner en marcha los mecanismos de prevención para intentar romper la cadena de transmisión.

**Resumen:** Se detectó el caso índice en agosto 2011 al recibir hemocultivo positivo a *K. pneumoniae* BLEE en un paciente con sepsis nosocomial. Se notificó el caso a sanidad y se inició estudio epidemiológico realizando frotis perineal a los pacientes ingresados. Fueron positivos 5/10 frotis ( 4 colonizados y el caso índice ). Dos semanas antes de la detección del caso índice se recibió hemocultivo positivo a *K.pneumoniae* no BLEE en paciente con sepsis, dicho paciente recibió antibioticoterapia de amplio espectro.

Se realizó frotis perineal semanal a todos los pacientes, a los padres (n=5), al personal sanitario (n=47) y se recogieron muestras ambientales (n=47). Se limitó la entrada de pacientes críticos a la unidad hasta la negativización de los cultivos, habilitando espacios separados para pacientes infectados/colonizados con personal específico y con aislamiento de contacto. Se reforzaron las medidas de limpieza y asepsia con revisión de los protocolos de limpieza y desinfección.

**Conclusiones:** Resultaron positivos 8 cultivos de pacientes (el caso índice, 4 ingresados, 3 altas durante el periodo). El resto de cultivos (ambientales, personales y familiares) fueron negativos.

El estudio de microbiología molecular detectó que todos los cultivos aislados, incluyendo el caso no BLEE, formaban parte de la misma cepa ( patrón PDGE obtenido con el enzima de restricción XbaI ). Esto podría indicar que el origen del brote fuera el caso de *K.pneumoniae* no multiresistente tratada con antibióticos de amplio espectro.

No se detectaron nuevos casos de colonización/infección y los colonizados negativizaron sus cultivos; pudiendo retomar el funcionamiento habitual de la unidad en septiembre de 2011.

## P197

**Estado vacunal de los niños con enfermedad digestiva crónica**

Andrea Lacasa Maseri, Sonia Lacasa Maseri, David Moreno-Pérez, Francisco Girón Fernández-Crehuet, Antonio Urda Cardona, Antonio Jurado Ortiz  
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

**Introducción:** El paciente pediátrico afecto de una enfermedad crónica tiene mayor riesgo de enfermedades infecciosas, siendo prioritario la optimización de su calendario vacunal.

**Objetivo:** Estudio transversal descriptivo con objetivo de analizar la situación vacunal del niño con enfermedad digestiva crónica y justificar posibles incidencias en el calendario de inmunizaciones.

**Método:** Selección de pacientes con enfermedad digestiva crónica atendidos de forma consecutiva en consulta de Gastroenterología de un hospital de tercer nivel desde 1 de diciembre de 2011 al 31 de enero de 2012. Se evalúa la situación de las vacunas oficiales sistemáticas de Andalucía, las recomendadas para estos pacientes (neumococo y varicela), y las de grupos de riesgo (gripe y hepatitis A) cuando está indicada.

**Resultados:** 45 pacientes, entre 0 y 17 años (media 7,8 años), 60% varones. El 22,2% recibía tratamiento con inmunosupresores y/o corticoides. El 31,2% había precisado algún tipo de intervención quirúrgica, y el 77,8% algún ingreso hospitalario (media 3 ingresos).

El 44,4% tenían su calendario actualizado, aunque de éstos, el 60% había presentado retraso de al menos 1 mes en alguna dosis. El 55,6% no tenía su calendario vacunal personalizado al día, ya que aunque todos tenían actualizada la vacunación sistemática oficial, les faltaba alguna vacuna recomendada en el 56% o alguna vacuna de grupo de riesgo en el 16%.

Todos los pacientes tenían las vacunas sistemáticas actualizadas, pero solo el 53% para las recomendadas, objetivándose mayor falta de vacunación antineumococo (47.6%) que frente a varicela (23.8%).

En la vacunación para grupos de riesgo, en los casos en los que estaba indicada, se observó falta de vacunación antigripal esta temporada en 22.2% y de la hepatitis A en 33.3%.

Como posibles causas asociadas a estado vacunal no actualizado se identificaron: reagudización de su enfermedad basal (50%), tratamiento con inmunosupresores y/o corticoides (32%) y cirugía previa (24%).

El 26,6% convive con al menos una persona que no ha padecido la varicela, de las cuales, 50% se vacuna. En la gripe, solo en un 42,3% se vacuna al menos un conviviente.

**Conclusiones:** Más del 50% de los niños con enfermedad digestiva crónica no tienen actualizado el calendario vacunal personalizado, así como más de la mitad de sus convivientes. Esta falta de cumplimiento se asocia en la mayoría de los casos a una reagudización de su enfermedad de base. Es necesario realizar un esfuerzo global para optimizar la vacunación de los niños con enfermedades crónicas y sus convivientes.

## P198

### Estudio de los casos de tuberculosis diagnosticados en un hospital de tercer nivel en los últimos cinco años

Laura Serrano López, Jessica Guarino Narváez, Laura Zamorano Bonilla, Juan Luis Santos Pérez, Belinda García Cuerva.

*Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada*

**Introducción:** La tuberculosis (TBC) en niños continúa siendo uno de los problemas sanitarios más importantes en el mundo. Se objetiva un incremento de casos en países desarrollados en los últimos años, así como emergencia de cepas resistentes. El diagnóstico y tratamiento en niños resulta un reto, debido a mayor probabilidad de progresión a enfermedad, dificultad de aislamiento microbiológico y dificultades terapéuticas.

**Objetivos:** Analizar las características epidemiológicas, diagnósticas y terapéuticas de los pacientes ingresados en el servicio de pediatría en un hospital de tercer nivel en los últimos cinco años.

**Métodos:** Se realiza estudio observacional retrospectivo de pacientes menores de 14 años ingresados en el servicio de pediatría del año 2007 al 2011 con diagnóstico de TBC. Se analizan variables clínicas y epidemiológicas.

**Resultados:** En el periodo de tiempo estudiado, se diagnosticó de TBC a 17 pacientes. La mediana etárea fue 6 años, siendo 59% de pacientes varones. En cuanto a la procedencia, 47% originarios de otros países. Respecto al estudio de contactos, se detectó caso índice en 65%. El principal motivo de ingreso fue estudio de fiebre prolongada (35%), tos crónica (23%), estudio de contactos (29%), adenopatías (17%) y síntomas neurológicos o musculoesqueléticos (17%). La prueba tuberculínica resultó positiva en 70%. Se aisló *M.tuberculosis* en cultivo en un caso, y en otro fue positiva la baciloscopía. Se realizó el diagnóstico de la enfermedad tuberculosa "in vitro" (IGRA) a 4 pacientes. Manifestaciones radiológicas de TBC pulmonar adoptaron formas adenopáticas 70%, neumónicas 11%, alteraciones vertebrales un caso. Fueron diagnosticados 52% de los pacientes de TBC pulmonar, 23% TBC ganglionar, 11% Meningitis tuberculosa, un paciente presentó Mal de Pott. Se trató el 52% con 4 fármacos, 29% con 3 fármacos y en dos pacientes se asoció cirugía (exéresis quirúrgica). Se realizaron 2 estudios moleculares de resistencia a fármacos. En 16 de los pacientes la evolución de la enfermedad fue favorable.

**Comentarios:** La tuberculosis en edad infantil es un problema de salud pública creciente, observamos en nuestra serie incremento de casos en los últimos años. La investigación del caso índice resulta punto prioritario para control de la enfermedad. Las técnicas IGRA tienen un papel complementario en casos de riesgo con sospecha de alteración inmunitaria. En la actualidad, dadas las altas tasas de resistencia, el tratamiento inicial con cuatro fármacos, es de elección, mostrándose seguro y eficaz.

## P199

### Estudio descriptivo de los pacientes pediátricos hospitalizados por sarampión durante un amplio brote epidémico en la provincia de Sevilla

Cristina Gómez Rodríguez, Ángela M.<sup>a</sup> Hurtado Mingo, Pedro Terol Barrero, Áurea Morillo García, M.<sup>a</sup> Dolores Falcón Neyra, Ignacio Obando Santaella  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Hospital Virgen Macarena, Sevilla*

**Justificación:** A partir de 2003 el sarampión ha resurgido en España con brotes cada vez más frecuentes.

**Objetivo:** Describir las características epidemiológicas y de resultados de los pacientes pediátricos ingresados en los dos centros terciarios de Sevilla durante el mayor brote reciente de sarampión registrado en nuestro país.

**Método y resultados:** A partir del 7 de Enero de 2011 se inició un brote de sarampión en la provincia de Sevilla causado por el genotipo G3. Los pacientes pediátricos < 14 años ingresados en los dos hospitales terciarios se incluyeron prospectivamente.

**Resultados:** Desde el inicio del brote epidémico hasta la semana 26 del año 2011 hubo 1571 casos de sarampión; 763 (49%) ocurrieron en pacientes < 15 años. El diagnóstico se confirmó microbiológicamente en 290 niños (38%) y la tasa de hospitalización global fue del 14%, con la siguiente distribución: < 1 año 22% (37/171); 1- < 5 años 11% (33/307); 5- < 12 años 20% (36/183); 12- < 15 años 12% (12/102). Se incluyeron en el estudio 93 pacientes; 32 (34%) tenían < 1 año. Las causas de ingreso más habituales fueron la afectación del estado general y los síntomas respiratorios. Únicamente 11 pacientes (12%) tenían factores de riesgo: 4 casos de inmunosupresión (infección por VIH (1) y tratamiento inmunosupresor (3) y otros 7 niños con antecedentes de prematuridad. No habían recibido ninguna dosis de vacuna frente a sarampión un total de 63 pacientes (68%); una sola dosis 18 casos (19%) y en los restantes 12 niños (13%) se habían administrado dos dosis. La mediana de estancia hospitalaria fue de 3 días (rango 1-31). No hubo fallecimientos. Un paciente requirió cuidados intensivos y ventilación no invasiva por dificultad respiratoria progresiva. Las complicaciones más frecuentes relacionadas con el sarampión fueron la neumonitis sarampionosa en 22 pacientes (24%) y la sobreinfección pulmonar bacteriana confirmada o presumible en 13 casos (14%). Como complicaciones inusuales destacaron un caso de fiebre persistente con signos de activación inmune y un debut esquizofrénico en relación temporal.

**Conclusiones:** El sarampión es una causa de morbilidad creciente en nuestro medio. En este brote se han producido tasas de hospitalización significativas en todas las edades. Se debe continuar con políticas activas de vacunación frente al sarampión con el objetivo de mantener coberturas vacunales muy elevadas para conseguir finalmente su erradicación.

## P200

### Evaluación preliminar del impacto de la vacuna antineumocócica 13-valente en la hospitalización por enfermedad neumocócica invasora pediátrica en un área con vacunación universal antineumocócica

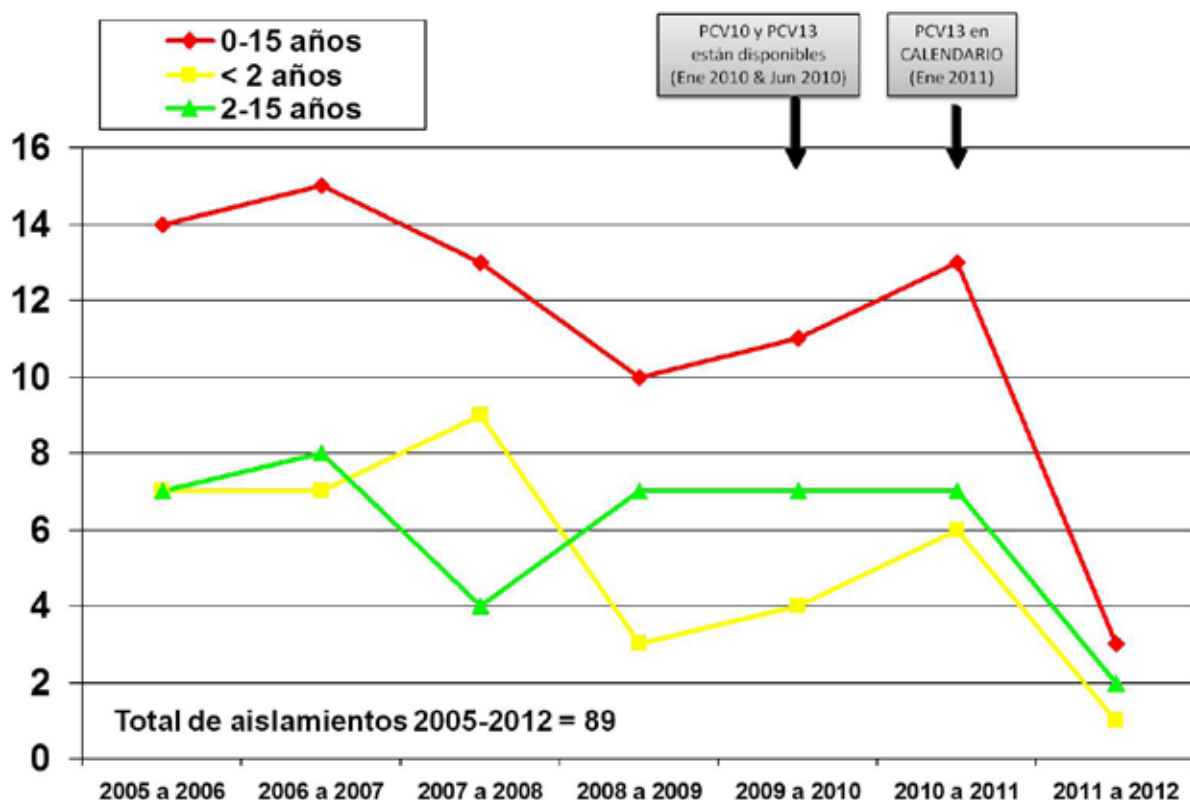
Carlos García Magan, Fernanda Pardo Sánchez, María Guindo Giménez, Susana Méndez Lage, Sonia Pértega Díaz, Federico Martínón-Torres  
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Hospital Arquitecto Marcide, Hospital Clínico Universitario de La Coruña, A Coruña

**Introducción y objetivos:** Las nuevas vacunas conjugadas antineumocócicas (PCV) 10 y 13 valente fueron introducidas en España durante el año 2010. Desde enero de 2011, la PCV13 ha sido incluida en el calendario vacunal gratuito de Galicia incluyendo un rescate hasta el año de vida. Previamente, las coberturas estimadas con la vacuna antineumocócica estaban alrededor del 70%. El objetivo de este trabajo es evaluar el eventual impacto de las nuevas vacunas PCV en las hospitalizaciones en nuestro centro por formas invasoras de enfermedad neumocócica (ENI).

**Método:** Todos los neumococos aislados en muestras de localizaciones estériles (clasificados en sangre, líquido pleural, LCR, y otros) en niños menores de 15 años recogidos prospectivamente e identificados en nuestro Laboratorio de Microbiología entre el 1 de Enero de 2005 y el 31 de Diciembre de 2011, fueron serotipados en nuestro Laboratorio de referencia e incluidos en el presente estudio para análisis.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 89 casos de enfermedad neumocócica invasora, con una edad media de 2.9 (2) años. Los serotipos 19A (25%), 1 (15%), 7F (10%) y 3 (10%) fueron los más prevalentes en este período. La distribución temporal en tramos etarios se describe en la Figura. Se observa una disminución muy significativa en las hospitalizaciones consecuencia de una enfermedad neumocócica invasora.

**Conclusiones:** La mayoría de los serotipos neumocócicos aislados en formas de enfermedad neumocócica invasora en nuestro medio, están incluidos en la composición de la vacuna PCV13 actualmente incluida en el calendario vacunal. Son datos muy preliminares que indican no obstante un impacto muy precoz y significativo en las formas de ENI por parte de las nuevas vacunas conjugadas antineumocócicas, sólo explicable por las altas coberturas vacunales existentes anteriores a su inclusión en el calendario gratuito. Las múltiples limitaciones de nuestros datos no permiten establecer conclusiones definitivas, si bien nuestros datos están en congruencia con los referidos también precozmente en otros países con vacunación universal antineumocócica. Es esencial mantener una vigilancia epidemiológica estrecha que permita anticipar o detectar precozmente cualquier forma de reemplazo clínico de enfermedad.



## P201

### Experiencia durante la última década con los casos de osteomielitis aguda pediátrica en un centro hospitalario terciario

Yolanda Macarena Castillo Reguera, Soledad Camacho Lovillo, Ignacio Obando Santaella  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

**Introducción:** El manejo óptimo de la osteomielitis aguda en pacientes pediátricos es controvertido.

**Objetivos:** Describir las características epidemiológicas, clínicas y de resultado de los casos de osteomielitis aguda pediátrica ingresados durante la última década en un centro hospitalario terciario con una elevada frecuencia de esta patología.

**Metodología:** Revisión retrospectiva de historias clínicas de 99 pacientes menores de 14 años con diagnóstico al alta de osteomielitis aguda durante el periodo 2000-2009.

**Resultados:** La frecuencia media anual de casos fue de 9.9 (RIQ 4-18 casos); más elevada en el periodo 2005-2009 en comparación con el periodo 2000-2004 (6.0 versus 13.8;  $p=0,003$ ). Más de las tres cuartas partes (80%) de los pacientes tuvieron infección de origen hematógeno y en el resto de casos infección a partir de un foco de contigüidad. Las mediana de edad y de duración de los síntomas al ingreso fueron de 51 meses (RIQ 16-112 meses) y 7 días (RIQ 3-15 días), respectivamente. Únicamente 18 (18%) pacientes habían recibido antibioterapia antes del ingreso hospitalario. El síntoma de presentación más frecuente fue el dolor local, presente en el 85% de los casos. Se realizó investigación etiológica en el 82% de los pacientes, con una rentabilidad diagnóstica global del 40%. El cultivo/PCR de material óseo fue la prueba microbiológica individual con mayor sensibilidad (73%). *S. aureus* y *Streptococcus pyogenes* fueron los patógenos con mayor relevancia, presentes en el 58% y 12%, respectivamente, de los 33 niños con identificación etiológica. Tres de los aislamientos estafilocócicos fueron productores de leucocidina Pantón-Valentine (LPV). La mediana de duración del tratamiento parenteral fue de 14 días (RIQ 8-18 días). Se utilizó monoterapia en el 29% de casos y biterapia en los restantes pacientes. En todos excepto uno de los pacientes que recibieron monoterapia parenteral se administró cloxacilina y la combinación más habitual en biterapia fue cefotaxima y cloxacilina. Se realizó algún tipo de procedimiento quirúrgico en 37 (37%) pacientes: limpieza y curetaje en 33 niños y retirada de material protésico en 4 casos. La mediana de estancia hospitalaria fue de 12 días (RIQ 8-20 días). Cinco pacientes (6%) desarrollaron osteomielitis crónica y/o recurrencias.

**Conclusiones:** La frecuencia media anual de casos de osteomielitis se incrementó durante el periodo de estudio. Se han identificado de forma ocasional cepas de *S. aureus* productoras de LPV, cuya evolución futura se debe

monitorizar por asociarse con cuadros de mayor gravedad y que requieren un manejo diagnóstico y terapéutico más agresivo.

## P202

### Gripe A: aspectos clínico-epidemiológicos e influencia de factores ambientales durante dos periodos epidémicos

Irene Alías Hernández, Begoña Hernández Sierra, Francisco Giménez Sánchez, M.<sup>a</sup> del Mar Fernández Martínez, Purificación Aguilera Sánchez, Antonio Bonillo Perales  
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

**Introducción:** El *Virus influenza* es causa importante de infecciones respiratoria (Inf.Resp), asociando alta morbilidad-mortalidad, especialmente en pacientes con patología de base y niños. En junio'2009, la OMS declaró la pandemia por la nueva variante H1N1(gripeA). Varios autores postulan como la transmisión del virus, depende de factores climáticos.

**Objetivos:** Determinar los principales aspectos epidemiológicos,clínicos,diagnósticos y terapéuticos en niños hospitalizados por gripeA, durante dos periodos epidémicos(2009-2011)así como la influencia de factores meteorológicos (humedad, viento, lluvia y temperatura (T<sup>a</sup>)) en su propagación.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de 50 pacientes hospitalizados diagnosticados de GripeA (H1N1), durante septiembre 2009-abril 2010 y septiembre 2010-abril 2011.

**Resultados:** Recogimos 50 pacientes (46% del 1er periodo) con una mediana de 12 meses (+/-2DS), 50%varones, diagnosticados de gripe A, mediante test de diagnóstico rápido. Se halló coinfección en 2% por *Influenza B* y en 8% por VRS, asociando este más complicaciones (75%) ( $p=0,004$ ). En el 42% de pacientes, existían factores de riesgo, siendo los más frecuentes prematuridad (12%), patología respiratoria crónica (10%) y asma (10%). Los síntomas predominantes consistieron en tos (98%), fiebre (92%), y mialgias (44%). Los principales motivos de hospitalización fueron Inf.Resp de vías bajas y dificultad respiratoria (Dif.Resp) (52%), neumonía (16%) y fiebre sin foco (16%). Durante el ingreso, el 66% presentó Dif. Resp, precisando un 54%oxigenoterapia (hipoxemia), un 66% aerosolterapia B2, siendo necesaria en un 16% ventilación mecánica (8%VMNI 8%VMI). El 64% recibieron tratamiento con Oseltamivir, 56% junto a antibioterapia por sospecha de sobreinfección, confirmándose en hemocultivo en un 6%(2%*S.aureus*, 2%Bacilos Gram-, 2%*candidas*). La complicación más frecuente fue la neumonía (56%); un 8% presentaron enfermedad grave (2% Fallo multiorgánico (FMO), 2%shock, 2% SDRA, y 2% FMO+SDRA) precisando ingreso en UCI, siendo exitus 3 pacientes (6%) pertenecientes a grupos de riesgo (1 prematuridad, 1 inmunodeficiencia, 2 obesidad y retraso psicomotor). La mediana de estancia hospitalaria fueron seis días (DT2).



No existieron diferencias significativas en cuanto a complicaciones leves entre ambos períodos, pero si cabe destacar en el primero, un 17% de enfermedad grave ( $p = 0,039$ ) y un 13% de exitus frente a un 0% en el segundo ( $p = 0,053$ ), así como mayor comorbilidad de base (60% vs al 22%,  $p = 0,033$ ).

No se encontraron diferencias significativas, al analizar la relación entre humedad/viento/lluvia y  $T^a$  al ingreso y 3 días antes, con gripe A, hipoxemia, aerosolterapia y complicaciones, ni con una mayor estancia hospitalaria ( $p > 0,005$ ).

**Conclusiones:** La clínica de gripe A, se caracteriza por tos, fiebre y mialgias, complicándose en ocasiones con neumonías. Destacamos la mayor severidad durante el periodo epidemiológico septiembre'2009-abril'2010, especialmente en pacientes con patología de base, que presentaron mayor mortalidad/complicaciones graves. En nuestro estudio las variables climatológicas no parecen influir en la virulencia ni transmisibilidad de la GripeA.

### P203

#### Hospitalizaciones por varicela en un hospital de tercer nivel

Katty Pamela Guzmán Laura, Ángela Periañez Vasco, M.<sup>a</sup> de las Nieves Velasco Forte, Borja Croche Santander, Dolores Falcón Neyra  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La varicela, aunque enfermedad leve y autolimitada, puede asociarse a complicaciones graves y multisistémicas. El objetivo del presente estudio es determinar la incidencia de varicela complicada y las características clínicas de los ingresos por varicela en un hospital terciario.

**Material y métodos:** Se revisaron historias clínicas de los menores de 14 años que ingresaron por varicela en un hospital terciario con una población de referencia de 85 000 niños por año, entre marzo de 2005 y marzo 2011. Los datos se analizaron con el programa SPSS 15.

**Resultados:** En el periodo de estudio ingresaron 101 casos de varicela, 8,4% de las consultas por varicela en urgencias (1194 niños). 78 pacientes ingresaron por varicela complicada (34 pertenecían al área de referencia) y 23 por otras causas (mal estado general, inmunodepresión, neonatos). La incidencia anual de ingresos por varicela fue de 6,66 casos por 100 000 menores de 14 años. La media de edad fue de 3,6 (DE 2,6) años. Se detectaron 100 complicaciones, 18 paciente tuvieron varias complicaciones. La más frecuente fue la infección de piel y partes blandas (62%). Los menores de 5 años fueron el grupo con más complicaciones. En 12 casos se aisló el germen causante, siendo los más frecuentes *S.aureus* y *S.pyogenes*. Noventa niños requirieron tratamiento (antibioterapia, aciclovir, inmunoglobulinas, drenaje). La estancia hospitalaria media fue de 4,47 (DE 4) días y 4 niños ingresaron en UCI.

**Discusión:** Los estudios sobre hospitalizaciones pediátricas por varicela tienen resultados variables, debido a diferencias metodológicas, periodo de estudio y población de referencia. El porcentaje de hospitalizaciones oscila entre 2,67%-8,6%. La incidencia de las complicaciones que requieren hospitalización varía entre 7,71-12,9 casos/100.000 menores de 15 años. Nuestros resultados concuerdan con los obtenidos en hospitales terciarios. En números absolutos la varicela complicada predomina en niños sanos. En nuestra serie, 75 niños no tenían enfermedad de base. Los menores de 5 años son los más afectados y la infección de piel y partes blandas la complicación más frecuente, resultados concordantes con la literatura. Otras complicaciones descritas (hematológicas, neurológicas, osteoarticulares) generan una importante morbilidad.

La morbilidad y los costes que ocasiona la varicela justifican el establecimiento de la vacunación sistemática recomendada por el Comité Asesor de Vacunas. La estrategia vacunal vigente en nuestra comunidad no previene la mayoría de casos ni hospitalizaciones. Las comunidades con vacunación universal han disminuido la incidencia y las hospitalizaciones sobre todo en menores de 5 años.

### P204

#### Impacto en la hospitalización por gastroenteritis debida a rotavirus tras la introducción de la vacuna en nuestro medio

Elena Cobos Carrascosa, Francisco Giménez Sánchez, M.<sup>a</sup> Isabel Garzón Cabrera, Miguel Sánchez Forte, Rafael Galera Martínez, Encarnación López Ruzafa  
*Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería*

**Introducción:** La infección rotavirus es el principal diagnóstico etiológico de gastroenteritis aguda (GEA) en menores de cinco años. A pesar de conocer el impacto en salud pública de la vacunación en la disminución de la estancia hospitalaria, existen escasos estudios en nuestro país que demuestren la efectividad vacunal.

**Objetivos:** Comparar la efectividad de la vacunación frente a rotavirus en la prevención de ingresos y estancia hospitalaria.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo, observacional y analítico de casos y controles durante los años 2008-2010. Se incluyeron como casos los niños ingresados menores de 4 años con (GEA) causada por rotavirus. Los casos fueron emparejados por edad, sexo y fecha de ingreso con 2 grupos de controles: niños hospitalizados con GEA no rotavirus (control A) y pacientes hospitalizados por otra causa distinta a GEA (control B). Se midió la gravedad según la escala de Vesikari. Se consideraron como sujetos vacunados aquellos pacientes que al menos habían recibido una dosis de la vacuna.

**Resultados:** Se registraron 466 pacientes: 57 casos, 104 controles A y 305 controles B, de los cuales tenían al menos una dosis de vacuna 5 (8%), 41 (40%) y 132 (43%) respectivamente. Las características sociodemo-

gráficas fueron similares en los 3 grupos. Se obtuvo una efectividad de la vacuna en la prevención de GEA por rotavirus de un 86% respecto al grupo control A y de un 88% respecto al grupo control B.

**Conclusiones:** La vacunación frente a rotavirus previene de forma significativa los ingresos por este motivo. Así mismo evita complicaciones graves en caso de padecer GEA y disminuye la estancia hospitalaria. Se ha observado una disminución de casos debidos a rotavirus tras la introducción de la vacuna.

## P205

### Infección tardía por estreptococo grupo B: nuestra experiencia

Beatriz Guerrero Montenegro, Laura Serrano López, Eva Chocano González, Ana Campos Martínez, José Maldonado Lozano, Pablo Víctor de Diego Fernández  
*Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada*

**Introducción:** El estreptococo beta-hemolítico grupo B (SGB) es una causa importante de infección neonatal con elevada mortalidad y morbilidad. Se distinguen dos formas de presentación según la edad de aparición de la clínica: precoz, primeros 6 días de vida y tardía, entre el séptimo día y los 3 meses. La infección tardía es más infrecuente y dentro de ella podemos diferenciar las formas invasivas (sepsis y meningitis) y las localizadas, entre éstas, la mucocutánea (adenitis-celulitis) mucho más rara.

**Objetivos:** Analizar las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de los pacientes diagnosticados de infección tardía por SGB ingresados en un hospital de tercer nivel en los últimos 10 años.

**Métodos:** Se realiza un estudio observacional retrospectivo de todos los pacientes ingresados de 2001-2011 con diagnóstico de enfermedad tardía por SGB. Se consideran criterios diagnósticos un hemocultivo y/o cultivo de líquido cefalorraquídeo (LCR) positivo para SGB entre los 7 y 90 días de vida. El análisis estadístico se realiza con SPSS 15.0 para Windows.

**Resultados:** Se incluyen 11 pacientes diagnosticados de infección tardía por SGB, 64% niños y 36% niñas. Se observa un aumento de incidencia en el último año (36% de los casos). El *screening* materno fue positivo en el 55% (83% con profilaxis adecuada) y negativo en el 45%. La edad media al diagnóstico 37 días (rango: 7-60). La clínica más frecuente fue fiebre (82%), seguido de irritabilidad (64%), rechazo de las tomas (45%) y convulsiones (36%). El 45% presentaron afectación importante del estado general requiriendo ingreso en intensivos. Sólo en un caso se precisó intubación y soporte ionotrópico. Las formas clínicas fueron meningitis y sepsis (45%), seguido de bacteriemia (36%). El síndrome de celulitis-adenitis, más infrecuente, se observó en 1 paciente (9%). En el 55% se aisló SGB sólo en hemocultivo; en 9% en LCR y en 36% en ambos. El tratamiento antibiótico empírico más empleado fue la asociación de cefotaxima y ampicilina.

No se observaron resistencias. Estancia media hospitalaria 14.5 días (rango 7-28). Sólo en uno de los casos de meningitis (9%) aparecieron secuelas neurológicas importantes.

**Conclusiones:** Observamos un aumento de incidencia de infección tardía por SGB en los últimos años. Debemos considerar otras formas de transmisión (no sólo vertical) ya que se mantiene su incidencia a pesar de las medidas de prevención actuales. Es importante una alta sospecha clínica y un tratamiento antibiótico precoz ya que esto puede mejorar el pronóstico potencialmente grave de estos pacientes.

## P206

### Ingresos hospitalarios por varicela en un área sin vacunación sistemática en la primera infancia

Silvia Gallego Gutiérrez, Eva Pedrero Segura, Beatriz Martín Tejedor, Esmeralda Núñez Cuadros, Antonio Urda Cardona, Antonio Jurado Ortiz  
*Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga*

**Introducción:** La varicela es una enfermedad exantemática frecuente en la edad pediátrica de curso habitualmente benigno, aunque no exenta de complicaciones graves. A pesar de las recomendaciones de la AEP, el calendario vacunal de nuestra comunidad la incluye desde 2005 sólo para los niños mayores de 12 años que no la hubiesen padecido.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de niños menores de 14 años hospitalizados por complicaciones de varicela en un hospital de tercer nivel durante el periodo 2003-2011, incluyendo un total de 64 pacientes. Se analizan características epidemiológicas, clínicas y terapéuticas así como las posibles diferencias antes y después de 2006, año en que se prevé un posible impacto de la vacuna a pesar de una cobertura en torno al 50%.

**Resultados:** La media de ingresos en el periodo analizado es de 7.25 pacientes/año, siendo el 61.5% varones. Se observan dos picos de incidencia, primavera de 2003 y 2009. La edad media fue de 2.98 años (3 días-13 años). La mediana de estancia hospitalaria fue de 5 días (1-49). Las complicaciones más frecuentes fueron: infecciones de piel y tejidos blandos 62.5% (17 impetiginización; 17 celulitis; 3 síndromes de piel escaldada estafilocócica; 2 piomiositis; 1 erisipela), respiratorias 17.1% (3 neumonías varicelosas; 7 neumonías bacterianas), varicela neonatal (10.9%), varicela en inmunodeprimidos (6.2%), complicaciones neurológicas 4.6% (1 encefalitis, 1 encefalocerebelitis, 1 meningocelulitis) y 1 caso de osteoartritis. Se aisló *S. Pyogenes* en 9 casos (6 en piel/exudados, 2 en líquido pleural y uno en hemocultivo) y *S. Aureus* en 5 (todos en piel). Se administró aciclovir en un 33.77% de casos y antibióticos en un 70%, siendo la pauta más empleada amoxicilina-clavulánico (48%). Las diferencias entre ambos periodos quedan recogidas en la tabla, destacando la ausencia de complicaciones neurológicas entre 2007-2011.

**Conclusiones:**

- El número de ingresos/año por varicela ha disminuido discretamente en el periodo 2007-2011. La vacunación sistemática debería considerarse a partir del primer año de vida para conseguir un mayor impacto en población pediátrica.
- Aunque las complicaciones más frecuentes continúan siendo la infección de piel y tejidos blandos, ha disminuido el número de complicaciones graves, sobre todo las neurológicas y por tanto el de ingresos en cuidados intensivos.

	2003-2006	2007-2011
Nº ingresos/ año	8.5	6
Edad media	2.97	2.99
Mediana de estancia hospitalaria	5	5
Nº de ingresos por complicaciones Infecciones de piel y tejidos blandos Res- piratoriasNeurológicas	2053	1960
Ingresos en inmunodeprimidos	2	2
Varicela neonatal	5	2
Nº ingresos en UCIP	3	0
Secuelas	2	0

VIERNES 1 DE JUNIO, 11:15-11:30 h.  
ÁREA PÓSTER 2

PSIQUIATRÍA Y MEDICINA DEL ADOLESCENTE

**Moderador:** Josép Cornellà i Canals. *Girona*

**P207**

**Como são os nossos adolescentes? Retrato de uma amostra escolar**

Mónica Jerónimo, Cláudia Arriaga, Pascoal Moleiro, Alexandra Luz  
*Centro Hospitalario Leiria Pombal E.P.E, Coimbra (Portugal)*

**Introdução e objetivos:** Os adolescentes representam um grupo etário com morbilidade específica, tradicionalmente com afastamento dos serviços de saúde. Este trabalho teve como objetivo caracterizar uma amostra escolar de adolescentes, tendo em conta os problemas comuns encontrados nesta faixa etária, de modo a identificar potenciais riscos de saúde com necessidade de intervenção.

**Métodos:** Estudo transversal analítico mediante aplicação de questionários de auto preenchimento em Janeiro de 2012. Amostra constituída por adolescentes em idade escolar, entre os 10 e os 17 anos. Estudaram-se variáveis relativas a somatometria, estado de saúde, segurança, consumos, sexualidade e ideação suicida. Tratamento de dados no programa PASW Statistics 18<sup>®</sup>.

**Resultados:** Obtiveram-se 191 questionários, sendo 57% dos adolescentes do sexo feminino, com média de idades de 11,7 anos. Referiram ter sido observados em consulta médica no ano anterior 47% dos adolescentes. Em 40% dos casos foi referida a existência de um problema de saúde, sem acompanhamento médico em 40%. Verificou-se existir uma relação estatisticamente significativa entre as idades mais jovens e a vontade de ser observado numa consulta médica ( $p=0,006$ ), referida em 45% dos adolescentes. Queixas inespecíficas como “dor abdominal frequente” e “dor de cabeça frequente” foram assinaladas respetivamente por 11% e 20% dos adolescentes, sendo mais frequentes no sexo feminino de forma significativa ( $p=0,004$  e  $0,001$  respetivamente). A maioria (92%) usa cinto de segurança no automóvel, usam capacete quando andam de mota 66% e 32% quando andam de bicicleta. Relativamente a consumos, 58% já experimentou bebidas alcoólicas e 16% tabaco, aumentando a referência a estes comportamentos de forma significativa nos adolescentes mais velhos ( $p<0,001$ ). Relativamente à sexualidade, 80% sabe o que é uma doença sexualmente transmissível e 46% o que é contraceção, sendo a existência de conhecimentos sobre estes temas mais

frequente dos adolescentes mais velhos, de forma significativa ( $p<0,001$ ). Referiram ideias de morte 27% dos adolescentes.

**Conclusões:** A maioria dos adolescentes desta amostra considera-se saudável, embora sem acompanhamento médico regular e sem interesse no mesmo. Identificaram-se falhas nos comportamentos relativos à segurança e nos conhecimentos sobre sexualidade, bem como uma elevada percentagem de experimentação de álcool. Evidenciou-se a necessidade de intervenção, estando em curso um projeto de articulação com a escola para a promoção de uma adolescência saudável.

**P208**

**Fobia alimentaria: múltiples complicaciones por déficit de vitamina A**

Ana M.<sup>a</sup> Roca González, Ana M.<sup>a</sup> Roldán, Adela Rueda, José Molina, Mónica Mediavilla, José Luís Castiello  
*ABS Viladecans-1, ABS Gavá-1, Barcelona*

Varón de 10 años con antecedentes de alergia a PLV, marisco y huevo, que tras negativizar su hipersensibilidad, presenta una alimentación cada vez más selectiva. Controlado en centro de salud mental infanto-juvenil, la familia refiere una correcta alimentación en los controles posteriores.

Enf. Actual: presenta un cuadro clínico de ITU con urino cultivo + a P. aeruginosa, que se repite en 2 ocasiones más, con estudio vesico-renal normal, en la cistoscopia se detectan lesiones en la mucosa uretral catalogadas como inespecíficas. Presenta un absceso perinatal con fistula perianal que requiere desbridamiento y cirugía en 2 ocasiones. Se observan lesiones cutáneas costrosas, que mejoran parcialmente con tto emoliente tópico, antihistamínicos y antibiótico oral. Presenta un cuadro de lagrimeo y prurito ocular que no mejora con tto antihistamínico tópico más sistémico, por lo que es derivado al S. Oftalmología donde se detecta queratinización conjuntival, opacidad corneal difusa y pérdida de agudeza visual. Al reinterrogar a la familia, se detecta que el niño había seguido realizando una alimentación muy selectiva, sin ingesta de fruta, verduras, legumbres ni lácteos.

Se realizó ingreso hospitalario, donde también se detecta déficits de vitaminas B2, B12, C y D y selenio. Alteración del metabolismo calcio-fósforo (Ca normal, P elevado y PTH elevada). Resto de valores hematológicos, bioquí-

micos, nutricionales y hormonales conservados. En Rx de carpo izq. edad ósea de 11 años pero con marcada osteopenia radiológica. Densitometría ósea con valores inferiores a los valores normales para edad y sexo. Ingre- sa en Unidad de Psiquiatría, el paciente se niega a la ingesta de una alimentación equilibrada más suplementos nutricionales por lo que se administra nutrición enteral mediante SNG y vitamina A a dosis máximas y de calcio. Se realiza tratamiento psicoterápico con reducción progresiva de la ansiedad ante la mayoría de alimentos y se produce ingesta oral progresiva y gradual con normalización de la alimentación a los 2 meses de tratamiento. Se observa mejoría de las lesiones oculares y desaparición de las lesiones cutáneas. Actualmente el niño realiza una alimentación equilibrada y variada.

La xeroftalmía sigue siendo la forma clínica más específica del déficit de vitamina A y la más fácil de reconocer, aunque se sabe que las alteraciones del epitelio de vías respiratorias, urinarias y del intestino, así como de la piel, pueden aparecer antes de la manifestación clínica en los ojos.

La deficiencia progresiva de vitamina A produce un cuadro de xeroftalmía que se manifiesta como ceguera nocturna, xerosis conjuntival, manchas de Bitot, xerosis corneal, úlcera corneal y queratomalacia.

## P209

### Sintomatología depresiva nos adolescentes?

#### Mito ou realidade?

Catarina Resende, Alzira Ferrão

*Hospital de São Teotónio, E.P.E, Cinfaes (Portugal)*

**Introdução:** A adolescência é um período de grandes mudanças, sendo os sintomas depressivos comuns nesta etapa do desenvolvimento. Nos últimos anos verificou-se um aumento do número de adolescentes com sintomas depressivos. Um dos instrumentos mais utilizados na detecção de sintomatologia depressiva é o Inventário de Depressão de Beck.

**Objectivos:** Avaliar a prevalência de sintomatologia depressiva numa amostra de adolescentes, alunos do 12º ano de uma Escola Secundária.

**Material e métodos:** Estudo observacional e analítico, com base na auto-aplicação da 2ª versão do Inventário

de Depressão de Beck aos alunos matriculados no 12º ano de escolaridade de uma escola secundária, no ano lectivo de 2010/2011.

**Resultados:** O nosso inquérito foi aplicado a 117 alunos. Destes 52% (N=61) eram do sexo feminino. Os adolescentes apresentavam uma média de idades de 16.9 anos, variando de 16 anos a 20 anos. Após a cotação global dos inquéritos verificou-se que 9,4% dos adolescentes inquiridos apresentavam algum grau de sintomatologia depressiva e que destes 6 (5%) apresentavam sintomatologia depressiva grave. Quando comparados ambos os sexos verificou-se que o sexo feminino foi o mais prevalente no grupo de adolescentes com pontuações globais no questionário superiores a 13. A média das pontuações globais foi de 6.4, variando de 0 a 54. Os índices médios de depressão foram mais elevados no sexo feminino (9.03 vs 4.1). A análise de cada um dos sintomas depressivos isoladamente mostrou que: 20.5% dos adolescentes apresentava algum grau de tristeza, 22.2% tinham sensação de fracasso, 23% apresentaram perda de prazer nas suas actividades habituais, 15.4% mostravam sentimentos de culpa, 20.5% salientaram perda de capacidade de decisão, 30% exibiam perturbações do sono, 21.4% referiram aumento do cansaço com 36% mostrando diminuição da capacidade de trabalho, 26.5% demonstraram aumento da preocupação com problemas físicos mostrando algum grau de somatização. Cinco adolescentes responderam afirmativamente à questão "gostava de me matar". O grupo etário com maior índice médio de depressão foi o dos 17 anos (11.8).

**Conclusão:** Os sintomas depressivos são frequentes na adolescência, sendo uma importante causa de absentismo e insucesso escolar e um importante factor gerador de comportamentos de risco. As pontuações totais médias obtidas são ligeiramente inferiores às encontradas noutros estudos, mas a percentagem de alunos com sintomatologia depressiva severa é idêntica a outras séries (5%). Tal como descrito na literatura o sexo feminino é o mais atingido. Assim, é importante a identificação precoce de adolescentes em potencial risco de desenvolvimento desta sintomatologia.

VIERNES 1 DE JUNIO, 11:45-12:50 h.  
ÁREA PÓSTER 2

**CARDIOLOGÍA**

**Moderadora:** Marta Ortega Molina. *Madrid*

**P210**

**Bloqueo auriculoventricular completo en Pediatría de un hospital provincial ¿conocemos lo que tenemos?**

Alfonso Ortigado Matamala, Gema Arriola Pereda, Eva Pascual Bartolomé, Nerea López Andrés, Ester Cid París, M.<sup>a</sup> Eliana Rubio Jiménez  
*Hospital Universitario Guadalajara, Universidad de Alcalá, Guadalajara*

**Introducción:** En el bloqueo auriculoventricular completo (BAVC) ningún estímulo auricular se transmite a los ventrículos. La frecuencia ventricular es menor que la frecuencia auricular. El BAVC puede ser congénito o adquirido. La frecuencia ventricular y los complejos QRS dependen del ritmo de escape (supra-intra-infrahisiano) y determina la clínica (asintomático, insuficiencia cardíaca, crisis sincopales de Stokes-Adams). El tratamiento es la estimulación con marcapasos (MP).

**Objetivo:** Conocer esta patología en nuestra población pediátrica.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo en un periodo de 5 años (2007-2011) de todos los casos de BAVC de un servicio de pediatría de un hospital secundario y conocer sus características clínico-epidemiológicas.

**Resultados:** natalidad (2007-2011): 11290. Casos: 8. Incidencia: 0.070% (1 caso por cada 1411 nacimientos).

**Conclusiones:**

1. La incidencia del BAVC fue de un caso cada 1411 nacimientos.

2. El BAVC congénito sin cardiopatía, se presentó con Ac maternos anti-Ro y anti-La.
3. El BAVC congénito con cardiopatía, fue con la inversión ventricular (I-TGA) y el ventrículo único.
4. El BAVC adquirido, el 100%, se presentó en la cirugía cardíaca (septoplastia ventricular).
5. El BAVC congénito y ritmo nodal presentó buena evolución clínica (implantación tardía de MP).
6. El BAVC postquirúrgico y ritmo infrahisiano precisó tratamiento (implantación precoz de MP).

**P211**

**Bloqueo aurículo-ventricular completo tras infusión intravenosa de propofol**

María Lorenzo Ruiz, Diana Mazaatos Angulo, Rafael Peñalver Penedo, Elena Heras Sánchez, Jorge Olivares Ortiz, David Crespo Marcos  
*Hospital Universitario Fundación Alcorcón (Madrid)*

**Introducción:** El propofol es un fármaco sedante/hipnótico con efectos simpaticolítico y vagotónico muy empleado en procedimientos cortos en niños. Se administra por vía intravenosa en bolos o mediante perfusión continua. Puede producir descenso en la tensión arterial y bradicardia, aunque no es habitual que induzca efectos secundarios cardiovasculares graves.

**Resumen del caso:** Niña de cuatro años en estudio por vómitos, anorexia y estancamiento ponderal. Previamente sana, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Al realizar sedación profunda con propofol (bolo inicial de 1 mg/kg; bolos posteriores de 0.5-1 mg/kg; dosis total administrada 5 mg/kg) en el contexto de endoscopia digestiva alta, se objetiva bloqueo aurículo-ventricular

	Edad/dg	Sex	Tipo	Asociación	QRSseg	FrVen	Marcapasos	Evolución
Caso1	neonato	H	Congénito	Ac AntiRo-La		75	No	5a:asintomat
Caso2	neonato	H	Congénito	Nada		70	3a:VVI Rendo	3a:asintomat
Caso3	Fetal	H	Congénito	Ventrículo único	¿?	60-80	-----	IVE
Caso4	Fetal	H	Congénito	I-TGA +CIV+CoAo		70	neonato:VVI	4m:bajo peso
Caso5	1 año	H	PostCirugía	CIV	>80	50	1a: VVI	4a:asintomat
Caso6	3años	M	PostCirugía	CIV+S.Down	>80	45	3a:VVI Rendo	3a:Endocarditis
Caso7	neonato	H	PostCirugía	d-TGA+CIV+CoAo		60	Neonato:VVI	1a:asintomat
Caso8	neonato	H	PostCirugía	CIV +CIA+CoAo		60	Neonato:VVI	2a:asintomat

completo. El registro ECG (figura 1) muestra latidos auriculares rítmicos con una frecuencia de 80 lpm, un intervalo PR que oscila entre 0.12-0.16 segundos (sin alargamiento progresivo), complejos QRS estrechos y bloqueo aurículo-ventricular completo con conducción de hasta 13:1, con resolución espontánea a ritmo sinusal. Se realizaron ECG, ecocardiografía, hemograma, gasometría venosa con cooximetría, bioquímica sanguínea y lactato, sin hallazgos patológicos. Se decidió ingreso hospitalario, permaneciendo con monitorización cardio-respiratoria y con registro de Holter ECG durante 4 días, sin objetivar ningún tipo de anomalía. La niña fue dada de alta, siendo revisada en consultas externas al mes, sin haber presentado ningún tipo de incidencia.

**Comentarios:** Presentamos un caso extremadamente infrecuente de bloqueo aurículo-ventricular completo en probable relación con infusión intravenosa de propofol. Aunque con muy baja incidencia, la administración de este medicamento puede producir efectos adversos cardiovasculares graves como el que describimos y otros como bradicardia severa o incluso asistolia, por lo que es fundamental mantener la vigilancia clínica y monitorización cardiorrespiratoria de estos niños durante los procedimientos en que se emplee.

## P212

### Coartación de aorta en un hospital secundario, ¿cómo se diagnosticaron?: revisión de 15 años

Alfonso Ortigado Matamala, Gema Arriola Pereda, Nerea López Andrés, Ester Cid París, M.<sup>a</sup> Eliana Rubio Jiménez, Eva Pascual Bartolomé  
*Hospital Universitario Guadalajara, Universidad de Alcalá, Guadalajara*

**Introducción:** La coartación de aorta es un estrechamiento de la aorta a nivel yuxtaductal, aparece entre el 5-8% de las cardiopatías congénitas, con una prevalencia de 2 casos cada 10.000 recién nacidos, es más frecuente en hombres (relación 2:1). La clínica tiene una distribución bimodal, un grupo con clínica precoz y grave en las primeras semanas, y otro grupo asintomático, dependiendo de la severidad de la estenosis y las lesiones asociadas. El diagnóstico no siempre es fácil y la exploración física es clave para su identificación (palpación pulsos femorales). El diagnóstico se basa en la ecocardiografía, TC multicorte y angio-RM. El tratamiento es quirúrgico o intervencionismo percutáneo.

**Objetivo:** Conocer el diagnóstico de esta patología en nuestra población pediátrica.

Figura 1



	Edad diag	Sexo	Signo guía	Grad TA	Ecocardiografía	Evolución
Caso1	1 día	H	Eco Fetal	No	I-TGA+CIV+HipoArcAo+DAP+BAV	Cirug Avance Ao
Caso2	1 día	H	Eco Fetal	No	d-TGA+CIV+HipoArcAo+DAP	Cirug Avance Ao
Caso3	1 día	H	Eco Fetal	No	CAV+EstSubAo+AoBi+HipoArcAo+D	Cirug Avance Ao
Caso4	1 día	H	Soplo	No	EstAocritica+AoBi+DAP	Catetvalv+Cir T-T
Caso5	4 días	H	Soplo	Si	CIVmusc	Cirug Term-Term
Caso6	15 días	H	ICC+Soplo	Si	CIV+CIA+ASubclav.anom+AoBi	Cirug Term-Term
Caso7	20 días	M	ICC	Si	CoAo simple (46XX,no Turner)	Cirug Term-Term
Caso8	1 mes	H	Pulso Fem	Si	Valv.Ao Bic	Cirug Term-Term
Caso9	1 mes	H	ICC	Si	CoAo simple	Cirug Gore-Tex
Caso10	3 mes	H	Pulso Fem	Si	Valv.Ao Bic	Cirug Term-Term
Caso11	3 mes	H	P.Fem+Soplo	Si	Valv.Ao Bic+Est.Ao	Cirug Term-Term
Caso12	2 años	H	Soplo	Si	Valv.Ao Bic	Cirug Gore-Tex
Caso13	5 años	H	Soplo+HTA	Si	Valv.Ao Bic	Cat: angio+Stent

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de un periodo de 15 años (1997-2011) de todos los casos de coartación de aorta en un servicio de pediatría de un hospital secundario y conocer sus características clínico-epidemiológicas.

**Resultados:** Natalidad (1997-2011): 26571. Casos: 13. Prevalencia: 4.8 cada 10.000 RN.

### Conclusiones:

1. La frecuencia de la coartación de aorta ha sido de 4.8 casos por cada 10.000 RN (H/M: 12/1).
2. La clínica varió entre presentación grave en neonato y asintomático en niño mayor.
3. La válvula aórtica bicúspide se observó en el 61% (8/13) y la CIV en el 38% (5/13, 1 tipo canalAV).
4. La ecocardiografía permitió el diagnóstico en todos los casos.
5. La ecocardiografía fetal permitió diagnóstico precoz (cardiopatías complejas, no coartación simple).
6. El gradiente de tensión arterial sup/inf apareció en el 100% de los casos con ductus cerrado.

### P213

#### Dolor torácico en un adolescente peculiar

M.<sup>a</sup> Asunción Fuerte Segura, Cristina Giménez Grau, Pablo Ignacio Manzanera García, M.<sup>a</sup> José Forniés Arnau, Gloria Vergara Calatayud, Carolina Torres Chazarra  
*Hospital Virgen de la Salud, Toledo*

El dolor torácico es un motivo relativamente frecuente de asistencia en el servicio de urgencias que genera gran ansiedad por su asociación a eventos cardíacos fatales, aunque en pediatría tiene frecuentemente una causa extracardiaca y suele ser benigno. Sin embargo, existe un pequeño grupo en que la causa puede ser potencialmente grave, por lo que debe tenerse en cuenta al realizar el diagnóstico diferencial.

Niño de 12 años de edad, deportista, que acude a Urgencias por dolor opresivo centrotorácico de 48 horas de

evolución, que empeora con el decúbito supino y la inspiración profunda y mejora con la sedestación. Antecedente de cuadro catarral previo y esfuerzo físico sin traumatismo torácico. No clínica vegetativa ni palpitations. Como antecedentes personales de interés fue intervenido de hernia inguinoescrotal derecha y pie plano, precisa corsé ortopédico por escoliosis y presenta rinitis alérgica y poliposis nasal. Hermano de 19 años sometido a valvuloplastia percutánea pulmonar por estenosis.

A la exploración física presenta buen estado general, llamando la atención un hábito marfanoide (talla alta, aracnodactilia) con estrías cutáneas. La auscultación cardiopulmonar al ingreso es normal, al igual que el resto de la exploración.

Se realiza radiografía de tórax (informada como ensanchamiento mediastínico), analítica con enzimas cardíacas normales, PCR de 115.8 mg/L, y EKG con elevación generalizada del segmento ST. Con el diagnóstico inicial de pericarditis aguda, se decide ingreso para observación y tratamiento con antiinflamatorios.

A las 24 horas de su ingreso se detecta soplo protodistólico I-II/VI en BEI, por lo que se repite el EKG (sin cambios) y se solicita una ecocardiografía, evidenciándose dilatación severa de aorta ascendente con insuficiencia valvular aórtica moderada. Ante estos hallazgos se traslada al servicio de UCI pediátrica de nuestro hospital de referencia, donde fue intervenido 4 días después por disección de aorta tipo A, evolucionando satisfactoriamente.

Las causas cardíacas del dolor torácico representan el 1-4% del total, siendo potencialmente graves. A este grupo pertenecen los trastornos del tejido conectivo, como el Síndrome de Marfan o de Ehlers-Danlos, en los que existen alteraciones en la pared arterial pudiendo dar lugar a dilatación y ruptura de la misma. La clínica inicial de nuestro paciente orientó hacia el diagnóstico de pericarditis aguda, pero los cambios producidos en la exploración física y la sospecha de una conectivopatía dado su fenotipo llevó, tras la realización de una ecocardiografía, al diagnóstico definitivo, pudiendo actuar rápidamente con excelentes resultados.



**P214****Manejo de una taquicardia supraventricular con Hydrops de diagnóstico prenatal**

Elena Pérez Bezanilla, Ana Belén Pérez Santos, Iosune Alegria Echauri, Estibaliz Alegria Echauri, Maite Leonardo Cabello, M.<sup>a</sup> Teresa Viadero Ubierna  
*Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria*

**Introducción:** Las taquiarritmias fetales son poco frecuentes, pero de gran relevancia clínica por la posible aparición de hydrops que derive en muerte fetal. No existen estudios controlados, aleatorizados que comparen la eficacia de los distintos antiarrítmicos en estos casos.

**Caso clínico:** Presentamos un caso de taquicardia supraventricular (TSV) con hidrops de diagnóstico prenatal y su manejo antes y después del nacimiento. Gestación de 29+5 semanas, sin incidencias previas, en la que se detecta TSV a 290lpm, en situación de hydrops generalizado con signos de redistribución cerebral. El corazón fetal muestra dilatación y disfunción biventricular secundaria, sin otras anomalías estructurales. Se administra maduración pulmonar y tratamiento materno oral con flecainida (de 100mg/12h a 200mg/12h) y digoxina (de 0.5mg/12h a 0.75mg/24h, monitorizando niveles séricos). A los 10 días revierte a ritmo sinusal, con desaparición progresiva del hydrops. En la semana 35+4 se realiza cesárea por bradicardia fetal de 100lpm. Nace una mujer de 2590gramos, con Apgar 8-9. El electrocardiograma basal muestra ritmo sinusal a 140 lpm, sin preexcitación y la ecocardiografía, dilatación y disfunción ventricular ligeras. Se inicia tratamiento oral con digoxina y flecainida, a pesar de lo cual, en los primeros días presenta múltiples episodios de TSV, precisando bolos de amiodarona endovenosa en los que no controlamos con adenosina. Ante las múltiples recidivas, aumentamos progresivamente la dosis de flecainida (hasta 8mg/Kg/día) y de digoxina, suspendiendo finalmente ésta por su ineficacia, llegando a tener niveles en rango tóxico. En ningún momento presentó inestabilidad hemodinámica que obligara a cardioversión eléctrica. Tras probar asociar sotalol y suspenderlo por mala respuesta, se instaura tratamiento definitivo con propranolol hasta 5mg/Kg/día y flecainida a 8mg/Kg/día, con respuesta satisfactoria. Es dada de alta a los 47 días de vida. Actualmente tiene 14 meses y se encuentra asintomática, sin haberse objetivado nuevos episodios de TSV, lo que ha permitido disminuir progresivamente la dosis de antiarrítmicos.

**Conclusiones:** El tratamiento prenatal utilizado fue eficaz para el control de la TSV, con resolución del hydrops. A pesar de la refractariedad inicial al tratamiento postnatal, se consiguió el control de la arritmia con tratamiento médico, evitando un estudio electrofisiológico precoz.

**P215****Miocarditis vírica ante dolor torácico de inicio brusco**

Begoña Pérez García, M.<sup>a</sup> Isabel Jiménez Candel, Rocío Rey Simón, Gema Pedrón Marzal, Nieves Vicente Rodríguez, Aurelio Hervás Andrés  
*Hospital Lluís Alcanyís, Valencia*

**Introducción:** La miocarditis es una patología poco frecuente y de presentación clínica variable. La etiología más frecuente en la edad pediátrica es infecciosa, especialmente vírica. Presentamos a continuación un caso de miocarditis vírica, diagnosticado a partir de un episodio breve de dolor torácico, que se resolvió de forma favorable.

**Caso clínico:** Paciente de 8 años de edad, que consulta en Urgencias por dolor intenso precordial, de inicio brusco 2 horas antes, que le ha despertado mientras dormía; no asocia disnea, sudoración, palidez u otra sintomatología acompañante. La exploración física es normal; se realiza ECG donde se objetiva elevación segmento ST, y analítica sanguínea, con valores troponinas T ultrasensibles y CK elevados (263.2 ng/l, y 235 U/l, respectivamente). Ingresa para observación. No recibe tratamiento, desapareciendo espontáneamente el dolor. En nuevo control, 5 horas después se confirma dicha alteración. Se realiza Rx tórax y ecocardiograma que resultan normales, y se completa estudio con RMN cardíaca, que evidencia áreas de edema en segmentos apicales.

Buena evolución del paciente, que permanece asintomático desde el ingreso, sin presentar nuevos episodios de dolor.

La serología extraída al ingreso muestra IgM para Parvovirus B19 positivo.

El ECG y los valores analíticos se normalizaron a los 15 días de inicio del cuadro.

Los meses posteriores, el paciente permanece asintomático, aumentando progresivamente su ejercicio físico, hasta su normalización. No ha presentado recurrencias.

**Comentarios/conclusiones:** Este caso intenta mostrar la variabilidad clínica de este proceso inflamatorio. Las miocarditis se pueden presentar de diferentes formas, siendo como en este caso leves o de mayor gravedad, llegando incluso a producir insuficiencia cardíaca congestiva o casos de muerte súbita. Su incidencia es desconocida, debido probablemente, a que casos como el descrito pueden no llegar a diagnosticarse.

Al hablar de patología cardíaca, hay que hacer referencia a las troponinas, con limitada experiencia en la edad pediátrica.

Debemos destacar también la importancia del seguimiento de estos pacientes, ya que está descrito en la literatura el desarrollo posterior de algunos casos de miocardiopatía dilatada.

**P216****Niños con dolor torácico derivados a la consulta de cardiología de un hospital de tercer nivel**

Pau la Méndez Abad, Ana Méndez Santos, José Félix Coserria Sánchez, Mercedes Llampén López, Francisco García Angléu, José Santos de Soto  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** El dolor torácico es un síntoma frecuente en niños y adolescentes, siendo en la mayoría de los casos de etiología benigna. Este síntoma causa gran ansiedad

en el paciente y sus familiares ya que es conocida por la población la relación del dolor torácico con la patología cardíaca en adultos. El objetivo de este trabajo es describir las características de los pacientes pediátricos derivados a la consulta de cardiología de nuestro hospital desde atención primaria por dolor torácico.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo de pacientes entre 1 y 14 años atendidos en la consulta de cardiología pediátrica de un hospital de tercer nivel en el periodo de 2009 a 2011 derivados desde atención primaria por dolor torácico. Los datos se han obtenido tras revisión de historias clínicas. Se han analizado las siguientes variables: edad, sexo, características del dolor, síntomas acompañantes, patología asociada, pruebas complementarias realizadas y diagnóstico final.

**Resultados:** Se han estudiado 144 pacientes, el 67% fueron hombres y el 33% fueron mujeres. La edad media de derivación fue 8.3 años (+/-2.62 DS), la mediana fue de 9 años. El 30.7% presentaba dolor relacionado con el esfuerzo, de los cuales al 93% se le realizó ergometría y en solo dos de ellas se encontró anomalía que consistió en descenso del ST. El 30.8% refería sensación de palpitación. El 14.3% tenía patología respiratoria de base y el 9.5% clínica osteomuscular. Se hizo Holter en 55 pacientes de los cuales en 7 se objetivó algún hallazgo cardiológico leve sin que pudiera atribuirse a este el origen del dolor torácico. Solo dos pacientes presentaron patología cardíaca que explicara el dolor torácico: milking de la primera diagonal de la arteria coronaria descendente anterior en uno de ellos y estenosis infundibular intervenida con descenso del ST que no se confirma con ecografía de estrés y evoluciona favorablemente.

**Conclusiones:** El dolor torácico en la edad pediátrica puede ser debido a múltiples causas, siendo la etiología cardíaca poco frecuente. Una adecuada historia clínica y exploración física es lo más importante para orientar la etiología del dolor. Aunque se recomienda derivar a consulta especializada aquellos pacientes con dolor de esfuerzo, síncope o palpitaciones, que podrían sugerir una causa cardiológica, la mayoría de ellos no tendrán patología cardíaca de base que justifique el dolor, tal como reflejamos en nuestra serie.

## P217

### Origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda o sling pulmonar de diagnóstico tardío

Rebeca Garrote Molpeceres, Elena Urbaneja Rodríguez, Marianela Marcos Temprano, Silvia Abad Arevalillo, Inés Alía Arroyo, Sara Rellán Rodríguez  
*Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid*

**Introducción:** El origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda (API) o Sling pulmonar, es una rara malformación cardíaca de origen multifactorial, con base genética, en la que la API nace de la derecha. Para llegar al pulmón izquierdo, la arteria anómala discurre sobre la porción proximal del bronquio principal derecho, por detrás

de la tráquea, y por delante del esófago hasta el hilio pulmonar izquierdo. Puede producir síntomas respiratorios por compresión extrínseca de la vía aérea (más del 90% de los casos) e incluso disfagia (poco frecuente). Suele manifestarse en los primeros meses de vida, con alta tasa de mortalidad por la patología respiratoria que asocia.

**Caso clínico:** Mujer de 10 años 7 meses, sin antecedentes patológicos de interés. Remitida a la consulta de cardiología infantil por presentar episodios de disnea y molestias centrotorácicas en relación con ejercicio físico, cediendo espontáneamente tras 10-15 minutos. No refiere mareos, ni pérdida de conciencia ni palpitaciones. Está en tratamiento con atomoxetina por hiperactividad.

**Exploración física:** buen estado general. No presenta taquipnea ni cianosis. ACP: arritmia respiratoria, soplo sistólico I/VI. No hepatomegalia. Pulsos periféricos presentes y simétricos.

**Exámenes complementarios:** ECG: normal. Ecocardiografía: destaca la presencia de una válvula pulmonar de 29,4mm, normofuncionante, que se continúa con la rama pulmonar derecha (12,6mm), no se visualiza la rama pulmonar izquierda.

**Evolución:** ante los hallazgos ecocardiográficos se solicita RMN cardíaca, donde se constata que la rama pulmonar izquierda nace directamente de la rama pulmonar derecha, dirigiéndose por un corto trayecto ascendente para atravesar al hemitórax contralateral por detrás del origen de los dos bronquios principales y por encima del bronquio principal izquierdo. Posteriormente se solicitó una gammagrafía pulmonar con distribución normal del radiofármaco en ambos pulmones. Actualmente pendiente de realizar una ergometría para valorar el grado de limitación física con el ejercicio.

**Conclusiones:** Como describimos en nuestro caso, esta patología puede pasar desapercibida cuando la alteración anatómica no produce una compresión sintomática de las estructuras que rodea (tráquea y esófago), encontrándose como un hallazgo casual ecocardiográfico en una paciente que presenta síntomas respiratorios con el ejercicio. La sospecha diagnóstica debe confirmarse con angio-TAC o angio-RMN. Si aparecen síntomas importantes el tratamiento definitivo siempre es quirúrgico, aunque con tratamiento médico adecuado podemos realizar un control sintomático del paciente durante el tiempo de demora de la cirugía. Hay descritos pocos casos de Sling pulmonar en niños mayores y adultos, por lo que consideramos importante dar a conocer nuestro hallazgo.

## P218

### Síndrome de Williams-Beuren: enfoque desde el punto de vista cardiovascular

Gema Lozano Sánchez, PL Martínez Martínez, S. Franco Freire, Víctorio Cuenca Peiro, Antonio Urda Cardona, Antonio Jurado Ortiz  
*Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga*

**Introducción:** El síndrome de Williams-Beuren presenta una incidencia de 1 de cada 7500 recién nacidos. Está

causado por una delección del cromosoma 7q11.23 en el 90-95%. Se caracteriza por rasgos faciales típicos, retraso del desarrollo psicomotor con un perfil neurocognitivo determinado, afectación cardiovascular y posible existencia de hipercalcemia transitoria de la infancia. Las complicaciones cardiovasculares son la principal causa de muerte en estos pacientes.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes con diagnóstico genético de síndrome de Williams-Beuren durante un periodo de 11 años (Enero de 2000 a Diciembre de 2011). Se analizaron características clínicas, especialmente anomalías cardiovasculares, y tratamiento realizado en cada caso.

**Resultados:** Se incluyeron 26 pacientes (61% niñas). La edad media fue de 7,2 años (5 meses-18 años). Diagnóstico genético mediante PCR y análisis de STRs (microsatélites) hasta 2007, y FISH (hibridación fluorescente in situ) desde 2008. Un 88 % de los pacientes presentaba fenotipo compatible con síndrome de Williams. Todos los pacientes eran seguidos en consulta de cardiología y/o neurología pediátrica y a todos se les realizó ecocardiografía. El 89% de los pacientes presentaba anomalías cardiovasculares, destacando gran variabilidad de expresión: estenosis supra valvular aórtica (15), estenosis suprapulmonar (17), coartación de aorta (7), HTA (3), síndrome de aorta media (3), estenosis arteria renal (2). El 23 % de los pacientes requirió algún tipo de intervención: angioplastia de ramas pulmonares (3), angioplastia de coartación (1), aortoplastia quirúrgica (3). Se realizó angioTAC, previo al tratamiento, a 6 pacientes. Otras manifestaciones que se encontraron fueron: neurológicas 42% (fenotipo conductual-cognitivo característico (11), malformación Chiari tipo I (1)), endocrinas 30% (trastornos tiroideos (4), trastornos del metabolismo del calcio (2), DM tipo I (1)), oftalmológicas 27% (estrabismo (4), glaucoma (3)), gastrointestinales (23%), hipoacusia (8%). En nuestra serie no hubo mortalidad durante los años de seguimiento.

**Conclusiones:** El síndrome de Williams-Beuren se manifiesta con diversos trastornos, pero son las complicaciones cardiovasculares las que fundamentalmente pueden poner en peligro la vida de los pacientes. Destacamos la importancia de la ecocardiografía como herramienta principal en el diagnóstico precoz de la patología cardiovascular asociada a esta entidad. Pese a que en nuestra serie no hubo mortalidad, la morbilidad general de estos pacientes es elevada.

## P219

### Soplos: ser o no ser

Lucía Rivas Arribas, Vanessa Ojea Jorge, Francisco Javier Herrero Hermida, José Antonio Couceiro Gianzo, Javiara Francisca Hurtado Díaz  
*Hospital Provincial Pontevedra, Pontevedra*

**Introducción y objetivos:** Un 80% de los niños presentarán un soplo cardíaco en algún momento de su desarro-

llo. Algunos estudios muestran una eficacia subóptima en la valoración del niño con soplo cardíaco para el despistaje de cardiopatía en pediatría general. Nos proponemos conocer las características clínico-epidemiológicas de los niños derivados a Cardiología Pediátrica en nuestra área sanitaria y valorar la calidad de la derivación.

**Métodos:** Se revisaron las historias clínicas de los niños atendidos en consultas externas de Cardiología Pediátrica en el año 2011 incluyendo el periodo comprendido entre 01.01.2011 y 31.12.2011. Las variables analizadas fueron: edad, procedencia, motivo de consulta, diagnóstico final y si se realizaba seguimiento posterior o alta del paciente.

**Resultados:** En total se realizaron 724 consultas cardiológicas. El soplo fue el motivo de consulta en 242 casos (33.4%). La mayoría de los pacientes fueron remitidos desde atención primaria (76.4%). El resto provenían de hospitalización (incluyendo unidad neonatal). Un 63.6% de los pacientes eran mayores de un año, sin embargo la mayor parte de los hallazgos patológicos se encontraron en menores de un año. Los diagnósticos finales se clasificaron en 3 grupos principales: soplo inocente (49.2%), estudio normal/soplo funcional (31.8%) y patología cardíaca (19%). La patología más prevalente fueron las comunicaciones interventriculares (34.7%), seguidas de insuficiencia pulmonar (13%), insuficiencia mitral (13%), estenosis pulmonar (10.8%), ductus arterioso persistente (8.7%) y otros (19.8%). Tras la valoración cardiológica se dieron de alta al 63.6% de los pacientes. De los pacientes valorados por soplo, 6 precisaron cirugía (2.5% del total): cierre de comunicaciones interauriculares e interventriculares, cierre de ductus, exéresis de membrana subaórtica y una valvuloplastia.

Predominantemente las interconsultas se realizaron tras la auscultación por primera vez del soplo. En relación a los pacientes con estudio normal/soplo funcional un 36.3% no tenía clínica concomitante en el momento de su hallazgo que justificase el soplo como funcional. La incidencia de soplo inocente/funcional/estudio normal fue mayor en el preescolar-escolar. El 81% de los pacientes derivados no tenían patología cardíaca. La patología diagnosticada no era grave y sólo 6 casos precisaron corrección.

**Conclusiones:** Nuestro estudio subraya la importancia de considerar algunas variables clínicas en el momento de valorar si un niño con soplo cardíaco es susceptible de un estudio cardiológico completo. Son fundamentales para ello, una buena anamnesis y una minuciosa exploración física, que podrían resultar eficientes en la mayor parte de los casos.

## P220

### Taquicardia supraventricular: manejo inicial y evolución

Sandra Díaz Parra, Pilar Sánchez Yáñez, Patricia García Soler, Víctorio Cuenca Peiró, Antonio Urda Cardona, Antonio Jurado Ortiz  
*Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga*

**Introducción:** La taquicardia supraventricular (TSV) constituye la arritmia infantil con necesidad de tratamiento

más frecuente. Su presentación varía según la edad, siendo con frecuencia inespecífica en lactantes, lo que conlleva un mayor riesgo de desarrollar complicaciones.

**Métodos:** Estudio descriptivo mediante revisión de historias clínicas de los casos TSV atendidos en el servicio de Urgencias de un hospital terciario desde enero 2007 a diciembre 2011. Se registraron un total de 45 episodios, de los cuales se recogieron datos epidemiológicos, clínicos y evolución. Análisis estadístico: SPSS15.0.

**Resultados:** El total de episodios (75,6% mujeres) corresponden a 27 pacientes (prevalencia: 0,03% en la población que abarca nuestro hospital), con mediana de edad 3,1 años. El 77,8% de los pacientes habían presentado algún episodio previo, tres de ellos presentaban cardiopatías estructurales. El motivo de consulta más frecuente en menores de 4 años fue la taquicardia (54%) mientras que en el resto destacan las palpitaciones (63%). Tres lactantes presentaron insuficiencia cardiaca al ingreso. Frecuencia cardiaca media:  $229 \pm 38$  lpm. El 8,9% cedió espontáneamente, las maniobras vagales fueron efectivas en dos casos (4.4%) y el 77.7% precisó tratamiento farmacológico, 8.8% ingresaron directamente en UCIP. La adenosina como fármaco inicial en el 97% (media de número de dosis de 2, dosis media total  $365,48$  mcg/kg y tasa de respuesta del 75%). Dos episodios cedieron con amiodarona y dos con cardioversión.

El 77.7% de episodios se manejaron en el área de Observación de Urgencias, con una estancia media 13,52 horas, hospitalizándose el 34,6% de éstos. No hubo recidivas precoces en los derivados a domicilio.

Once ingresos en UCIP (10 pacientes de edad media 4,6 años, dos episodios correspondientes a paciente con cardiopatía compleja) necesitando tratamiento diez: adenosina (7 pacientes), amiodarona (5 pacientes), inotrópicos (4 pacientes) y cardioversión eléctrica (1). Dos pacientes fallecieron (neonato con taquicardia juncional ectópica incesante y paciente con cardiopatía compleja tras síncope cardiaco).

En el seguimiento se han perdido 8 pacientes. Diagnóstico: Reentrada por vía accesoria en 16 (84%) pacientes, siendo 3 (15,7%) WPW. Los 3 restantes son Coumel, flutter y vía intranodal. Respecto al tratamiento de mantenimiento, ocho no han necesitado y once han recibido propanolol. Se ablacionó la vía accesoria en cuatro pacientes.

**Conclusiones:** La presentación clínica de las TSV es variada y dependiente de edad, siendo frecuentemente asintomática en menores de 4 años. La mayoría precisa tratamiento farmacológico con más de una dosis de adenosina, siendo la dosis inicial de 100 mcg/kg insuficiente. El abordaje integral en Urgencias puede evitar la hospitalización de estos pacientes.

## P221

### Terapia de rescate en la enfermedad de Kawasaki refractaria, utilidad del infliximab

Rosa M.<sup>a</sup> García Ortega, Patricia Rodríguez Campoy, Moisés Rodríguez González, Miguel Matamala Morillo, J. Carlos Flores González, Miriam Aragón Ramírez  
*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz*

**Introducción:** El tratamiento convencional de la enfermedad de Kawasaki con IGIV y AAS consigue una respuesta favorable en la mayoría de los casos, disminuyendo significativamente el riesgo de afectación coronaria.

En los pacientes que no responden a esta terapia, no está protocolizado el tratamiento a seguir. Presentamos el caso de un niño con enfermedad de Kawasaki, que requirió terapia con infliximab por ser refractario al tratamiento convencional, y abciximab por desarrollar un aneurisma coronario de gran tamaño.

**Resumen:** Niño de 7 años, sin antecedentes de interés, ingresa de fiebre alta de 48 horas, artralgias y exantema generalizado, con edema en pies y manos, labios fisurados, lengua aframbuesada y aftas en paladar, sin adenopatías ni inyección conjuntival.

Tras 48 horas ingresado, cumple criterios de Kawasaki (descamación en dedos de manos y aparece inyección conjuntival no purulenta), iniciándose tratamiento con IGIV a 2 gr/kg. En ecocardiografía se objetiva ectasia de la coronaria izquierda, sin aneurismas. Administramos 2<sup>a</sup> dosis de IGIV, y posteriormente metilprednisolona a 30 mg/kg por persistir fiebre. Presenta trombocitosis, anemia, leucocitosis, hipoalbuminemia y aumento de reactantes de fase aguda. A las 48 horas reaparece la fiebre, con afectación del estado general, distensión abdominal, edemas periorbitarios, hepatomegalia, ascitis moderada y derrame pleural izquierdo. En Rx tórax presenta cardiomegalia, ECG normal. En ecocardiografía se objetiva derrame pericárdico ligero, dilatación de cavidades izquierdas, buena función ventricular, IT ligera, IM moderada; patrón coronario normal, con ACD normal y dilatación del sistema coronario izquierdo destacando aneurisma ADA (7-7.5 mm Ø). Recibe tratamiento con furosemida, enalapril, AAS, HBPM y metilprednisolona. Desaparecen la fiebre y los signos de carditis, reapareciendo la fiebre a los pocos días. Se decide administrar una dosis de Infliximab, desapareciendo la fiebre, mejorando el estado general y disminuyendo los reactantes de fase aguda. En ecocardiografía al alta ha desaparecido la dilatación de cavidades, IT y derrame pericárdico, IM en regresión y aneurisma ACDA de 6.5 mm Ø. Dada la evidencia científica en el uso de abciximab para promover el remodelamiento vascular a largo plazo en aneurismas coronarios de gran tamaño se decide administrarlo. Se da de alta en tratamiento con AAS y HBPM.

**Conclusiones:** Aunque no existe mucha experiencia en el uso del infliximab, puede usarse de forma segura y eficaz en los casos de enfermedad de Kawasaki refractario. El Abciximab parece promover el remodelamiento vascular, disminuyendo el tamaño de los aneurismas coronarios secundarios a enfermedad de Kawasaki a largo plazo.

**P222****Tumores cardíacos: ¿una patología benigna?**

Alejandra Manchola Linero, Rosa Collell, Alberto Vicente Quesada, Cristina Marimón Blanch, Joaquín Escribano Subias.  
*Hospital Universitario Sant Joan de Déu de Reus, Tarragona*

**Introducción:** Los tumores cardíacos son infrecuentes en pediatría. Su prevalencia varía entre 0.0017-0.28% y representan el 0.08% de los niños remitidos a la consulta de cardiología pediátrica.

La mayoría son benignos, refiriéndonos por benignidad a su incapacidad de invadir otros órganos. Aunque algunos puedan pasar desapercibidos, otros generan sintomatología variada dependiendo del tamaño y lugar donde estén ubicados: trastornos del ritmo y la conducción, miocardiopatías, síndrome constitucional, insuficiencia cardíaca, simular una cardiopatía congénita cianótica e incluso muerte súbita por arritmia o taponamiento cardíaco.

Los tumores cardíacos malignos son excepcionales, constituyendo menos del 5% del total de éstos.

**Caso clínico:** Comentamos una serie de cuatro casos diagnosticados de tumor cardíaco en nuestro hospital.

Dos de ellos son niños derivados a la consulta por soplo cardíaco de reciente aparición, uno de ellos asintomático y el otro en contexto de fiebre intermitente de 2 semanas de evolución. El tercero, dentro del estudio de un accidente isquémico cerebral en lactante de 5 meses;

y el cuarto corresponde a un diagnóstico prenatal, donde se evidencia una masa intracardíaca en ecografía de 3º trimestre, que se confirma con RMN. Sólo uno de los pacientes presenta como antecedente enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, el resto sin interés.

En todos ellos, el diagnóstico se realiza por ecocardiograma. Tres han requerido resección quirúrgica, diagnosticándose 2 mixomas y 1 hamartoma.

En la evolución, uno de los mixomas recidiva requiriendo reintervención, presentando como secuela una insuficiencia mitral moderada que requiere tratamiento médico; los otros dos presentan como secuela una insuficiencia mitral moderada y, el otro, insuficiencia tricuspídea moderada sin tratamiento.

**Conclusiones:** En nuestra serie se evidencia la variedad de síntomas con los que se pueden presentar los tumores cardíacos. Aunque la mayoría no tengan un comportamiento maligno, presentan gran morbilidad, ya sea independientemente o como consecuencia del tratamiento quirúrgico, condicionando tratamientos crónicos y cuidados especiales. La ecocardiografía sigue siendo la prueba de elección a la hora de filiar una masa cardíaca. Se ha visto un aumento de estos tumores diagnosticados prenatalmente, y la RMN, tanto fetal como post-natal, es útil a la hora de definir el tipo de tumor. En nuestros casos evidenciamos 2 mixomas (50%), siendo raros en la población pediátrica; y aunque en la mayoría de las series el tratamiento quirúrgico es innecesario, el 75% de nuestros pacientes requirió cirugía.

VIERNES 1 DE JUNIO, 15:15-15:30 h.  
ÁREA PÓSTER 1

**INMUNOLOGÍA Y ALERGIA**

**Moderadora:** José Luis Corzo Higuera. *Málaga*

**P223**

**Inmunodeficiencias primarias: características y evolución en nuestro medio**

M.<sup>a</sup> José Pérez Ortega, Elena Cobos Carrascosa, Francisco Lendínez Molinos, Elvira Cobo Vázquez, Moisés Leyva Carmona, M.<sup>a</sup> Ángeles Vázquez López  
*Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería*

**Introducción:** Las inmunodeficiencias primarias (IDP) constituyen un grupo de enfermedades causadas por alteraciones en uno o más mecanismos de la respuesta inmune. Aunque deben sospecharse cuando existe una susceptibilidad incrementada a las infecciones, su diagnóstico en ocasiones resulta difícil y complejo.

**Objetivo:** Conocer las características clínicas de los pacientes con IDP estudiados en nuestro centro.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo de las IDP diagnosticadas en nuestro centro en los últimos 4 años. Se analizaron las características clínico-epidemiológicas, diagnóstico, tratamiento y evolución de los pacientes. Se utilizó la clasificación de la ESPID (European Society for Immunodeficiencies).

**Resultados:** Se incluyeron un total de 65 pacientes, con edad media de 7,4±4,6 años. Un 60% fueron mujeres. El diagnóstico más frecuente fue el déficit predominante de anticuerpos (66,2%), destacando el déficit de IgA (24 casos), seguido por el déficit de IgG o subclases (16 casos). Un 23,1% correspondieron a defectos fagocíticos y un 9,2% a alteraciones del complemento y otros. Un 21,5% tenían antecedentes familiares de IDP o infecciones de repetición, un 4,6% presentaban consanguinidad y un 3% antecedentes de hermanos fallecidos en la primera infancia. La edad media al inicio de los síntomas fue de 2,5±2,7 años. La sintomatología infecciosa predominante (70,8%), fue de tipo respiratorio destacando las neumonías (29,2%) y otitis media (38,5%), seguida por la digestiva (10,8%) y sepsis y/o meningitis grave (10,8%). En dos casos el diagnóstico se hizo por hallazgo incidental de laboratorio. Un 66% requirió ingreso hospitalario, con una media de ingresos durante el seguimiento de 2,67±3,4, predominantemente por clínica respiratoria. Los que requirieron ingresos presentaron una edad al inicio de los síntomas significativamente menor (2,05±2,7 versus 3,45±2,4 años, p=0,047). Sólo 8 pacientes reci-

bieron tratamiento específico: 6 infusión de gammaglobulina inespecífica (4 pacientes con inmunodeficiencia variable común y 2 déficit de IgG), un paciente inmunosupresores y un paciente factor estimulante de granulocitos (G-CSF). No ha habido éxitos achacables a la inmunodeficiencia durante el seguimiento.

**Conclusiones:** Las características clínicas de los casos presentados son las esperadas en este tipo de patología, destacando el escaso número de complicaciones y eventos desfavorables. El conocimiento de estas entidades y su diagnóstico precoz mejora el manejo y pronóstico de los pacientes, promoviendo la instauración temprana de antimicrobianos en casos de cuadros febriles o clínica infecciosa, y contribuyendo a disminuir el riesgo infeccioso en aquellos que reciben tratamiento específico (GGIV, G-CSF).

**P224**

**Lectura de Mantoux en niños con valores porcentuales de linfocitos CD4 inferiores al 25%**

Roi Piñeiro Pérez, M.<sup>a</sup> José Cilleruelo Ortega, M.<sup>a</sup> José Mellado Peña, Milagros García López Hortelano, Marta García Ascaso, Antonio Medina Claros  
*Hospital Carlos III, Madrid*

**Introducción y objetivos:** La prueba de la tuberculina (PT) es el método más útil para la clasificación de la tuberculosis (TB). La inmunosupresión, con independencia del motivo que la ocasione, puede ser causa de un falso negativo en la interpretación de la PT.

**Objetivo:** Evaluar los resultados de la PT en una población de niños adoptados e inmigrantes; analizar si la alteración de la inmunidad celular mediada por linfocitos CD4 puede modificar o no el resultado de la PT.

**Métodos:** Estudio observacional de corte transversal. Se incluyen niños adoptados o inmigrantes valorados en nuestro hospital entre enero de 2003 y diciembre de 2008. Se excluyen niños con enfermedad TB, vacunados con virus vivos atenuados dos meses antes, infectados por VIH y enfermos crónicos o en tratamiento con inmunosupresores. Se consideró variable dependiente la PT e independientes: género, edad, país de origen, cicatriz de BCG, estado de nutrición, estado inmunológico y parasitación intestinal.

**Resultados:** 1074 niños fueron incluidos, 69,6% niñas. Cicatriz de BCG en 79%. Mantoux = 0 mm en 84,4%, <10 mm en 4,1%, y  $\geq$  10 mm en 11,4%. El estudio de subpoblaciones linfocitarias se efectuó en 884 niños. Un 5,3% tuvieron valores de linfocitos CD4 < 25%. No existieron diferencias en el resultado de la PT entre niños con valores normales y patológicos de linfocitos CD4 ( $p=0,55$ ).

**Conclusiones:** Varios estudios, incluyendo nuestra serie, han demostrado que no existe una correlación directa entre el valor porcentual de linfocitos CD4 y el resultado de la PT. No obstante, estos resultados deberían confirmarse con series más numerosas y con un mayor porcentaje de niños con valores porcentuales de linfocitos CD4 < 25%.

## VIERNES 1 DE JUNIO, 15:15-15:30 h. ÁREA PÓSTER 2

### RADIOLOGÍA

**Moderador:** Francisco Ramírez Garrido. *Granada*

#### P225

##### **Estenosis congénita de la apertura piriforme nasal vs. atresia de coanas**

Ángela Llana Martínez, Zarife Daoud Pérez,  
David Llanos Pérez  
*Hospital Clínico San Carlos, Madrid*

**Introducción:** La estenosis congénita de la apertura piriforme nasal (ECAPN) en una forma infrecuente de obstrucción de la vía aérea superior en el recién nacido. Dado que los neonatos respiran obligatoriamente por la nariz, es una entidad potencialmente letal, que debe ser diferenciada de otras causas de obstrucción nasal, como la atresia de coanas.

A propósito de un caso de una niña de nueve años que acudió a Urgencias por otro motivo, hallamos malformaciones compatibles con la ECAPN. Revisando su historia clínica se diagnosticó dicha entidad.

**Caso clínico:** Niña de nueve años que acude al servicio de Urgencias por dolor agudo en región lumbosacra izquierda. En la exploración se observa presencia de megaincisivo único central.

Antecedentes personales: atresia de coana derecha (clínica de dificultad respiratoria al nacimiento, que no precisó tratamiento), atresia anal intervenida en el periodo postnatal precoz, quiste dermoide sacro y doble sistema pielocalicial derecho con ureterocele intervenido a los 4 meses de edad.

Al conocer la asociación del megaincisivo único central con la ECAPN, se revisó la TC realizada al nacimiento, y se observó reducción del diámetro transversal de la apertura piriforme con coanas permeables, compatible con ECAPN.

Presentó un ingreso a los tres meses de vida por clínica de dificultad respiratoria, que mejoró con oxigenoterapia con gafas nasales, adrenalina y corticoides.

En la TC a los ocho años para reevaluación de la atresia de coana se informó de coanas permeables. Retrospectivamente, se identifica estenosis de la apertura piriforme. Actualmente, la paciente no refiere problemas respiratorios, aunque reconoce que respira casi exclusivamente por la boca.

**Comentarios:** La ECAPN, descrita por Brown et al. en 1989, se trata de un crecimiento excesivo de las apófisis nasales del hueso maxilar, que condiciona una estenosis

del orificio piriforme (<8mm), la parte ósea más estrecha y anterior de la vía aérea nasal.

Cualquier obstrucción en la vía aérea nasal repercutirá clínicamente en el neonato, provocando distrés respiratorio, cianosis, apneas, rechazo de tomas, etc. En la exploración, puede haber dificultad para introducir una sonda nasogástrica por uno o ambos orificios nasales, sospechando en la mayoría de los casos una atresia de coanas, entidad más frecuente. El diagnóstico diferencial se establecerá mediante TC.

La ECAPN se considera una forma menor de holoprosencefalia. Puede asociar alteraciones dentales, hipofisarias, genitourinarias, craneales, cardíacas y del sistema nervioso central.

El tratamiento será conservador o quirúrgico en función de la severidad de los síntomas.

#### P226

##### **Neumotórax ex-vacuo**

Ana Posada Ayala, Leyre López Villanueva,  
Natalia Cerdeira Barreiro, Marta Martínez González,  
Elisa M.<sup>a</sup> Gutiérrez Moreno, Teresa Gavela Pérez  
*Fundación Jiménez Díaz, Madrid*

**Introducción:** El neumotórax ex-vacuo es una entidad radiológica rara. Se define como aquel localizado en torno a una atelectasia lobar, por una disminución brusca de la presión intrapleurar secundaria a un colapso rápido del lóbulo.

**Caso clínico:** Lactante de ocho meses con bronquiolitis aguda por el virus respiratorio sincitial que presenta a las 24 horas de ingreso empeoramiento clínico en el contexto de hallazgo en la radiografía de tórax de atelectasia del lóbulo superior derecho (LSD) y neumotórax a su alrededor. Se procede a punción-aspiración y colocación de tubo de drenaje endotorácico. Tres días después persiste misma imagen radiológica junto con empeoramiento respiratorio por lo que se procede a intubación requiriendo ventilación de alta frecuencia (VAFO) durante cinco días. Por persistencia de atelectasia y neumotórax alrededor, tras mejoría respiratoria se realiza fibrobroncoscopia diagnóstico-terapéutica objetivándose numerosas secreciones, sin otros hallazgos patológicos, descartando así malformaciones en dicho lóbulo pulmonar. Tras su realización se observa una mayor aireación del LSD y resolución del neumotórax en la radiografía, por lo que posteriormente se retira el tubo de drenaje.



El décimo día de ingreso se realiza TAC torácico que revela consolidación de LSD con pérdida de volumen compatible con neumonía. Se obtiene crecimiento de E. Coli en el lavado bronquioalveolar por lo que recibe tratamiento antibiótico con cefuroxima durante 7 días.

En control radiológico seis semanas después no se observan imágenes de consolidación, atelectasia ni aire ectópico.

**Comentario:** El neumotórax ex-vacuo es una entidad muy rara, tan sólo existen 10 casos publicados en niños desde 1984, siendo escasas también las publicaciones en adultos.

Al igual que en nuestro caso la localización más frecuente es en LSD y suele estar relación con el colapso rápido de dicho lóbulo por obstrucción del bronquio. En niños

la etiología más frecuente es por aspiración de cuerpo extraño, acúmulo de secrecciones en el contexto de infección respiratoria o complicaciones derivadas de la colocación del tubo endotraqueal en pacientes sometidos a ventilación mecánica.

En todos los casos publicados se objetiva la resolución del neumotórax junto con reexpansión de la atelectasia tras la realización de broncoscopia, ya que elimina la obstrucción.

En nuestro caso el diagnóstico tardío pudo ser el causante de la sobreinfección de las secrecciones bronquiales, por lo que nos parece importante saber reconocer esta patología; ya que el tratamiento mediante la broncoscopia es el único que ha demostrado utilidad, sin que sea necesario el drenaje endotorácico.

VIERNES 1 DE JUNIO, 15:30-17:30 h.  
ÁREA PÓSTER 1

NEONATOLOGÍA

**Moderadora:** Eduardo Narbona López. *Granada*

**P227**

**Incidencia de displasia broncopulmonar en menores de 1500 gramos en un hospital de tercer nivel**

Francisco Nieto Vega, R Moreno Cubero, V Fernández Romero, Tomás Sánchez Tamayo, E Salguero García, Antonio Jurado Ortiz  
*Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga*

**Introducción:** La displasia broncopulmonar (DBP) es un problema frecuente en recién nacidos menores de 1500 gramos en el que intervienen numerosos factores de riesgo pre y postnatales, y que se relaciona con un peor desarrollo neurológico a largo plazo. En los últimos años hemos observado un aumento de la incidencia de DBP en nuestra unidad.

**Material y métodos:** Nuestro hospital recoge de forma prospectiva diversos ítems en relación con recién nacidos menores de 1500 gramos, utilizados posteriormente en la base de datos SEN1500. Para este estudio hemos recogido datos en relación con la incidencia de DBP entre los años 2002-2010, peso de los recién nacidos, mortalidad y el diagnóstico de ductus arterioso persistente (DAP) hemodinámicamente significativo. Para el análisis se utilizó el paquete estadístico SPSS 15.0, estudiando la asociación mediante R de Pearson.

**Resultados:** Fueron ingresados un total de 1429 recién nacidos menores de 1500 gramos entre 2002-2010. No existen diferencias significativas en cuanto a pesos al nacimiento y mortalidad en los diferentes años. En nuestra casuística experimentamos a partir de 2008 un incremento de la incidencia de DBP entre los recién nacidos ingresados en la unidad que alcanzan la semana 36 de edad gestacional corregida, pasando de un 0-10% de incidencia a un 19-19,5% a partir de dicho año. Se observa una relación estadísticamente significativa de dicho aumento de la incidencia con la presencia de DAP hemodinámicamente significativo ( $p = 0,005$ ), que también comenzó a incrementarse a partir de dicho año.

**Discusión:** Hemos encontrado un aumento de la incidencia de DBP en los últimos años que parece correlacionarse con el aumento del diagnóstico de ductus hemodinámicamente significativo. Es posible que esto tenga relación con el cambio de política en cuanto a profilaxis con indometacina para el DAP, que dejó de hacerse en

2008 en nuestra unidad. No obstante, al realizar el análisis sumando DBP y mortalidad no observamos cambios estadísticamente significativos.

**P228**

**Lupus eritematoso neonatal con alergia a proteínas de leche de vaca**

Rocío Porcel Chacón, Rocío Díaz Cabrera, Yolanda Pérez de Eulate Bazán, Pilar Ortiz Pérez, Laura Padilla España, Javier Álvarez Aldeán  
*Hospital Costa del Sol, Málaga*

**Introducción y objetivos:** El lupus eritematoso neonatal (LEN) es una enfermedad rara del recién nacido (RN) producida por el paso transplacentario de autoanticuerpos maternos. Las manifestaciones cutáneas se presentan en un 50% de los casos y se caracterizan por ser transitorias coincidiendo con la desaparición de anticuerpos (Ac) circulantes en el primer año de vida. Presentamos un caso de LEN afecto de alergia a proteínas de leche de vaca (APLV), cuyo interés radica en la necesidad de realizar un correcto diagnóstico diferencial de las patologías dermatológicas del RN para un adecuado tratamiento y seguimiento del paciente y de su madre.

**Resumen:** Lactante mujer de seis semanas de vida que consultó en urgencias de nuestro hospital por clínica que inició a los ocho días de vida coincidiendo con la introducción de fórmula artificial caracterizada por rechazo de las tomas, vómitos postprandiales y rash de inicio facial que posteriormente se generalizó.

**Antecedentes personales:** gestación: HTA y cultivo SGB (+). Parto: cesárea 39 SEG. Apgar 9/10. Se diagnosticó de APLV prescribiéndole alimentación mixta con fórmula hidrolizada.

**Antecedentes familiares:** madre 31 años primípara, sana, alérgica a penicilina y aspirina. No antecedentes en la familia de colagenopatía.

**Exploración física:** rash generalizado caracterizado por pápulas anulares eritematosas con aclaramiento central que tienden a confluir a nivel facial con afectación palmoplantar y labios secos agrietados (Ver imagen). Las lesiones eran compatibles con LEN cutáneo.

**Exámenes complementarios:** electrocardiograma normal. Estudio inmunológico: Ac anti-Ro y anti-La negativos, Ac anti-U1RNP positivos, IgE a PLV positiva. Estudio inmunológico (madre): ANA (+) 1/1280. Estudio histopa-

tológico de piel: Infiltrado inflamatorio crónico perivascular e intersticial en dermis superficial con escaso depósito de mucina.

**Tratamiento:** esteroides tópicos, fotoprotección solar y fórmula hidrolizada.

#### Conclusiones:

1. Es importante realizar el diagnóstico diferencial de las patologías dermatológicas del neonato siendo necesaria una minuciosa anamnesis y exploración física del paciente.
2. La mitad de las madres de RN con LEN son asintomáticas en el momento del diagnóstico, de las que un 50% desarrollan alguna colagenopatía en un futuro. El riesgo de afectación en nuevos embarazos es del 20%.
3. El riesgo de los niños con LEN de desarrollar un lupus eritematoso sistémico u otra conectivopatía a lo largo de su vida es bajo.

#### P229

##### Manejo diagnóstico-terapéutico hospitalario de las bronquiolitis neonatales por virus respiratorio sincitial

Paloma Díaz-Villalón Moreno, Eduardo García Soblechero, Celia Pérez Serralvo, Noelia Guerrero Moreno, Elisabeth Gómez, Carlos Hermoso Torregrosa  
*Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva*

**Objetivos:** Describir la diversidad en el manejo diagnóstico-terapéutico de la bronquiolitis aguda en neonatos.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo transversal prospectivo de las pruebas diagnósticas y medidas terapéuticas empleadas durante la hospitalización de neonatos ingresados por bronquiolitis aguda en la campaña otoño-invierno 2009-2010.

**Resultados:** Se ingresaron 32 neonatos con bronquiolitis aguda por VRS. Edad media: 19,8 días. Pruebas diagnósticas: Saturación de Oxígeno mediante pulsioximetría y test rápido de detección de Antígeno de VRS en todos los casos. Se solicitaron radiografías de tórax en el 43,75% de los neonatos ingresados (14), encontrándose como hallazgo más relevante imágenes de neumonía o leve infiltrado en 6 pacientes (uno de ellos con derrame pleural), atelectasia en 7 casos y en un caso atrapamiento aéreo. Ninguna radiografía se informó como normal. Se realizó hemograma y bioquímica al 43,75% de los casos, y gasometrías en el 46,87%. Se extrajo hemocultivo a 6 pacientes, resultando tan sólo uno positivo a E.coli, el cual también fue aislado en muestra de broncoaspirado. Se realizaron 2 urocultivos, ambos negativos. Tratamiento: El 68,75% de los neonatos precisaron oxigenoterapia, con una mediana de 4,5 días de duración. Un total de 5 neonatos necesitaron CPAP, terminando 4 de ellos intubados. El 25% de los pacientes recibió antibióticos, siendo la cefotaxima el más empleado. Se realizó fisioterapia respiratoria en 6 pacientes. El 84,3% recibió tratamiento con beta-2, adrenalina o ambos. La distribución de fármacos empleados en el tratamiento fue: beta-2 inhalados

40,6%, adrenalina nebulizada 71,8%, suero hipertónico nebulizado 75%, corticoides 34,37%, descongestivos nasales 6,25%. El uso de corticoides resultó más frecuente cuanto mayor era el SCORE de gravedad del Hospital Sant Joan de Déu al ingreso (8,33% en SCOREs leves, 43,75% en SCOREs moderados y 75% en SCOREs severos). En el 53% de los pacientes se produjo al menos un cambio en la estrategia terapéutica durante su ingreso, hecho menos frecuente (25% de los casos) en aquellos con SCORE leve de gravedad que en aquellos con SCORE moderado (62,5%) o severo (100%). En 3 pacientes (ninguno de ellos con SCORE leve) se produjo durante su ingreso hospitalario un cambio terapéutico hacia una estrategia que anteriormente ya había sido considerada inefectiva por el mismo o por otro facultativo.

**Conclusiones:** Aún existe gran variabilidad en el manejo diagnóstico-terapéutico de bronquiolitis incluso dentro del mismo servicio hospitalario.

A mayor gravedad del paciente, se disparan las medidas terapéuticas de dudosa eficacia.

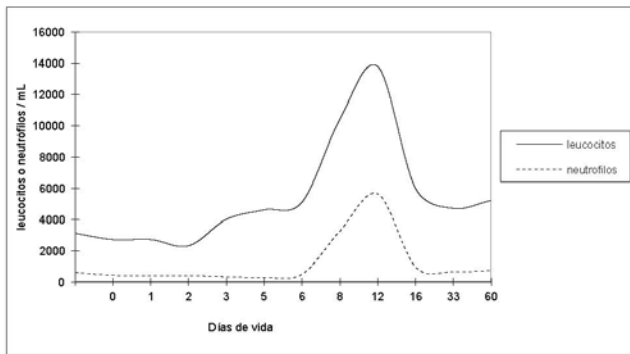
#### P230

##### Neutropenia neonatal aloinmune, una rara entidad en la que hay que pensar

M.<sup>a</sup> del Rosario Vélez Galárraga, Ana Herranz Barbero, Lorena García Blanco, Nerea Aznárez Sanado, Beatriz Sainz de Baranda López-Artamendi, Valentín Alzina de Aguilar.  
*Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra*

**Introducción:** La neutropenia neonatal aloinmune (NNA) es una neutropenia adquirida que resulta de la sensibilización materna durante la gestación por antígenos del sistema HNA (human neutrophil antigens) presentes en los neutrófilos fetales pero ausentes en los neutrófilos maternos. Se origina una respuesta IgG específica que atraviesa la placenta y produce la destrucción selectiva de los neutrófilos fetales, pudiendo producir una neutropenia grave.

**Caso clínico:** Recién nacido varón, fruto de 1º gestación normocontrolada. Parto eutócico a las 40 semanas de gestación, Apgar 10/10, PRN 3.740gr. El hemograma rutinario de cordón umbilical muestra neutropenia moderada (590/L), que se confirma en sangre periférica, sin observar alteraciones morfológicas en los neutrófilos. Durante la primera semana de vida presenta descenso progresivo de neutrófilos hasta 280/L y eritema periumbilical, por lo que recibe tratamiento tópico con antibióticos de amplio espectro. Ante la sospecha de NNA se realiza estudio inmunológico. Recibe tratamiento con G-CSF (8 µg/kg/día) durante 5 días, con buena respuesta. El estudio inmunológico revela la presencia de anticuerpos anti-HNA 3a en el suero materno. Se confirma la incompatibilidad madre-hijo para el sistema HNA 3: madre NHA 3b3b e hijo NHA 3a3b. Se han realizado controles analíticos bimensuales, con aumento progresivo del recuento total de neutrófilos (gráfico). No ha presentado procesos infecciosos de interés.



**Discusión:** La neutropenia neonatal aloinmune es una causa infrecuente de neutropenia neonatal que se debe tener en cuenta en su diagnóstico diferencial, debido a su potencial gravedad por el riesgo de infección.

## P231

### Neutropenia neonatal grave secundaria a infección congénita por citomegalovirus

Cynthia Crespo Mora, Elisenda Moliner Calderón, Raluca Ene, Isabel Badell Serra, M.<sup>a</sup> José García Borau, Gemma Ginovart Galiana  
*Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Universitat de Barcelona, Barcelona*

**Introducción:** El citomegalovirus (CMV) es la causa más frecuente de infección congénita en países desarrollados y aparece entre un 0,3 y un 0,6% de los recién nacidos en Europa.

La primoinfección durante el embarazo ocurre entre el 1 y el 4% de las gestantes seronegativas.

Del total de fetos infectados solo un 10% presenta síntomas perinatales. El 50% de éstos y el 13% de los asintomáticos desarrollan secuelas permanentes, especialmente hipoacusia neurosensorial y retraso mental.

El diagnóstico se realiza mediante cultivo del virus en sangre, PCR en muestra urinaria o retrospectivamente mediante PCR en sangre seca (papel de filtro).

El cuadro clínico típico en recién nacidos con infección congénita es retraso de crecimiento intrauterino (RCIU), microcefalia, hepatoesplenomegalia, petequias, ictericia y coriorretinitis. Las manifestaciones hematológicas son raras, la más frecuente es la trombocitopenialmente hipoacusia neurosensorial y retraso mental.

**Caso clínico:** Recién nacido a término sin antecedentes perinatales de interés que ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales por RCIU y neutropenia (240 neutrófilos). Exploración física normal.

Los controles analíticos seriados mostraron descenso de granulocitos hasta 0 elementos. Se inició tratamiento con factor estimulador de colonias de granulocitos (F-SCG) a dosis de 10 ugr/Kgr/día y se practicó estudio etiológico. El estudio virológico resultó positivo para Citomegalovirus con 529000 copias de carga viral.

Se inició tratamiento con ganciclovir sin evidenciarse recuperación hematológica durante 15 días.

A pesar de tratamiento antivírico persistió neutropenia grave por lo que se amplió el estudio para neutropenias

hereditarias y mielograma. Resultados negativos para neutropenias hereditarias. El estudio medular mostró rasgos diseritropoyéticos con escasa granulopoyesis.

A las tres semanas se añadió anemia y trombopenia que requirieron transfusión de hemoderivados.

Durante el seguimiento presentó reactivación de citomegalovirus con aumento de viremia hasta 500 copias. Se decidió reiniciar antivírico con valganciclovir y aumentar F-SCG hasta 60 ugr/K/d, con lo que se consiguió aumento en las cifras de neutrófilos a los seis meses.

A los nueve meses ha recuperado la neutropenia sin tratamiento adicional y muestra un desarrollo psicomotor y ponderoestatural normal para la edad.

**Comentarios:** La infección por citomegalovirus es una causa rara de neutropenia grave y refractaria a tratamiento antivírico. Suele presentarse más como consecuencia del tratamiento antiviral que como manifestación de infección congénita.

La infección por Citomegalovirus debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial de neutropenia grave.

En nuestro caso hay una clara relación inversamente proporcional entre la cifra de neutrófilos y el número de copias de CMV.

## P232

### Papel actual del inicio de ictericia precoz y el coombs directo positivo como marcadores de ictericia en rango de fototerapia

Iria Otero Suárez, Rebeca Saborido Fiaño, Aránzazu Castellón Gallego, Alba Fernández Rey, Laura Vázquez García, M.<sup>a</sup> Luz Couce Pico  
*Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña*

**Introducción y objetivos:** El objetivo de este trabajo es dilucidar, en el momento actual, la importancia de detectar inicio de ictericia precoz (en las primeras 24 horas de vida) y el coombs directo positivo como marcadores de necesidad de fototerapia.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de la población de neonatos nacidos en nuestro hospital con EG  $\geq$  a 35 semanas a lo largo del año 2009.

**Resultados:** La ictericia en rango de fototerapia se produjo en el 2.6% (69/2652) de los recién nacidos de EG  $\geq$  35 semanas, suponiendo el 13.2% (69/521) de las hospitalizaciones. Se detectaron un total de 32 casos de inicio de ictericia precoz, de los cuales el 65.6% (21/32) requirieron fototerapia, lo que supone una altísima especificidad (99.5%). Si se consideran aquellos recién nacidos que además de ictericia precoz tenían coombs directo positivo, el porcentaje de los que requirieron fototerapia se eleva hasta el 80% (16/20), incrementándose la especificidad al 99.8%. En relación con el tipo de incompatibilidad, precisaron fototerapia el 70% (9/13) de los que tenían incompatibilidad A, y el 100% (3) de los que presentaban incompatibilidad B. El riesgo relativo de precisar fototerapia si se detecta ictericia en las primeras 24

horas de vida es del 26.6, elevándose a 39.7 si además el neonato presenta coombs directo positivo. El valor medio de la determinación de bilirrubina en sangre fue de 8.56 mg/dL (rango 5-14.6), y la media de tiempo a la que se realizó fueron las 19.1 horas de vida (rango 7-24). De los 10 recién nacidos en los que la ictericia se detectó antes de las 17 horas de vida, todos requirieron fototerapia. En cuanto al coombs directo positivo, la prevalencia fue del 4.6% (138/2964). De los neonatos con coombs directo positivo el 17.4% (24/138) requirieron fototerapia. Sólo el 5.8% (8/138) de los recién nacidos con coombs directo positivo en los que no se detectó ictericia precoz, precisaron posteriormente fototerapia. La incompatibilidad B fue la que se relacionó con indicación de fototerapia en un porcentaje más alto de casos 37.5% (6/16).

**Conclusiones:** La ictericia precoz es un importante marcador de ictericia en rango de fototerapia, siendo esta relación más intensa cuando se produce en las primeras 17 horas de vida o se asocia con coombs directo positivo.

### P233

#### **Papel de la antibioterapia neonatal en la prevención de sepsis vertical en los neonatos a término asintomáticos con factores de riesgo infeccioso distintos de la colonización materna por SGB**

Iria Otero Suárez, Alba Fernández Rey, Aránzazu Castellón Gallego, Rebeca Saborido Fiaño, Antonio José Justicia Grande, M.<sup>a</sup> Luz Couce Pico  
*Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña*

**Introducción y objetivos:** En los últimos años se ha producido un estancamiento en la tendencia progresiva de caída de las cifras de incidencia de sepsis neonatal por SGB. En este contexto, se analiza el impacto de la implementación de antibioterapia neonatal para la prevención de sepsis vertical (SNV) en neonatos a término asintomáticos con factores de riesgo infeccioso distintos de la colonización materna por SGB.

**Métodos:** Estudio de cohortes retrospectivo que compara 2 pautas de tratamiento antibiótico en términos de efectividad (incidencia de sepsis vertical y necesidad de cambio de tratamiento) en los neonatos a término (EG  $\geq$  36 semanas), asintomáticos, con 1 ó más factores de riesgo infeccioso (febrícula, fiebre o rotura de membranas  $\geq$  18 horas), distintos de la colonización materna por SGB (según los criterios del CDC, la profilaxis materna no estaba indicada o si lo estaba se había realizado de forma correcta y completa), nacidos en nuestro hospital en el año 2009. Se instauraron 2 pautas antibióticas distintas: intramuscular (penicilina y gentamicina) o intravenosa (ampicilina y gentamicina), a criterio del equipo de pediatría.

**Resultados:** El 10.7% (317/2964) de los recién nacidos de nuestro hospital, fueron incluidos en el estudio. La distribución de las variables epidemiológicas (sexo, EG, peso, antibioterapia materna, aguas meconiales), fue similar en ambos grupos (Tabla 1).

**Tabla 1**

	P/G	A/G
<b>Sexo</b>		
Varón	58.8%	58.3%
Hembra	41.2%	41.7%
<b>EG</b>		
Media	39.7	39.5
Rango	36.5 - 42	36.1 - 41.7
<b>Peso</b>		
Media	3370	3284
Rango	2370 - 4750	1810 - 4630

Entre los neonatos en los que se instauró tratamiento antibiótico intravenoso con ampicilina y gentamicina (60), ninguno precisó cambiar el tratamiento. Entre los que se instauró tratamiento intramuscular (257), se cambió el tratamiento en 2 casos: por desarrollo de clínica consistente en inestabilidad hemodinámica, (siendo el diagnóstico final sepsis vertical por *L. monocytogenes*); y en el 2º para adaptar la antibioterapia al espectro de sensibilidades del antibiograma (neonato con bacteriemia por *S. aureus*). El resultado de la comparación de ambos tratamientos, no fue significativo: reducción del riesgo absoluto para el cambio de tratamiento 0.01% (IC del 95% 0.00-0.02) y número de pacientes que es necesario tratar (NNT) con tratamiento intravenoso para prevenir un cambio de tratamiento de 129 (IC del 95% -338,54).

**Conclusiones:** De los neonatos asintomáticos a término en los que la antibioprofilaxis materna no estaba indicada de acuerdo con las recomendaciones del CDC, sólo uno de los 317, en los que se había iniciado el tratamiento, desarrolló SNV, siendo la incidencia de 0.31%. En comparación con cohortes históricas supone una disminución del 60% de la incidencia de sepsis vertical en este grupo de riesgo.

### P234

#### **Persistencia del conducto arterioso. Epidemiología e incidencia en una unidad neonatal provincial**

Mireia García Cuscó, Sandra Murga Cabero, Borja Guarch Ibáñez, Anna Durán Núñez, Cristina Casas Satre, Lluís Mayol Canals  
*Hospital Universitario Josép Trueta, Girona*

**Introducción y objetivos:** La persistencia del conducto arterioso (PCA) es una patología de elevada morbimortalidad. El objetivo de nuestra revisión es documentar la incidencia y la epidemiología de los mismos en nuestra unidad.

**Pacientes y métodos:** Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de PCA entre los años 2007 y 2011. El total de ingresos en ese periodo

fueron 4832, con 118 pacientes de menos de 1000g. Se excluyeron aquellos pacientes con cardiopatías complejas, cardiopatías ductus-dependientes, tratados en otros centros o detectados las primeras 24h de vida con cierre espontáneo. Nuestra unidad realiza cribado ecocardiográfico a las 24 horas de vida a todos los recién nacidos menores de 1000 gramos o de 1500 gramos ventilados.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 101 pacientes, excluyéndose 55. La media de edad gestacional fue de 29+5-6/7 SG (Rango 24-41+27), con un 92% de prematuros (43 menores de 1000g). Peso medio de 1426g. La media de días de vida al diagnóstico fue de 3,8, con una fecha media de inicio del tratamiento de 6 días. Tan solo un 9% de los pacientes presentaron auscultación patológica previa al diagnóstico.

Un 42% requirió tratamiento médico, siendo el 20% de ellos tratados con indometacina al inicio y un 74% con ibuprofeno. Dos pacientes recibieron ambas terapias. El 23% de los casos tratados requirió más de una tanda para su cierre. Precisaron cierre quirúrgico dos pacientes (uno de ellos con conducto aneurismático). 2 pacientes fueron exitus por causas atribuidas a la PCA.

Un 11% de los pacientes presentó cuadro de enterocolitis necrotizante posterior al diagnóstico de PCA, siendo más frecuente en aquellos pacientes tratados con ibuprofeno. La hemorragia intraventricular se presentó en el 34% de los pacientes, siendo de grado 3-4 un 65% de ellas. Se hallaron 8 casos de hemorragias pulmonares asociadas a la PCA (50% posteriormente a ser tratado). Otras complicaciones fueron la hemorragia digestiva y la insuficiencia renal, no observándose perforaciones intestinales.

Según criterios ecocardiográficos, el 30% de los pacientes catalogados como ductus hemodinámicamente significativo mediante criterios clásicos (Tamaño > 1,4mm/kg, relación AI/Ao >1,4, dilatación de cavidades izquierdas...) sufrieron complicaciones.

**Comentarios:** La morbimortalidad de la PCA es conocida, pero es difícil definir si las complicaciones son secundarias a ella, a su tratamiento o a la prematuridad. Es importante definir protocolos de cribado con marcadores sensibles para determinar aquellos que tendrán mayor repercusión hemodinámica, anticipándonos a la clínica y evitando la necesidad de cirugía.

## P235

### Polihidramnios severo y clínica de poliuria en periodo neonatal

M.<sup>a</sup> del Pilar Rojo Portolés, Alicia Berghezán Suárez, Juan Pedro Navarro Romero, Marta González-Valcárcel Espinosa, María Herrera López, M.<sup>a</sup> Ángeles Fernández Masada

Hospital Virgen de la Salud, Toledo

**Introducción:** El síndrome de Bartter neonatal se caracteriza por un cuadro complejo de comienzo intrauterino. Se podría resumir el cuadro clínico en polihidramnios,

prematuridad, poliuria, alcalosis metabólica hipopotasémica, hipocalciuria y nefrocalcinosis secundaria. Genéticamente se encuentran con mayor frecuencia tres genes implicados.

**Caso clínico:** Recién nacido pretérmino (27+2 semanas de edad gestacional) que ingresa en Cuidados Intensivos Neonatales por prematuridad y distrés respiratorio inmediato.

**Antecedentes personales:** embarazo parcialmente controlado. Serologías: Rubeola inmune. Toxoplasma no inmune. VHB, VHC, VIH y Lúes negativo. No antecedentes de hipertensión arterial ni diabetes gestacional. Ecografías con diagnóstico de polihidramnios desde semana 20 de la gestación, se inicia tratamiento materno con indometacina sin respuesta. En la semana 27 (índice de líquido amniótico máximo de 43 cm) con doppler alterado, se realizó amniocentesis evacuadora. Maduración pulmonar completa con dos ciclos de corticoides. Exudado vaginorrectal Streptococo Agalactiae: desconocido. Parto pretérmino, a las 27+2 semanas de edad gestacional. Cesárea urgente por sospecha de desprendimiento de placenta como complicación de amniocentesis evacuadora. Reanimación tipo IV. Apgar 5/8. pH arteria umbilical: 7.24. Peso recién nacido: 862 gramos.

**Antecedentes familiares:** madre 38 años. GAV: 4/0/4. Padre 43 años. Consanguinidad (primos hermanos). No antecedentes de alteraciones renales en la familia.

**Evolución del paciente desde el punto de vista metabólicorrenal en la primera semana de vida:** desde las primeras 24 horas de vida tendencia a poliuria con marcada hiponatremia que requiere un máximo aporte de 12 mEq/k/día de sodio. Máxima pérdida ponderal del 20%. Asocia alcalosis hipopotasémica e hipercalcemia. Ante los antecedentes de polihidramnios severo, prematuridad y alteraciones hidroelectrolíticas se sospecha Síndrome de Bartter neonatal, con valores de renina plasmática elevados.

**Evolución posterior durante su ingreso:** requiere aportes de potasio oral durante toda su estancia. Realizados controles ecográficos abdominales evolutivos con diagnóstico de nefrocalcinosis desde los primeros diez días de vida. Realizada prueba terapéutica con ibuprofeno e indometacina sin obtener respuesta. Como complicación evolutiva de hipopotasemia crónica e hipercalcemia desarrolla diabetes insípida nefrogénica secundaria de difícil manejo, requiriendo elevados aportes de líquidos.

**Conclusión:** El síndrome de Bartter constituye una entidad poco frecuente en el campo de la Neonatología, siendo esencial su sospecha ante antecedentes de polihidramnios severo y poliuria posterior. Su tratamiento sigue constituyendo un reto en la evolución de estos pacientes, existiendo poca respuesta a los inhibidores de prostaglandinas. La hipercalcemia y el desarrollo posterior de nefrocalcinosis es un rasgo distintivo en este período para el que no contamos con tratamiento.

**P236****Procedimientos e analgesia numa unidade de cuidados intensivos neonatais**

María Inês Santos, Pedro Mendes, Ana Bettencourt, Teresa Tomé  
*Hospital de São Teotónio, E.P.E, Lisboa, Maternidade Dr. Alfredo da Costa, Hospital de São Bernardo, E.P.E (Portugal)*

**Introdução e objetivos:** Estratégias eficazes para a melhoria gestão da dor em recém-nascidos (RN) requerem um conhecimento profundo dos cuidados prestados na dor associada aos procedimentos. Os objetivos deste estudo foram quantificar procedimentos dolorosos ou stressantes; estimar a prevalência da utilização de analgesia; determinar factores relacionados com utilização de analgesia nos RN internados numa unidade de cuidados intensivos neonatais (UCIN).

**Métodos:** Estudo observacional, prospectivo e analítico, baseado no registo 24 horas por dia de todos os procedimentos dolorosos e stressantes realizados nos primeiros 14 dias de internamento na UCIN. A analgesia foi registada por observação directa, sem conhecimento do interviniente e de forma aleatória. O período de recrutamento foi de 6 semanas, tendo sido incluídos 35 RN.

**Resultados:** Os RN foram submetidos a 9608 procedimentos, 26,2% dolorosos e 73,8% stressantes. Em 20,4% dos procedimentos dolorosos ocorreram tentativas suplementares de realização dos mesmos. Cada RN experimentou em média 274,5 procedimentos durante o estudo, correspondendo a 31,8 procedimentos por dia de internamento. Destes, cada RN foi submetido a uma média de 71,8 procedimentos dolorosos durante o estudo e 8,3 procedimentos dolorosos por dia de hospitalização. Para estimar a prevalência da utilização de analgesia foram observados 580 procedimentos, 28,6% dolorosos e 71,4% stressantes. Nos procedimentos dolorosos foi utilizada analgesia específica pré-procedimento em 18,7% dos casos, sendo apenas analgesia farmacológica em 1,2% e apenas analgesia não farmacológica em 16,9%. Em 12% dos casos, os procedimentos dolorosos ocorreram em RN que estavam sob analgesia/sedação contínua por outros motivos. Em 71% dos procedimentos dolorosos observados não foi realizada qualquer forma de analgesia. Verificou-se que os RN mais imaturos (< 30 semanas) e os procedimentos que implicaram picada se associaram mais frequentemente a utilização de analgesia específica pré-procedimento.

**Conclusões:** Os RN internados numa UCIN são submetidos a um elevado número de procedimentos dolorosos e stressantes. Neste período constatámos que uma grande percentagem de RN não fez analgesia pré-procedimento.

**P237****Quilotórax congénito en recién nacido con síndrome de Warkany**

Claudia Patricia Morais Ramos Bochard,  
 M.<sup>a</sup> Victoria González Cortés, António Pérez Iranzo,  
 M.<sup>a</sup> del Mar Agut Agut, M.<sup>a</sup> Ana Esparza Sánchez  
*Hospital General de Castellón, Castellón de la Plana*

**Introducción:** El quilotórax congénito es una entidad rara, con una incidencia de aproximadamente 1/10.000 recién nacidos vivos (RNV). Puede presentarse aisladamente o estar asociado a anomalías del sistema linfático, malformaciones congénitas o alteraciones cromosómicas. Dentro de éstas últimas se ha descrito asociación con los síndromes de Noonan, Klinefelter, Turner, Down, entre otros. Presentamos un caso de quilotórax congénito en una prematura con síndrome de Warkany (trisomía 8 mosaicismo) asociado a agenesia del cuerpo caloso.

**Caso clínico:** Recién nacida pretérmino de 35 semanas, con un peso de 2630 g y apgar 9-10. Embarazo sin incidencias hasta 48 horas previo al parto cuando se sospechó hidrops fetal por ultrasonido de rutina y se realizó cesárea electiva. Madre diabética tipo 1 con buen control metabólico. El examen físico tras el nacimiento fue normal, sin rasgos dismórficos ni malformaciones aparentes. La radiografía de tórax mostró derrame pleural derecho que se confirmó por ecografía abdominal, en ausencia de ascitis u otras alteraciones. Se realizó toracocentesis diagnóstica y terapéutica mostrando el líquido pleural un aspecto amarillento y turbio, ph 7.54, glucosa 85 mg/dl, proteínas 2.8 g/dl, LDH 239.6 UI/l, leucocitos 7470 (linfocitos 97%), colesterol 28 mg/dl y triglicéridos 11 mg/dl (antes de iniciar alimentación). La anatomía patológica del líquido reforzó el diagnóstico de quilotórax congénito. En el ecocardiograma se observó comunicación interauricular tipo ostium secundum de 5.2 mm y la ecografía cerebral hizo sospechar la agenesia del cuerpo caloso que fue confirmada por RMN. Ante estos hallazgos se realizó cariotipo que reveló la presencia de trisomía 8 en mosaico (síndrome de Warkany) con 15 células trisómicas y 21 normales (47, XX +8(15)/46, XX (21). El manejo inicial fue con dieta absoluta y nutrición parenteral total durante cinco días seguido de fórmula con MCTs (triglicéridos de cadena media) sin necesidad de otras intervenciones. El quilotórax disminuyó gradualmente hasta la completa resolución, sin recidiva en controles posteriores.

**Comentario:** Los casos de quilotórax congénito asociado a cromosomopatías suelen tener peor pronóstico, necesitando una conducta más agresiva. En nuestro caso, la rápida respuesta al tratamiento conservador, nos hace plantear una posible relación entre el curso benigno del quilotórax y el síndrome de Warkany. Esta cromosomopatía tiene una frecuencia de 1/25.000-50.000 RNV y presenta una amplia variabilidad clínica pudiendo afectar a múltiples sistemas. Hasta donde hemos podido revisar, no existe ningún caso descrito de quilotórax congénito asociado a la misma.

## P238

### Recién nacido con lesión hepática en relación con la canalización venosa umbilical

Elisa García García, Esther García Rodríguez, Inmaculada Bueno Rodríguez, Antonio Pavón Delgado  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La canalización de la vena umbilical es uno de los accesos venosos más utilizados en recién nacidos, principalmente pretérminos. A pesar de ello, complicaciones de diversa índole se han publicado en relación con la misma. Presentamos el caso de un recién nacido que presentó una colección líquida hepática de gran tamaño, en relación con el catéter venoso umbilical, con evolución favorable.

**Caso clínico:** Recién nacido de 27 semanas de gestación y 900 gramos de peso al que se canaliza la vena umbilical a los pocos minutos de vida para la administración de tratamiento intravenoso. Tras comprobar la correcta localización del catéter umbilical mediante radiografía, se inicia la infusión de sueroterapia y nutrición parenteral en las primeras horas de vida. El cuarto día de vida, estando asintomático, se realiza ecografía abdominal de manera rutinaria, visualizándose una lesión hepática multilobulada, de contorno irregular, consistencia líquida y sin flujos internos, en cuyo interior se detecta el catéter umbilical dividiéndola en dos mitades. Inicialmente se plantea el diagnóstico diferencial entre absceso y/o necrosis/licuefacción del tejido hepático. Ante la ausencia de datos clínicos y/o analíticos compatibles con proceso infeccioso se decide la retirada del catéter umbilical y actitud expectante. En días sucesivos se realizan controles ecográficos que evidencian la disminución progresiva del tamaño de la lesión hasta su desaparición.

**Discusión:** Las lesiones hepáticas en relación con el catéter umbilical (trombosis hepática, absceso, necrosis hepática o hematoma subcapsular entre otras), tienen una alta morbilidad y mortalidad. La presencia de colecciones líquidas hepáticas (absceso o necrosis) son poco frecuentes en las unidades de cuidados intensivos neonatales. Se han publicado como factores predisponentes la malposición de los catéteres y la alta osmolaridad de soluciones infundidas.

**Conclusión:** Tras la colocación de un catéter umbilical es necesario comprobar la correcta localización del mismo mediante radiografía o ecografía. La presencia de una colección líquida hepática puede deberse a la necrosis del tejido hepático además de a un absceso. Ante la ausencia de datos clínicos o biológicos compatibles con proceso infeccioso, debe considerarse la posibilidad de necrosis del tejido hepático, cuya evolución en nuestro caso y a pesar de su gran tamaño, fue favorable con manejo conservador.

## P239

### Revisión de masas abdominales en neonatos en un Hospital terciario

Sandra Sánchez Zahonero, Ana Gimeno Navarro, Borja Ibáñez Clemente, Maribel Giner Crespo  
*Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia*

**Introducción:** Las masas abdominales en neonatos se presentan con relativa frecuencia. La ecografía prenatal es una prueba sensible en este tipo de patologías. Habitualmente se trata de masas benignas que se resuelven con cirugía o con tratamiento conservador. Los métodos diagnósticos fundamentales son las pruebas de imagen y los estudios de laboratorio específicos.

**Objetivos:** Revisión de los ingresos por masa abdominal congénita en un hospital de tercer nivel desde 2002 a 2011.

**Métodos:** Estudio de revisión, retrospectivo y descriptivo. Se empleó la base de datos Neosoft para la búsqueda de todos los neonatos ingresados entre 2002 y 2011 con diagnóstico de: 1) Anomalías de la glándula suprarrenal, 2) hemorragia suprarrenal, 3) neuroblastoma suprarrenal, 4) masa abdominal, 5) masa/tumoración/tumor (se seleccionaron aquellos pacientes en los cuales la localización fue abdominal) 5) quiste de ovario.

**Resultados:** Obtuvimos 43 casos de masa abdominal congénita. El 62,8 % fueron diagnosticados prenatalmente (44 % 3º trimestre). El quiste ovárico fue el diagnóstico más frecuente (58%), con mayor afectación del ovario derecho (52%). La hemorragia suprarrenal supone el 13,9% de los casos (segundo diagnóstico más frecuente).

El 67,4% de los casos se trataron quirúrgicamente (16 quistes ováricos, 2 secuestros pulmonares, quiste retroperitoneal, poliesplenía, quiste renal congénito, duplicidad intestinal, nefroma mesoblástico). El resto (32,6%) recibió tratamiento conservador con seguimiento en consultas de Cirugía, Neonatología u Oncología pediátrica.

**Comentarios:** El quiste de ovario es la masa abdominal más frecuente en el neonato. La ecografía es suficiente para emitir un diagnóstico de certeza. El resto de masas abdominales precisa un estudio más completo, con técnicas de imagen de mayor resolución, así como estudios analíticos.

Salvo los quistes ováricos, en los que la cirugía depende del tamaño, el manejo de las masas abdominales en recién nacidos depende del compromiso de órganos vitales adyacentes. Si el paciente está asintomático, el seguimiento podría realizarse a través de consultas externas, vigilando la evolución de la masa, evitando un tratamiento agresivo inicial.



**P240****Revisión sistemática de Enfermedad Central Core neonatal**

M.<sup>a</sup> Ángeles Palacios Soria, M.<sup>a</sup> Celeste Pedregal Solano, M.<sup>a</sup> José Moreno Valera, Antonio Pavón Delgado  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La Enfermedad Central Core es una miopatía congénita de carácter no progresivo poco frecuente caracterizada por debilidad muscular de predominio proximal e hipotonía, asociando comúnmente dificultad respiratoria y deglutoria. Está asociada a mutaciones del gen RYR1, con biopsia muscular característica. Presentamos un caso clínico típico con biopsia compatible; a raíz del mismo se ha realizado una revisión sistemática de los casos descritos en la literatura.

**Caso clínico:** RN prematuro de 36 semanas de edad gestacional, sin otros antecedentes perinatales de interés, salvo riesgo infeccioso, que presenta al nacimiento Test de Apgar 3/6. A la exploración, rasgos dismórficos, distrés respiratorio, hipotonía axial y de miembros, debilidad muscular fundamentalmente proximal y dificultad deglutoria. Se realizan pruebas analíticas en las que se descarta enfermedad metabólica, pruebas funcionales y de imagen en las que se descarta origen central. Finalmente el EMG manifiesta actividad miopática. En la biopsia muscular se observan cores, rods, inclusiones nemalina-like, predominio de fibras tipo I, junto con zonas de atrofia y fibrosis. El patrón es característico de Enfermedad de Central Core, con probable mutación RYR1, sin poderse descartar patrón mixto con Distrofia Muscular. La evolución del paciente es favorable a nivel cognitivo y estacionaria en el muscular, requiriendo colocación de PEG y traqueotomía, con complicaciones nosocomiales que le llevan al éxitus.

**Material y métodos:** Se realiza revisión sistemática sobre miopatías de presentación neonatal.

**Resultados:** De 91 artículos con un total de 337 pacientes afectos de alguna miopatía, 8 hacen referencia a Enfermedad Central Core, describiendo 11 casos. Todos presentan manifestaciones neonatales: polihidramnios o aquinesia. La mayoría tiene una afectación leve-moderada, pero debido a la dificultad respiratoria y deglutoria, conlleva en un alto porcentaje a dependencia de ventilación mecánica y otras medidas de soporte, con éxitus en el 40% de los casos. Se han descrito asociaciones con hipertermia maligna.

En todos los casos la biopsia describe cores y rods, con atrofia de fibras tipo I, asociadas a mutación de RYR1, con patrón hereditario muy variable.

**Conclusiones:**

- Ante una hipotonía neonatal periférica con dificultad respiratoria, descartar miopatías congénitas.
- En la Enfermedad Central Core predominan formas no progresivas o lentamente progresivas, con alto porcentaje de éxitus por complicaciones.

- Importancia de los avances genéticos.
- Tratamiento de soporte, no curativo.
- La biopsia muscular ayuda al diagnóstico diferencial de miopatías congénitas, aunque tiene baja especificidad.

**P241****Riesgo de infección perinatal: ponderación de factores de riesgo**

Susana Larrosa Capacés, Joaquín Escribano Subías, Alba Güell Llurba, Natàlia Ferré, Raquel Ramos Graciano, Cristina Marimón Blanch  
*Hospital Sant Joan de Reus, Tarragona*

**Antecedentes y objetivos:** En los años 90 se describieron factores de riesgo aislados relacionados con la infección neonatal precoz por *Streptococo Agalactie del grupo B* (EGB) instaurándose la profilaxis antibiótica. Actualmente, en la era post-profilaxis, ¿siguen siendo los mismos factores de riesgo predictivos de infección neonatal precoz de forma aislada y para cualquier germen? El objetivo de nuestro trabajo es analizar el valor predictivo diagnóstico, sobre la sepsis precoz neonatal, de los principales factores de riesgo materno descritos como la rotura prolongada de membranas, la fiebre intraparto, la sospecha de corioamnionitis, la presencia de EGB o la infección urinaria en el tercer trimestre.

**Métodos:** Estudio retrospectivo donde se incluyen 229 recién nacidos con riesgo de infección desde 2006 a 2011, separados en dos grupos de 112 casos (con sepsis precoz de diagnóstico clínico o analítico, definido por PCR > 0,2 mg/dL, > 15x10<sup>3</sup>/ul neutrófilos y IT >0'15) y 117 controles (recién nacidos sanos). Sin diferencias en cuanto al sexo y la edad gestacional. Se recogen datos sobre los principales factores de riesgo aislados asociados a sepsis neonatal precoz como la rotura prolongada de membranas, fiebre materna intraparto, sospecha de corioamnionitis materna, presencia de EGB o infección urinaria en el tercer trimestre.

Estos datos se analizan de forma aislada y asociados entre ellos.

**Resultados:** No se hallaron diferencias estadísticamente significativas al analizar la relación entre los principales factores de riesgo y la sepsis precoz neonatal de forma aislada.

	<b>Odds Ratio</b>
Sospecha de corioamnionitis materna	2,69 (IC 0,92-7,90)
RPM > 18 horas	1,65 (IC 0,85-3,18)
RPM > 24 horas	1,32 (IC 0,62-2,83)
Infección orina 3r trimestre	1,58 (IC 0,26-9,65)
Fiebre materna intraparto	1,21 (IC 0,42-3,25)

No se hallaron diferencias estadísticamente significativas al comparar el efecto, sobre la sepsis precoz neonatal, de la rotura prolongada de membranas de más de 18 horas versus más de 24 horas, de forma aislada.

La rotura prolongada de membranas de más de 18 horas junto con la sospecha de corioamnionitis materna presentaron el mayor valor predictivo sobre el desarrollo de sepsis precoz neonatal (p 0,013; OR 2,184; IC 1,176-4,057).

**Conclusiones:** No se ha demostrado en nuestra serie de casos que exista un factor de riesgo aislado con valor predictivo diagnóstico en la sepsis precoz neonatal con suficiente potencia estadística, aunque la rotura prolongada de membranas y la sospecha de corioamnionitis materna agrupadas consiguen doblar el riesgo de sepsis precoz, siendo un grupo de elevado interés clínico.

## P242

### Síndrome hemolítico-urémico atípico neonatal

M.<sup>a</sup> Teresa Domínguez Coronel, Patricia Rodríguez Campoy, Pamela Zafra Rodríguez, Virginia Roldán Cano, Simón Lubián López  
*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz*

El Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) es una de las causas principales de fracaso renal agudo en niños. Se define por la aparición simultánea de anemia hemolítica microangiopática, trombopenia e insuficiencia renal aguda. El SHU-atípico (SHUa) (5-10% de los casos), no está asociado a diarrea y presenta una evolución tórpida con elevada mortalidad. Entre sus múltiples causas se encuentra la alteración congénita del metabolismo intracelular de la vitamina B12, en forma de Acidemia Metilmalónica con Homocistinuria, cuya incidencia es 1:100.000 RN y que se asocia a SHUa en un 25% de los casos. Es de inicio precoz en los tres primeros meses de la vida y cursa con manifestaciones clínicas inespecíficas y una elevada mortalidad.

Presentamos un caso de SHUa por un error congénito del metabolismo de la vitamina B12, con el objetivo de recordar la necesidad de tener siempre presente la búsqueda de este déficit en todo SHUa de aparición en el periodo neonatal.

**Caso:** Lactante de un mes de vida que ingresa en UCI neonatal por sospecha de sepsis de origen urinario. En exámenes complementarios presenta anemia hemolítica, trombopenia, hematuria, proteinuria, hipoproteinemia y hiponatremia. Hemocultivos y urocultivos negativos con serologías negativas. C3 disminuido. Deterioro progresivo del estado general presentando insuficiencia renal oligúrica, HTA que precisa de hidralazina, furosemida y nitroprusiato para controlarse, anemia recidivante, clínica neurológicas con irritabilidad, opistótonos e hipotonía de miembros. Ante la sospecha de SHUa por Aciduria Metilmalónica se inicia tratamiento con hidroxocobalamina. Inicia hipoxemia mantenida que no se controla a pesar de estrategias ventilatorias agresivas y mantiene acidosis metabólica severa siendo éxitus a los 7 días del ingreso. Postmortem, se reciben los resultados de las pruebas metabólicas donde se evidencia una Aciduria Metilmalónica con Homocistinuria.

**Conclusiones:** El SHUa por Aciduria Metilmalónica con Homocistinuria es un cuadro grave con una elevada mor-

talidad a pesar del tratamiento. Requiere un diagnóstico y tratamiento precoz con hidroxocobalamina, ácido fólico y carnitina. Aconsejamos realizar una búsqueda sistemática de este déficit en todo SHUa de aparición en el periodo neonatal o en los primeros meses de vida.

## P243

### Temblor y soplo cardiaco en el recién nacido: ¿asociación casual o entidad común?

Natalia Rivero Jiménez, Raquel González Sánchez, Begoña Huete Hernani, Lorena Magallares García, Ana M.<sup>a</sup> Sánchez Torres, José Quero Jiménez  
*Hospital Universitario La Paz, Madrid*

**Introducción:** La exploración física exhaustiva en recién nacidos es la base del diagnóstico clínico de patologías que debutan en este periodo. Presentamos el caso de un neonato con temblor y soplo cardíaco, dos signos comunes, cuyo estudio permitió diagnosticar una patología grave.

**Resumen:** Recién nacido que ingresa para estudio por temblor en la primera hora de vida con glucemia capilar de 21 mg/dL.

Embarazo con seguimiento analítico y ecográfico normal hasta la semana 33, donde se objetiva polihidramnios severo y biometría acorde a 35 semanas. Parto vaginal con fórceps en semana 34. Apgar 8/9. Peso recién nacido: 2700 gr. Se comprueba permeabilidad esofágica.

En la exploración física inicial se aprecia temblor fino distal de extremidades. Cefalohematoma parietal izquierdo. Facies peculiar con estrechamiento bitemporal, orejas pequeñas de baja implantación y boca pequeña. Primer dedo de la mano derecha bajo y duplicado. Resto de dedos largos y finos en postura anómala. Auscultación con soplo sistólico I/VI. Pulsos periféricos presentes y simétricos. No otros hallazgos.

Tras asegurar aportes adecuados de glucosa, mantiene glucemias en rango de normalidad, pero persiste el temblor. Registro de electroencefalograma integrado por amplitud y ecografía cerebral normal. En controles analíticos se detecta hipocalcemia mantenida que precisa suplementación, sin otras alteraciones. Ecografía abdominal normal. Radiografía de tórax con cardiomegalia, pedículo vascular estrecho y aumento de vascularización pulmonar. En la ecocardiografía se objetiva dilatación de cavidades derechas con CIA moderada. CIV grande con shunt bidireccional. Interrupción de arco aórtico tipo B con subclavia derecha anómala. Ductus grande. El angioTC confirma la interrupción de arco aórtico tipo B, con aorta ascendente hipoplásica.

Se completa el estudio con fondo de ojo y serie ósea sin alteraciones. El estudio genético confirma microdelección en región 22q11.2, asociada al síndrome de DiGeorge.

La paciente es intervenida a los 10 días de vida realizándose un procedimiento híbrido (banding bilateral de arterias pulmonares y stent en ductus). Actualmente, calcemias controladas con suplementos orales en espera de segunda cirugía cardíaca.

**Comentarios:** En los recién nacidos, signos que normalmente son banales y transitorios, incluso sin datos de alarma, pueden esconder patologías graves que requieren un tratamiento complejo y urgente. Es importante realizar una exploración física exhaustiva y el estudio detallado de cualquier hallazgo antes del alta.

#### P244

##### Trombocitopenia neonatal aloinmune

M.<sup>a</sup> del Mar Fernández Martínez, M.<sup>a</sup> del Rosario Jiménez Liria, M.<sup>a</sup> Ángeles Vázquez López, Francisco Ángel Lendínez Molinos, Gema Martínez Espinosa, Elvira Sola Sola  
*Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería*

La trombocitopenia neonatal aloinmune (TNA) es una causa común de trombocitopenia neonatal grave. Es secundaria a la incompatibilidad feto-materna para el HPA (antígeno plaquetar humano) con paso transplacentario de un Ac materno que reacciona contra un Ag plaquetar fetal heredado del padre y ausente en la madre. En caucásicos lo más frecuente es HPA-1a (en el 80% y HPA-1b en el 2-3%) por sensibilización materna en mujeres predispuestas o HPA -5b. La importancia radica en las posibles complicaciones hemorrágicas que puede asociar (hemorragia cerebral y sus secuelas) incluso intraútero.

**Material y métodos:** Se realiza un estudio descriptivo, retrospectivo del año 2002 al 2011 de los casos de TNA de nuestro hospital. Se recogen las variables: edad gestacional, peso al nacimiento, control del embarazo, enfermedades maternas, características del parto, si es un primer embarazo o no, riesgo infeccioso, la cifra de plaquetas, el frotis sanguíneo, coagulación, la necesidad de terapia trasfusional, el uso de inmunoglobulinas y corticoides, la aparición de complicaciones y de hemorragia.

**Resultados:** Durante este periodo se diagnosticaron 70 trombopenias neonatales, de las cuales 3 fueron aloinmunes. Se analizan las variables obteniendo una media de edad gestacional de 39,3 semanas, un peso medio de 3200 gramos. Todos fueron embarazos controlados, sin HTA materna, ni antecedentes de enfermedad o ingesta de fármacos, ninguno presentó factores de riesgo infeccioso, ni datos de sufrimiento fetal. Ninguna madre padecía ninguna enfermedad autoinmune y las cifras de plaquetas maternas fueron normales. En dos casos era el primer hijo y en uno el segundo. Los frotis sanguíneos fueron normales, presentando una cifra de plaquetas menor a 30000 u/L. Precizaron trasfusiones de plaquetas maternas lavadas, con una media de dos ocasiones. Todos los pacientes se trataron con inmunoglobulinas y ninguno con corticoides. No se hallaron complicaciones en ninguno de estos recién nacidos. Se realizó el estudio de aloanticuerpos plaquetarios en suero obteniendo anticuerpos de especificidad anti- HPA-1 a en la madre dirigidos contra antígenos HPA 1a presentes en el neonato.

**Conclusiones:** La TNA es una patología neonatal infrecuente posiblemente infradiagnosticada. Debido a la gra-

vedad del cuadro clínico es importante sospecharla ante todo RN sano con trombopenia aislada y grave, sin antecedente de trombopenia materna y con refractariedad a la transfusión plaquetar. En la serie presentada el tratamiento con inmunoglobulinas iv consiguió un ascenso plaquetar adecuado. Este cuadro debe ser sospechado y tratado lo más precoz posible pues los casos severos pueden conllevar importantes secuelas a largo plazo.

#### P245

##### Uso de ciprofloxacino en unidad de cuidados intensivos neonatales

Sheila Claros Tornay, Concepción Moreno Algarra, Tomás Sánchez Tamayo, Enrique Salguero García  
*Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga*

**Introducción y objetivos:** La disponibilidad de fármacos en neonatos está reducida por la imposibilidad de realizar estudios y por su patología específica. En los últimos años se ha incrementado el uso de antibióticos cuya ficha técnica no incluye a los recién nacidos a término ni a los pretérminos. El ciprofloxacino se ha utilizado en pediatría como uso compasivo para tratamiento de gérmenes multirresistentes que no han respondido a terapia dirigida por antibiograma. El miedo a las quinolonas se debe a la toxicidad en cartílagos articulares en animales jóvenes, no describiéndose este efecto en niños desde que se iniciase su uso en la década de los 80. Sus indicaciones en la edad pediátrica son: exacerbaciones broncopulmonares en fibrosis quística; infecciones urinarias complicadas, otitis media crónica por *Pseudomonas*, infección por *Salmonella/Shigella* multirresistentes y sepsis/meningitis por gérmenes multirresistentes.

El objetivo del estudio es revisar el uso de ciprofloxacino intravenoso u oral en una unidad de cuidados intensivos neonatal, prestando especial atención a la indicación de uso, así como la respuesta clínica al tratamiento.

**Métodos:** Estudio retrospectivo descriptivo basado en revisión de historias clínicas que incluye los pacientes donde se usó ciprofloxacino desde el año 2006 a 2011.

**Resultados:** Se incluyen 6 pacientes, 4 mujeres y 2 varones con edades gestacionales entre 27-39 semanas y peso de RN entre 720-2.480 gramos.

Todos los pacientes presentaban patología asociada a su prematuridad o malformaciones congénitas del árbol respiratorio o del tracto digestivo. Cinco casos presentaban infección por *Pseudomonas* y un caso *E.coli* BLEA, siendo todos los gérmenes multirresistentes. Los cuadros clínicos corresponden a una meningitis, dos bronconeumonías (una con empiema), una mediastinitis, un absceso intraabdominal y una infección de traqueostomía. En todos los casos se indicó el ciprofloxacino tras fracaso terapéutico con antibioterapia dirigida por antibiograma, con sensibilidad demostrada *in vitro*.

En 5/6 casos hubo respuesta favorable, con curación de la enfermedad. En un caso, el tratamiento con ciprofloxacino oral tuvo que ser retirado tras 48 horas por empeoramiento clínico, pasando a meropenem intravenoso.

La dosis empleada fue 10 mg/kg/día cada 12 horas, tal como se describe en la literatura, con duración variable de tratamiento (48 horas-5 semanas) sin eventos adversos.

### Conclusiones:

- El ciprofloxacino tiene indicaciones en pediatría sin eventos adversos comunicados.
- En ocasiones la sensibilidad *in vitro* de un antibiótico no es garantía de su eficacia *in vivo*. Tener presente el uso de ciprofloxacino en niños infectados por gérmenes multirresistentes, por su mejor distribución y biodisponibilidad.

### P246

#### Valoración de las complicaciones perinatales de la preeclampsia.

Ana Romero Espinosa, Alicia Romero Urrutia, Rosa Lorena Rueda García, Juana M.<sup>a</sup> Guzmán Cabañas, Pilar Jaraba Caballero, M.<sup>a</sup> José Párraga Quiles  
*Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba*

**Introducción y objetivos:** La preeclampsia es una de las principales causas de prematuridad y de mortalidad materna. Se define por hipertensión (TA > 140/90) y proteinuria después de la semana 20 de gestación. Conduce a insuficiencia placentaria crónica causante de bajo peso para la edad gestacional en el recién nacido (RN). En los casos de preeclampsia grave (TA > 160/110, proteinuria > 2 g/diarios, síndrome de HELLP, afectación del SNC, insuficiencia cardíaca o renal), la prematuridad y el riesgo de pérdida del bienestar fetal son frecuentes.

**Material y métodos:** Recogida de datos de la historia clínica de todos los RN hijos de madres con preeclampsia leve y grave, reclutados de la base de datos de la Unidad y analizados mediante el paquete estadístico de SPS12.

**Resultados:** durante los últimos 4 años el número total de niños ingresados con el antecedente de preeclampsia fue 78, (41% grave y 59% leve). El 97% de los neonatos con antecedente de preeclampsia grave fueron prematuros, siendo la edad gestacional media de 31 semanas. Todos los partos salvo uno fueron mediante cesárea y se maduraron previamente con corticoides el 65% del total. Precisarón reanimación completa 8 casos. El peso fue menor o igual al P3 en 22 casos (69%) siendo el peso medio 1353 gramos. La longitud y el perímetro cefálico (PC) se afectaron en el 37 y 50% de los casos respectivamente. En las preeclampsias leves el porcentaje de prematuridad fue algo menor (80%), mayor la edad gestacional media (33 semanas), menor el número de cesáreas (46%) y el porcentaje de reanimación completa (15%). La restricción del crecimiento intrauterino fue similar, con 28 casos de peso menor o igual al P3 (61%) y peso medio de 1600 gramos. Se afectó la longitud y el PC en el 54 y 46% respectivamente.

**Conclusiones:** En nuestra experiencia la prematuridad es casi constante en la preeclampsia. Este hecho, junto con

el riesgo de pérdida del bienestar fetal en las formas graves, hace necesario considerar este antecedente como un embarazo y un parto de riesgo en el que se deberá preveer una posible reanimación completa. La insuficiencia placentaria crónica provocó en más de la mitad de nuestros RN un bajo peso para la edad gestacional, con afectación del PC y la longitud en torno al 50%, sin diferencias entre las formas leves y graves.

### P247

#### Valoración perinatal y prepuberal de recién nacidos con retraso del crecimiento extrauterino

María Ortiz-Espejo, Juan Luis Pérez-Navero, M.<sup>a</sup> Carmen Muñoz-Villanueva, Mercedes Gil-Campos  
*Hospital Universitario Reina Sofía, Instituto Maimónides de Investigación Biomédica (IMIBIC), Córdoba*

**Introducción y objetivos:** El crecimiento extrauterino retrasado (CER) se define como un déficit nutricional severo (< percentil 10 o 3) en prematuros a la 36 semana de edad gestacional corregida y/o al alta de Neonatología. Los niños con períodos críticos en el crecimiento postnatal tienen mayor riesgo de padecer enfermedades. El objetivo de este estudio fue describir las características perinatales de RN con CER, y comparar estos niños con un grupo control en la prepubertad.

**Métodos:** Estudio observacional en el que se reclutaron mediante revisión retrospectiva, todos los RN entre 1996-2008 con prematuridad, peso igual o < a 1500 gramos, criterios de CER y sin ninguna patología salvo la derivada de esta condición neonatal. Se evaluaron en la prepubertad parámetros antropométricos y TA de 38 niños con antecedentes de CER y 132 controles de edad y género similares.

**Resultados:** La edad materna fue de 30 años y la EG de 29,3 semanas. El 70% de las madres no presentaron antecedentes durante la gestación. El 57% recibieron corticoides y el 61% de los partos fueron por cesárea. El 46% presentaron un test de Apgar 7-10 (1 min). El 73% de los RN no sufrieron anoxia. El peso medio del RN al nacimiento, semana 36 y al alta fue de 1144 g, 1766 g y 2532 g, respectivamente. Presentaron ECN (9%), DAP (23%), sepsis (64%), EMH grado 3-4 (14%), BDP (23%) y HIV grado 3-4 (9%). La estancia media fue de 81 días. Precisarón VM durante 11 días, y el 55% recibieron al menos 1 dosis de surfactante. Recibieron NP durante 40,6 días, comenzando la NE al 7º día. Los sujetos tardaron 15 días en recuperar el peso al nacimiento; la pérdida máxima de peso fue del 12%.

En los sujetos con antecedentes de CER en la etapa prepuberal se observaron valores de peso, talla e IMC significativamente menores que en los controles ( $p < 0,001$ ) y mayores niveles de tensión arterial, tanto sistólica como diastólica ( $p < 0,001$ ).

**Conclusiones:** El CER podría condicionar morbilidades y factores de riesgo de determinadas enfermedades metabólicas en etapas posteriores. Se deben considerar las

actuaciones médicas durante la etapa perinatal y realizar un seguimiento para prevenir patologías derivadas de esta condición nutricional.

#### P248

#### Ventriculostomía del tercer ventrículo en el tratamiento de la hidrocefalia posthemorrágica del prematuro extremo

Ángela García Martínez, Juan Diego Carmona Ponce, Antonio Pavón Delgado, Mónica Rivero-Garvia, Cristina Ridruejo Ramírez, M.<sup>a</sup> Dolores Palomar Sanz  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La hidrocefalia posthemorrágica constituye un problema relevante en el prematuro extremo. De todas las opciones propuestas, la derivación ventrículo peritoneal (DVP) ha representado tradicionalmente el procedimiento de referencia. Sin embargo, tienen los inconvenientes de la dependencia de un cuerpo extraño sujeto a potenciales complicaciones mecánicas e infecciosas. La ventriculostomía del tercer ventrículo permite restaurar la circulación de líquido cefalorraquídeo salvando la obstrucción del acueducto de Silvio, por lo que puede ser una alternativa con menos efectos adversos.

**Resumen:** Pretérmino de 26 semanas de edad gestacional y 900gr de peso al nacer cuyas ecografías prenatales mostraban sangrado intracraneal. Parto mediante cesárea por sospecha clínica de corioamnionitis. Apgar 7-9-9; no precisa reanimación y se proporciona soporte respi-

ratorio no invasivo desde la sala de partos. No presenta síndrome de distrés respiratorio, ni tampoco inestabilidad hemodinámica, ni metabólica. Mantuvo la función renal dentro de la normalidad y no presentó trastornos iónicos. Se realiza ecografía cerebral a las 18 horas de vida, observándose hemorragia de la matriz germinal bilateral con extensión intraventricular y dilatación de ventrículos laterales, tercer y cuarto ventrículo. En el seguimiento ecográfico, se constata a partir de la tercera semana de vida hidrocefalia triventricular activa con cuarto ventrículo virtual, que se confirma en el TAC. Ante estos hallazgos, a los 30 días de vida se realiza ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo sin complicaciones. En la intervención se objetiva LCR xantocrómico con depósitos de hemosiderina. Además se realiza una restricción controlada del perímetro craneal con el vendaje durante el primer mes. La evolución clínica es favorable, sin crecimiento del perímetro craneal mayor de lo esperado para su edad gestacional, constatándose mediante sucesivas pruebas de imagen una clara disminución del tamaño de los ventrículos laterales y del tercero. En la RNM practicada a los 36 días del postoperatorio se aprecia el III ventrículo de tamaño normal.

**Conclusiones:** Las hemorragias intraútero son una causa frecuente de estenosis del acueducto de Silvio. La terce-roventriculostomía es una técnica efectiva, mínimamente invasiva, en el tratamiento de la hidrocefalia posthemorrágica del prematuro extremo (al menos a corto plazo), que permite evitar la implantación de un drenaje de derivación permanente.

VIERNES 1 DE JUNIO, 15:30-16:50 h.  
ÁREA PÓSTER 2

ENDOCRINOLOGÍA

Moderador: Juan Pedro López Siguero. Málaga

P249

Diabetes mody en la infancia

María Bocanegra López, Iria Carballeira González, Adriana M.<sup>a</sup> Torrado Chouciño, Laura Fernández Pereira, Rosa M.<sup>a</sup> Romarís Barca, Adela Ruiz de Cortázar  
Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Profesor  
Novoa Santos, A Coruña

**Introducción:** La diabetes mody es, tras la diabetes tipo 1, el tipo de diabetes más frecuente en la infancia. Se trata de un defecto monogénico de herencia autosómico dominante, debido a la alteración de secreción de insulina en la célula beta pancreática.

Tabla 1

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Glucemia (mg/dl)	86-90	82	120-170	125-135
P. lipídico	Normal	Normal	CT: 207 mg/dITg:151 mg/dlLDL:120mg/dl	Normal
F. hepática	Normal	Normal	Normal	Normal
Eje tiroideo	Normal	Normal	Normal	Normal
Insulina (mcU/ml)	-	-	-	<3
Péptido C (ng/ml)	-	-	0,9	0,4
HbA1c (%)	-	-	6	-
Fructosamina (mmo/l)	-	-	294	-
AI pancreática	-	-	Negativa	-
Test SOG	-	-	Alt.Glucemiaayunas	-
Estudio genético	MutaciónR165H(p. Arg165His)	Mutación R165 H en el exón 2 del gen HNF1B(p.Arg165 His)	Mutación en el Exón 8GCK(p.Tyr289Cys)	Mutación GCK (p.Arg191Trp)
Fenotipo asociado	Insuficiencia renal crónica leve/quistes renales	Insuficiencia renal crónica leve / nefrocalcinosis	Ninguno	Ninguno

Tabla 2

	Caso 5	Caso 6	Caso 7	Caso 8
Glucemia (mg/dl)	120-140	112	113	105
P. lipídico	Normal	Normal	Normal	Normal
F. hepática	Normal	Normal	Normal	Normal
Eje tiroideo	Normal	Normal	Normal	Normal
Insulina (mcU/ml)	< 3	19,7	<3	-
Péptido C (ng/ml)	0,8	2,5	0,5	-
HbA1c (%)	5,7	6,3	6	5,5
Fructosamina (mmo/l)	259	249	-	-
AI pancreática	Negativa	Negativa	Negativa	-
Test SOG	Alt.Glucemia en ayunas	Alt.Glucemia en ayunas	Alt. Glucemia en ayunas	-
Estudio genético	Mutación en el exón 8 del gen GCK (p.Tyr289Cys)	Mutación en el exón 7 del gen GCK(p. Glu265Lys)	MutaciónGCK(p. Gly117Arg)	MutaciónGCK(p. Gly117Arg)
Fenotipo asociado	Ninguno	Ninguno	Ninguno	Ninguno

**Casos clínicos:** Ver tablas. Presentamos ocho casos diagnosticados de diabetes mody. En cinco de los pacientes se observó la mutación del gen relacionado con la diabetes mody tipo 2 y, en los otros dos casos pertenecientes a la misma familia se encontró la mutación del gen relacionado con la diabetes mody tipo 5.

**Conclusiones:** En pacientes con hiperglucemia con anticuerpos pancreáticos negativos se debe realizar estudio de diabetes tipo mody, siendo fundamental tener en cuenta la historia familiar. Los pacientes con este tipo de diabetes suelen mantener una hiperglucemia moderada y raramente presentan complicaciones tardías, basándose la actitud terapéutica, en dieta y ejercicio.

#### P250

##### Enfermedad de Addison. Formas de presentación en la edad pediátrica

María Royo Gómez, M.<sup>a</sup> José Olmos Jiménez, M.<sup>a</sup> Dolores Rodríguez Arnao, Belén Roldán Martín  
*Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid*

**Introducción:** La enfermedad de Addison o insuficiencia suprarrenal primaria es la disfunción o hipofunción de la corteza suprarrenal como consecuencia de la cual se produce una deficiente producción de glucocorticoides y mineralocorticoides. Las formas de presentación clínica pueden ser muy variables. Astenia, éerdida de peso, vómitos o dolor abdominal son síntomas al diagnóstico que son comunes a muchas enfermedades, pero la presencia de avidez por la sal, la deshidratación asociada a hiponatremia e hiperpotasemia y la presencia de hiperpigmentación cutánea nos deben hacer sospechar la enfermedad.

**Objetivos:** Presentar la clínica al diagnóstico de los niños con enfermedad de Addison en control en nuestras consultas.

**Pacientes y metodos:** Estudio retrospectivo descriptivo de los datos epidemiológicos, clínicos, etiológicos y terapéuticos de cinco pacientes diagnosticados de enfermedad de Addison diagnosticados en nuestro centro durante los últimos siete años.

**Resultados:** Todos los pacientes descritos son varones, con edades comprendidas entre los 3 y 11 años. Los hallazgos clínicos mas frecuentes encontrados al diagnóstico fueron la hiponatremia, deshidratación e hiperpigmentación cutánea. Los pacientes presentaron niveles deficientes de cortisol basal o tras estímulo con ACTH, y niveles elevados de ACTH. Cuatro de los cinco pacientes presentaron anticuerpos antiadrenales positivos. El único paciente en el que los anticuerpos fueron negativos asociaba tromboopenia auoinmune, hipoparatiroidismo y candidiasis oral, siendo diagnosticado de síndrome poliglandular autoinmune tipo 1 (SPA 1). El estudio de ácidos grasos de cadena larga fue negativo en todos los casos. La respuesta al tratamiento con cortisona y fludrocortisona fue adecuada y presentaron una evolución favorable.

**Conclusión:** La crisis suprarrenal es poco frecuente en la edad pediátrica. Es una urgencia vital y resulta necesario tener un alto índice de sospecha ante un cuadro clínico compatible para poder realizar un diagnóstico y tratamiento precoz.

Caso	Edad (años)	Síntomas	Na (mmol/l)	K (mmol/l)
1	6.9	Astenia, anorexia, pérdida ponderal, vómitos, poliuria, hiperpigmentación.	118	4.9
2	3	Ingresos por deshidratación, hipoglucemia e hiponatremia. Hipoparatiroidismo, candidiasis oral. Estudio de SPA 1.	137	3.6
3	9.6	Astenia, pérdida ponderal, síntomas digestivos, avidez por la sal, hiperpigmentación.	133	4.8
4	11	Astenia, anorexia, pérdida ponderal, vómitos, poliuria, enuresis, avidez por la sal, hiperpigmentación.	123	4.7
5	11	Astenia, dolor abdominal, vómitos, diarrea, fiebre, deshidratación y shock, hipoglucemia e hiperpigmentación.	124	3.8

#### P251

##### Hiperlipidemia tipo I diagnosticada tras el inicio de dieta cetogénica

María Toledano Navarro, Ana de Blas, José Luis Vázquez, Ana Coca, Elena Álvarez, César Pérez-Caballero  
*Hospital Ramón y Cajal, Madrid*

**Introducción:** La hiperlipidemia primaria tipo 1 es una dislipemia poco frecuente. Cursa con episodios de hipertrigliceridemia aguda severa, diagnosticándose de manera casual. Su etiología es multifactorial, siendo en ocasiones secundaria a la alimentación. La dieta cetogénica está indicada en casos de epilepsia refractaria al tratamiento farmacológico.

**Caso clínico:** Lactante varón de 13 meses de edad diagnosticado de epilepsia parcial migratoria refractaria al tratamiento farmacológico. Al mes de iniciar tratamiento con dieta cetogénica presenta un episodio de estatus convulsivo por el que ingresa en nuestra unidad. A la exploración física destaca además una deshidratación moderada con hepatomegalia de 1.5 cm. Tras canalización de acceso venoso central se objetiva un suero intensamente lipémico (triglicéridos: 104.500mg/dl, colesterol: 1.200 mg/dl) con acidosis metabólica e hiperglucemia, sin poderse procesar otros parámetros analíticos. Se mantiene al paciente a dieta absoluta con fluidoterapia intravenosa y perfusión de insulina, con rápida corrección de la acidosis y la deshidratación, pero persistencia de la hipertrigliceridemia. Ante el riesgo de complicacio-

nes graves se decide realizar una sesión de plasmaféresis. Tras ella se produce una reducción significativa de los niveles de triglicéridos, con normalización posterior tras mantener una dieta libre de grasa. Se realiza: estudio cardiológico que resulta normal; estudio abdominal que objetiva por ecografía una alteración parcheada de la estructura hepática por infiltración grasa sin alteraciones del páncreas; y estudio neurológico donde se observaba en la resonancia magnética cerebral una atrofia cortico-subcortical y de cuerpo caloso sin depósitos de grasa. Cuando se pudieron determinar, las enzimas pancreáticas resultan normales. Ante la magnitud de la hipertrigliceridemia se realiza estudio lipídico, compatible con una hiperlipidemia primaria tipo 1 o hiperquilomicronemia. En el control analítico cuatro meses después presenta cifras de triglicéridos de 46 mg/dl y colesterol de 101 mg/dl (LDL: 49 mg/dl y HDL: 42 mg/dl). El paciente evoluciona bien y presenta un buen control de las crisis epilépticas.

### Conclusiones:

- 1) Aunque la hipertrigliceridemia es un efecto secundario habitual de la dieta cetogénica, se deben monitorizar sus niveles y descartar otra causa subyacente.
- 2) En casos de hipertrigliceridemia severa, ante el riesgo de complicaciones agudas graves (pancreatitis aguda, embolias grasas o encefalopatía lipémica) está indicada la realización de plasmáferesis.

### P252

#### Hiperplasia suprarrenal congénita: análisis de satisfacción con el tratamiento multidisciplinar

Yolanda Martínez Criado, María Torres Rico, Mercedes Llampén López, Ana Lucía Gómez Gila, Francisco García Merino

*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La hiperplasia suprarrenal congénita clásica (HSC) en niñas tiene una incidencia de 1/14000 nacimientos. Su diagnóstico y la virilización genital ocasionan gran impacto familiar.

Nuestro objetivo es conocer la satisfacción de pacientes y familiares con el tratamiento, para identificar aquellos aspectos psicosociales que podríamos mejorar.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivos de niñas con HSC tratadas en nuestro centro. Revisamos las historias clínicas, analizando las variables: lugar de nacimiento, edad de diagnóstico, cirugía requerida, complicaciones y seguimiento posterior.

Análisis de satisfacción y estado psicosocial mediante encuesta telefónica.

Usamos SPSS 18.0. para estudio estadístico.

**Resultados:** De 1975 a 2011 25 niñas con HSC han sido tratadas, 13 derivadas de otros hospitales. Sólo cuatro no fueron diagnosticadas al nacimiento.

Todas las pacientes presentaban déficit de 21-hidroxilasa. En 5 existían antecedentes familiares. El tratamiento hormonal y manejo hidroelectrolítico se inició al nacimiento,

excepto en el 16% por demora diagnóstica.

Un 32% presentaba estadio de Prader I, no precisando cirugía. En 16 niñas (68%) se realizó cistoscopia/vaginoscopia previa clitoroplastia, añadiendo vulvovaginoplastia al 40% y descenso vaginal al 20%. La edad media fue de 3,4 años (0,9-13,1). La complicación más frecuente fue la estenosis vaginal (36%), precisando cirugía 4 pacientes y dilataciones vaginales el resto.

En 15 encuestas realizadas, la satisfacción con el tratamiento fue considerada buena en el 53,3%, siendo muy buena en el 46,7%. El 20% refirieron escasez de información comprensible.

El 86,67% manifestó buen control endocrinológico. Respecto a su aspecto corporal el 53,3% manifestó disconformidad ocasional, siendo el peso y talla el motivo más frecuente de complejo físico.

Respecto a resultado estético de la genitoplastia el 20% están insatisfechos.

El 60% sintió preocupación constante por la enfermedad y ocasionalmente el resto. El 13,3% ha precisado de apoyo psicológico.

Actualmente el 80% llevan una vida social normal, 3 han tenido hijos.

**Conclusión:** La HSC requiere de un tratamiento multidisciplinar desde el nacimiento.

La preocupación familiar puede solventarse suministrando información de la enfermedad, y ofreciendo apoyo psicológico durante todo el proceso.

La genitoplastia feminizante precoz, permitirá solventar el defecto estético y disminuir la ansiedad familiar que produce la virilización genital.

Con un manejo integrado y un apoyo familiar, las pacientes con HSC podrán llevar una vida social y funcional normal.

### P253

#### Hipoaldosteronismo hiperreninémico familiar tipo I

Beatriz Salamanca Zarzuela, Helvia Benito Pastor, Carlos Alcalde Martín, Ana Vegas Álvarez, José Carlos Hernando Mayor.

*Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid*

**Introducción:** El Hipoaldosteronismo hiperreninémico familiar o déficit de corticosterona methaloxidasa tipo I es un trastorno de herencia autosómica recesiva localizado en el gen CYP11B2. Se caracteriza por un déficit de la enzima 18-oxidasa que transforma la 18-hidroxycorticosterona en aldosterona, produciendo hipoaldosteronismo aislado. Se estima una prevalencia baja 1/100.000 recién nacidos vivos. Se manifiesta de forma precoz con cuadros de deshidratación, fallo de medro o fiebre intermitente. Los niveles de Na, K, Aldosterona y renina orientan al diagnóstico, siendo necesaria para la confirmación medir los niveles enzimáticos y detectar la mutación genética que define el subtipo de la enfermedad.

**Caso clínico:** Recién nacido de 18 días de vida remitido desde atención primaria por fallo de medro y sospecha de ITU. Como antecedentes, embarazo controlado, diabetes



gestacional e hipotiroidismo materno gestacional. Parto, periparto y período neonatal inmediato normal. Lactancia mixta. Se confirma ITU por E.Coli tratado con tratamiento antibiótico. Analíticamente destaca Na:117 mmol/L y K: 7,3 mmol/L. Resuelta la infección permanecen alterados estos parámetros por lo que se descarta hipoaldosteronismo transitorio secundario a la ITU. Se realiza estudio hormonal para descartar hiperplasia suprarrenal congénita u otro trastorno suprarrenal. Cribado neonatal normal. Se evidencian niveles de aldosterona disminuidos (37 pg/mL) con una actividad renina plasmática muy elevada (18.1 ng/ml/h). 17OHPregesterona y Cortisol basal en límites normales, Testosterona y Delta-4-Androstendiona ligeramente elevadas. 18-OH-corticosterona y corticosterona en límites inferiores de la normalidad. Hormonas tiroideas: normales. RMN cerebral y suprarrenal normal, se aprecia imagen sugerente de hemangioma hepático. Se solicita estudio del gen CYP11B2 al hipoaldeosteronismo hiperreninémico familiar tipo I, pendiente de resultados. Ante la sospecha de insuficiencia suprarrenal se inicia tratamiento con Fludrocortisona oral (máximo 200 mcrg/día) como tratamiento sustitutivo e hidrocortisona oral (15 mg/ m2/día) hasta estabilización inicial. Buena evolución con ganancia ponderal, y normalización de niveles de Na y K, tras suplementos de ClNa (7 mEq/L) y tratamiento de la hiperpotasemia, sin repercusión en ECG ni hemodinámica. Tensión arterial elevada puntualmente tras la introducción de fludrocortisona. Al alta tratamiento con ClNa, Fludrocortisona 100 mcrg/día, hidrocortisona en pauta descendente y hierro oral por anemia.

**Conclusiones:** Ante un trastorno iónico neonatal es primordial descartar hiperplasia suprarrenal congénita por la gravedad asociada. El hipoaldosteronismo hiperreninémico es una patología infrecuente que puede presentarse en el este período fundamentalmente como deshidratación con pérdida salina o fallo de medro. El tratamiento es sustitutivo, tanto iónico como hormonal. El pronóstico es bueno, corrigiéndose parcialmente el déficit salino con la edad.

#### P254

##### Hipocalcemia: una presentación similar con un diagnóstico complejo

M.<sup>a</sup> del Mar Fernández Martínez, Mercedes Ibáñez Alcalde, José Luis Gómez Llorente, Jerónimo Momblan de Cabo, Irene Alías Hernández, Antonio Bonillo Perales *Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería*

La hipocalcemia es un proceso infrecuente en la edad pediátrica, aunque los casos de sintomatología son una emergencia endocrinológica. La clínica puede ser muy variada desde un cuadro asintomático hasta ser muy florido. Se exponen tres casos clínicos que presentan hipocalcemia severas pero se encuadran en etiologías muy diferentes.

Se presentan dos casos clínicos de inicio similar, con aparición brusca de mioclonías palpebrales, disartria, parestesias en miembros superiores, manos en comadrón y asimetría de la marcha. El primer caso se trata

de un paciente varón de 13 años de origen pakistaní. Destaca en la anamnesis una inadecuada alimentación, basada en bebidas gaseosas e hidratos de carbono. Presenta calcemia de 5,5 mg/dl, se corrige con gluconato cálcico al 10% a 0,5 ml/Kg iv. Se evidencian niveles de fósforo normales (4,43 mg/dl), PTH elevada (409 pg/ml), y cifras de vitamina D disminuidas (4 ng/ml). No presenta alteraciones electrocardiográficas. Inicia suplementación de calcio 40-80 mg/día y vitamina D 6000 unidades/día. Presentando una evolución favorable.

El segundo caso se trata de una paciente de 10 años que consulta por la clínica referida. En la analítica presenta hipocalcemia severa de 5,06 mg/dl, alargamiento del Qtc (0,52), que se corrigen tras la administración iv de gluconato cálcico al 10%. En el estudio destaca hiperfosforemia (9,18mg/dl), PTH elevada (452 pg/ml), pero al mismo tiempo presenta déficit vitamina D (6,28ng/ml). Inicia tratamiento con vitamina D y calcio. Siendo dada de alta con el diagnóstico de sospecha de pseudohipoparatiroidismo.

El tercer caso se trata de una lactante de 7 meses que presenta hipotiroidismo, osteomas cutis en abdomen, lesiones de osteopenia en las radiografías, hipocalcemia de 6,8 mg/dl, PTH 794, hiperfosforemia. Se realiza biopsia de piel y musculo siendo dignosticas de Osteodistrofia hereditaria de Albright.

Los casos de hipocalcemia pueden ser muy variados. En un primer momento se debe corregir la situación deficitaria de calcio y posteriormente realizar el diagnóstico diferencial exhaustivo. La dificultad de este radica en la etiopatogenia tan diversa, pudiendo deberse desde un déficit o resistencia a la PTH, un fallo renal, hipomagnesemia, déficit de vitamina D, ingesta de fármacos o incluso unos hábitos de vida inadecuados. Así pues, puede ser la expresión clínica de muchas entidades por lo que el diagnóstico diferencial es importante y en ocasiones de gran complejidad.

#### P255

##### Importancia de la resonancia magnética cardiaca en el diagnóstico precoz de patología aórtica en el síndrome de Turner

Elisa M.<sup>a</sup> Gutiérrez Moreno, M.<sup>a</sup> Luisa Sanz Calvo, Leonor García Sánchez, M.<sup>a</sup> Nieves Domínguez Garrido, Teresa Gavela Pérez, Leandro Soriano Guillén *Fundación Jiménez Díaz, Madrid*

**Introducción:** El síndrome de Turner (ST), afecta aproximadamente a 1/2500 recién nacidas vivas. Aunque fenotípicamente se caracteriza por talla baja y fallo gonadal primario puede existir afectación de otros aparatos, siendo la patología cardiovascular congénita la causa principal de morbi-mortalidad.

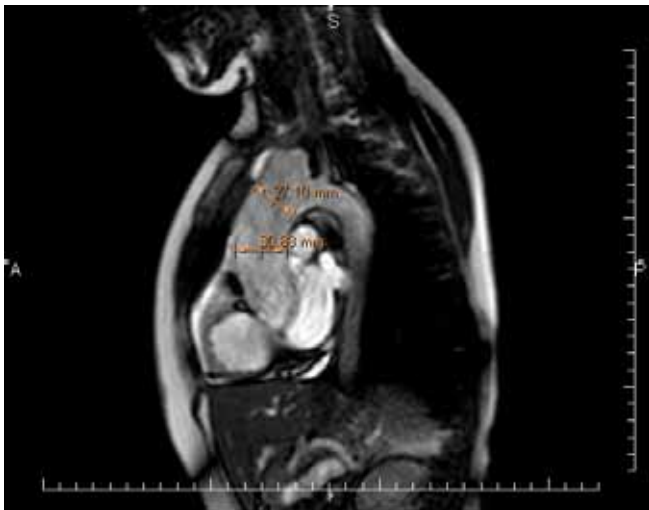
Estudios epidemiológicos recientes demuestran que el ST presenta una incidencia de disección aórtica mayor que la población normal y de presentación más temprana, destacando como principales factores de riesgo la cardiopatía congénita previa, especialmente válvula aórtica bicúspide, HTA y embarazo.

La RM torácica aporta la detección precoz de alteraciones del cayado aórtico y aorta descendente, que pueden

pasar desapercibidas en la ecocardiografía. Así, *Bond-et a* ha propuesto unos parámetros para el diagnóstico precoz de dilatación aórtica mediante RM torácica: índice ASI, que relaciona el diámetro de la aorta ascendente con la superficie corporal y cociente aorta ascendente/aorta descendente (AA/AD), estableciendo puntos de corte p 95 (ASI > 2 cm/m<sup>2</sup> y ratio AA/AD > 1,5) y p99 (ASI > 2,5 cm/m<sup>2</sup> y ratio AA/AD > 2).

**Caso clínico:** Adolescente diagnosticada de síndrome de Turner (cariotipo 45, X0) con 12 años-10 meses en contexto de talla baja (-2,5 SDS), velocidad de crecimiento Se realizó ecocardiograma inicial con 13 años, diagnosticando una válvula aórtica bicúspide (VAB) con estenosis leve. Un año después, se evidencia HTA. En ese momento, se repite ecocardiograma, añadiéndose el diagnóstico de ligera elongación de raíz de aorta.

**Figura 1. Diámetro aórtico ascendente de 3,088 cm**



**Figura 2. Diámetro de aorta descendente torácica de 1,692 cm.**



Ante la presencia de HTA y la sospecha de anomalía de la raíz de aorta, se realiza RM cardiaca con 14,5 años, objetivando: diámetro aórtico ascendente de 3,088 cm (figura

1) y descendente de 1,69 cm (figura 2). Seguidamente, se cálculo el índice ASI que fue de 2,13 cm/m<sup>2</sup> (p95-99) y cociente AA/AD que fue de 1,82 (p95-99).

Con el diagnóstico de dilatación aórtica y la presencia de otros factores de riesgo (sobrepeso, HTA y VAB), se inicia terapia con un antagonista de los receptores de angiotensina (ARA II) normalizándose la TA en 3 meses. Tras 6 meses de seguimiento e instauración de recomendaciones higiénico-dietéticas y deportivas normalizó el IMC.

### Conclusiones:

- Debería promoverse el uso de RM cardiaca, como complemento al ecocardiograma, para el diagnóstico precoz de patología aórtica en pacientes con Síndrome de Turner, al menos, desde la adolescencia.
- Sería razonable iniciar tratamiento con ARAII en pacientes con síndrome de Turner con dilatación aórtica confirmada (ASI p > 95) que presentan otros factores de riesgo.

### P256

#### Macroorquidismo y litiasis testicular: una rara asociación

Laura Gutiérrez Pascual, Natalia Rivero Jiménez, Begoña Huete Hernani, Ángel Aragonés, Ricardo Gracia Bouthelie, Isabel González Casado  
Hospital Universitario La Paz, Madrid. Complejo Hospitalario de Toledo, Toledo

**Introducción:** La microlitiasis testicular es una entidad poco frecuente caracterizada por la formación de microcalcificaciones en los túbulos seminíferos de etiología aún no aclarada. El macroorquidismo, por otro lado, se ha asociado en la edad pediátrica con patologías como hiperplasia adrenal congénita con restos adrenales testiculares, déficit de aromatasa o hipotiroidismo primario, entre otras.

**Resumen:** Presentamos un paciente varón que a los siete años y medio de edad comienza con pubarquia y aumento de tamaño testicular con horizontalización del teste derecho. Tiene una hermana con antecedente de pubertad precoz a los ocho años de edad, sin otros antecedentes familiares ni personales de interés. Ante la sospecha de pubertad precoz se realiza el siguiente estudio: edad ósea adelantada de diez años y seis meses; gonadotropinas basales y tras estímulo con LH-RH prepuberales, testosterona y resto de andrógenos en rango normal; alfafeto proteína, βHCG y CEA normales; ecografía testicular con múltiples microlitiasis sin otras alteraciones; RMN área selar sin hallazgos patológicos. Presentaba testes en ascensor por lo que se realiza orquidopexia bilateral, tomándose biopsia intraoperatoria de ambos testículos. En la anatomía patológica se objetiva ectasia tubular secundaria a microlitiasis sin células atípicas ni tumorales. En los siguientes 24 meses se produce un aumento progresivo del tamaño testicular, hasta 25 cc, sin desarrollo del resto de caracteres sexuales secundarios y con estudio hormonal prepuberal. Son de consistencia dura y con pequeñas induraciones palpables de forma generalizada, sin otras alteraciones ecográficas que una microlitiasis bi-

lateral difusa. Se han analizado varios genes implicados en disgenesia gonadal (DHH, DMRT1, SRY, NROB1) y en el déficit de aromatas (SRD5A2), sin hallarse ninguna alteración; y está pendiente el resultado del GNAS, implicado en el síndrome de Mc Cune-Albright.

**Comentarios:** La microlitiasis testicular es una entidad poco frecuente que no suele producir macroorquidismo, siendo una causa muy rara del mismo. Ante un aumento de tamaño testicular en un niño en edad prepuberal hay que descartar en primer lugar una pubertad precoz. Una vez hecho esto consideraríamos las diferentes posibilidades etiológicas del macroorquidismo, que engloban las mencionadas arriba además de las causas infiltrativas (tumores, leucemias...), y síndromes genéticos como el X frágil o el de Mc Cune-Albright. No se conoce exactamente la etiología de estas microlitiasis ni su asociación a procesos malignos, y no existen guías de seguimiento establecidas en estos pacientes. En este caso se están realizando controles clínicos, analíticos y ecográficos cada seis meses.

#### P257

##### Microcarcinoma medular de tiroides en paciente de seis años portador de mutación del protooncogen Ret

Lorena Hidalgo García, José Antonio Porras Cantarero, Antonio Javier González Martínez, M.<sup>a</sup> Ángeles Palacios Soria, M.<sup>a</sup> Celeste Pedregal Solano, Emilio José García García

*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** El carcinoma medular de tiroides (CMT) es una neoplasia poco frecuente en la infancia (5-10% de las neoplasias tiroideas malignas) y se manifiesta principalmente en el contexto de síndromes de neoplasia endocrina múltiple tipo 2 (MEN 2), con herencia autosómica dominante y con una penetrancia del 100%. El MEN tipo 2 se clasifica en MEN 2 A o síndrome de Sipple caracterizado por la triada de CMT (100%), feocromocitoma (50%) e hiperparatiroidismo primario (20%); y MEN 2 B que asocia CMT (100%), feocromocitoma (50%) y neuromas cutáneo-mucosos y gastrointestinales (90%) junto con rasgos marfanoides. Se han descrito casos de CMT familiar, no asociado a otras endocrinopatías pero son menos frecuentes.

Ambos, se asocian a mutaciones del protooncogen RET, siendo la más frecuente la localizada en el exón 11, codón 634.

**Caso clínico:** Varón de seis años de edad, sin antecedentes personales de interés, con antecedentes familiares en rama materna de MEN 2A:

- Bisabuela materna: CMT a los 69 años de edad. No feocromocitoma, No hiperparatiroidismo.
- Abuela materna: Feocromocitoma suprarrenal bilateral. CMT multicéntrico con tiroiditis de Hashimoto y metástasis ganglionares. No hiperparatiroidismo.
- Madre: Tiroidectomía profiláctica con estudio anatomopatológico normal. No feocromocitoma. No hiperparatiroidismo.

- Tía materna: Tiroidectomía profiláctica a los siete años de edad. Anatomía patológica: microcarcinoma medular de tiroides. Feocromocitoma bilateral con 20 años de edad.

Dados los antecedentes familiares se realiza estudio genético, detectándose mutación del protooncogen RET por lo que se decide realización de tiroidectomía total profiláctica a los seis años de edad.

En el estudio anatomopatológico se detecta microcarcinoma medular bifocal intratiroideo (0.3 cm de diámetro mayor) e hiperplasia difusa y nodular de células C. Estadaje Tis de la TNM.

En la pieza quirúrgica se incluyen 2 glándulas paratiroides normales.

En estudios de laboratorio niveles de calcitonina indetectables, Antígeno carcinoembrionario 1,2ng/ml, catecolaminas, metanefrinas, ácido vanilmandélico y homovalínico normales.

Como consecuencia, el paciente presenta un hipoparatiroidismo postquirúrgico transitorio que precisa aporte de calcitriol hasta normalización de la calcemia, y un hipotiroidismo yatrogénico con necesidad de suplementación permanente con levotiroxina.

**Conclusiones:** A pesar de la escasa frecuencia del CMT en la edad pediátrica, se han descrito casos en edades precoces (menores de 1 año), asociados MEN, principalmente MEN 2A, siendo la primera manifestación y pudiendo tener un comportamiento agresivo con metástasis frecuentes.

El estudio genético para detectar mutaciones en el protooncogen RET es fundamental en estos casos, estando indicada la realización de tiroidectomía profiláctica de forma precoz. Esta supone el único tratamiento curativo y presenta una baja incidencia de complicaciones.

#### P258

##### Prevalencia del diagnóstico de enfermedades autoinmunes asociadas a diabetes tipo I

María Sanz Fernández, Elena Díaz Velázquez, M.<sup>a</sup> Pilar Pérez Segura, M.<sup>a</sup> José Rivero Martín, M.<sup>a</sup> José Alcázar Villar, Constanza Navarro Moreno  
*Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid*

**Introducción y objetivos:** La diabetes tipo 1 (DM1) es una de las enfermedades crónicas más frecuentes de la infancia. En ella intervienen factores inmunes, genéticos y medioambientales. La alteración inmune subyacente a la DM1 favorece el desarrollo de otras enfermedades autoinmunes (AI), siendo la enfermedad tiroidea (ET) y la enfermedad celíaca (EC), los trastornos AI más frecuentes asociados.

El objetivo de este estudio es determinar la prevalencia de enfermedades autoinmunes (AI) en niños con DM1.

**Métodos:** Estudio descriptivo de los 52 pacientes con DM1 seguidos en nuestro centro. Se les realiza según protocolo, cribado de EC y ET al debut de la diabetes y luego anualmente. Se determina analíticamente la existencia de anticuerpos antitransglutaminasa y antiendomi-

sio para la EC y la tirotropina, tiroxina libre y anticuerpos antiperoxidasa para la ET.

**Resultados:** El 66% eran varones. La edad media de debut de DM1 fue  $93,83 \pm 44,32$  meses, siendo más precoz en las mujeres ( $86,89 \pm 38,50$  meses) frente a los varones ( $97,50 \pm 47,25$  meses). Respecto a los antecedentes familiares, el 21,2% de los diabéticos tenían familiares con DM1 y el 51,9% con DM2.

El 15,7% de los diabéticos presentan algún tipo de patología autoinmune asociada, siendo la EC la patología más frecuente (62,5%) seguida del hipotiroidismo autoinmune (37,5%). La prevalencia de EC en nuestra serie es 9,6% y la de hipotiroidismo 5,7%.

En el grupo de pacientes diabéticos con EC, las edades medias de debut de la DM fue de  $111,80 \pm 14,29$  meses y de EC de  $106,8 \pm 34,54$  meses. De los 5 pacientes con EC y DM1, en dos de ellos apareció antes la EC que la DM1, mientras que en los otros 3 la EC se diagnosticó después, siendo el tiempo medio entre ambas 34 meses.

En cuanto a la ET, se detectó hipotiroidismo AI en 3 de los 52 diabéticos, siendo el diagnóstico de ambas enfermedades simultáneo, con una edad media de  $124,3 \pm 14,24$  meses.

**Conclusiones:** Encontramos una alta prevalencia de EC e hipotiroidismo en nuestra población con DM1, equiparable a la encontrada en la bibliografía (1-10%). Estos datos respaldan la recomendación de realizar un cribado sistemático en todos los pacientes con DM1, ya que la detección precoz de enfermedades AI, puede prevenir complicaciones y mejorar la evolución de la enfermedad diabética. Esto hace necesario la utilización de protocolos de seguimiento estandarizados para garantizar una mejor atención sanitaria a los niños y adolescentes.

## P259

### Pubertad precoz central y síndrome de Bobble Head Doll (SBHD): a propósito de un caso

Rebeca Martín Fernández, Jesús González de Buitrago Amigo, Amparo López Lafuente, Patricia Barros García, Ana Izquierdo Martín, Valentín Carretero Díaz  
*Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres*

Se entiende por pubertad precoz (PP) la aparición de caracteres sexuales secundarios a una edad no fisiológica (menor de 8 años en niñas, 9 en niños). Puede ser central, periférica o combinada. La PP central es más frecuente en el sexo femenino, raramente secundaria a patología del sistema nervioso central, como ocurre en el síndrome SBHD, el cual se caracteriza por movimientos cefálicos (2-3 Hz) involuntarios, continuos o episódicos, generalmente de aseveración, que el paciente puede controlar voluntariamente si concentra su atención o fija la mirada, cuya existencia es debida a patología del tercer ventrículo. El diagnóstico se establece por la clínica, estudios hormonales y pruebas de imagen.

**Caso clínico:** Niña de seis años y cuatro meses, derivada desde la consulta de neuropediatría por telarquia bilateral

de 6-7 meses de evolución. No pubarquia ni axilarquia. La familia no ha apreciado aceleración del crecimiento, pero en las medidas auxológicas de la consulta de Neuropediatría se objetiva velocidad de crecimiento de 8,14 cm/año. No flujo vaginal. No medicada. Antecedentes personales: Diagnosticada del Síndrome de Bobble head doll secundario a quiste aracnoideo supraselar del III ventrículo, intervenido hace un año (tamaño en IRM al diagnóstico: 6,5-5,6-4,5cm), resto sin interés. Antecedentes familiares de desarrollo puberal normal. EF: Antropometría P97, Tanner III (T3, P1, Aa), resto de exploración normal. PC: hemograma, bioquímica, función tiroidea, cortisol, prolactina, IGF I, IGFBP-3 normales. Test de LHRH: FSH basal 4,3 mUI/ml, FSH pico 9,8 mUI/ml, LH basal 3 mUI/ml, LH pico 25,96 mUI/ml. 17-beta estradiol: 25,63 pg/ml. Edad ósea: 7 años y 6 meses para edad cronológica 6 años, 4 meses. Ecografía pélvica: útero normal para la edad. Folículos de 1-1,5 cm en ovario izquierdo, de 5 mm en derecho. IRM cerebral: reducción del quiste de III ventrículo a 4,2-2,5-4,5cm. Ante la sospecha de pubertad precoz central secundaria, se inicia tratamiento con análogos de GNRH, con buena respuesta. Actualmente velocidad de crecimiento 6 cm/año, con regresión de telarquia. Conclusiones: La determinación de la causa de pubertad precoz es clave para el tratamiento. Dada la posibilidad de alteraciones endocrinológicas en pacientes con SBHD, es importante su seguimiento para poder detectar precozmente datos clínicos sugerentes de PP con el fin de iniciar tratamiento.

## P260

### Pubertad precoz periférica por exposición inadvertida a testosterona

José David Martínez-Pajares, Olga Díaz-Morales, Juan Carlos Ramos-Díaz, Juan Trigo-Moreno, Mariano Miranda-Valdivieso, Enrique Fernández-Gómez  
*Hospital de Antequera, Málaga*

**Introducción:** La pubertad precoz periférica debida a esteroides sexuales exógenos es rara y ha sido escasamente publicada. Presentamos el caso de un niño de 18 meses que desarrolló caracteres sexuales debido a la exposición secundaria inadvertida a un gel de testosterona.

**Resumen:** Niño de 18 meses que presenta clínica de varios meses de evolución caracterizada por el desarrollo de caracteres sexuales isosexuales (alargamiento del pene, aparición de vello púbico, escroto laxo y pigmentado), hipercrecimiento, musculación, y erecciones matutinas. Sin embargo, los testículos eran prepuberales y no existían otros caracteres sexuales secundarios. Como antecedentes destacaba que había sido concebido mediante inseminación artificial debido a esterilidad paterna por un síndrome de Klinefelter, y negaba ingesta de ningún medicamento. La edad ósea era de 1 año y 3 meses. El estudio hormonal basal y tras estímulo con ACTH mostró valores normales de FSH/LH, b-HCG, ACTH, androstendiona, dehidroepiandrosterona-sulfato, 17-hidroxiprogesterona, estradiol, progesterona, cortisol, aldosterona, TSH y tiroxina, mientras que se detectaron valores muy

elevados de testosterona para la edad del paciente en ambas determinaciones (120 y 180 ng/dl). Los estudios de imagen realizados (TC con contraste intravenoso cerebral y abdomino-pélvica, y ecografía testicular) no hallaron tumores secretores de testosterona. Finalmente, y tras varias entrevistas, el padre informó que se encontraba en tratamiento sustitutivo con un gel tópico de testosterona desde hacía más de 10 años, el cual se aplicaba sin mantener las precauciones recomendadas. Además, la madre se encontraba en estudio por amenorrea e hirsutismo de larga evolución. Tras 4 meses del cambio de preparado los valores de testosterona volvieron a valores prepuberales y se evidenció un claro retroceso de los signos sexuales, aunque no una total desaparición.

**Comentarios:** Ante un caso de pubertad precoz periférica debemos buscar una causa orgánica, sobre todo HSC y tumores secretores, aunque en los últimos años está aumentando el número de casos secundarios a la exposición a andrógenos exógenos debido al mayor uso de preparados de administración tópica entre la población masculina, tanto con fines médicos como vigorizantes deportivos o sexuales. El pediatra debe conocer la existencia de estos compuestos y sus posibles consecuencias, y preguntar de forma específica sobre su uso cuando se enfrente a un caso de pubertad precoz periférica para evitar estudios innecesarios.

#### P261

##### **Síndrome de Mauriac en pacientes afectos de diabetes mellitus tipo I de larga evolución y con mal control metabólico; revisión de cuatro casos clínicos**

Beatriz Valle del Barrio, Ariadna Campos Martorell, M.<sup>a</sup> Ángeles Albisu Aparicio, Miquel Gussinyé Canadell, Diego Yeste Fernández, Antonio Carrascosa Lezcano  
*Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona*

**Fundamento y objetivos:** Se ha descrito en pacientes afectos de diabetes mellitus tipo I (DMI) con mal control metabólico, hepatomegalia por depósito de glucógeno intrahepático e hipertransaminemia. Si estos pacientes asocian dislipemia, rasgos cushingoides y retraso del crecimiento o del desarrollo podemos hablar de Síndrome de Mauriac (SM). En las últimas décadas con las pautas intensivas con nuevas y mejores insulinas, este síndrome se ha convertido en una rareza. La importancia de este cuadro radica en que constituye la causa más frecuente de disfunción hepática en niños con DMI y que es reversible mediante la optimización de la insulinoterapia. El objetivo de este trabajo es presentar cuatro pacientes visitados en nuestro hospital en los últimos diez años, con criterios diagnósticos de SM, describir sus características clínicas, metabólicas, analíticas y las complicaciones.

**Material y métodos:** Presentamos a cuatro adolescentes (dos mujeres y dos varones) con DMI de larga evolución y mal control metabólico, de edades comprendidas entre los 13 y los 14 años, que presentaron hepatomegalia, hipertransaminemia y dislipemia con funcionalismo hepático normal. En uno se diagnosticó pancreatitis leve.

Todos ellos presentaron retraso de crecimiento, uno de ellos muy severo y otro hipogonadismo hipogonadotropo. Tres de los cuatro pacientes ingresaron en el servicio de urgencias por descompensación metabólica (dos presentaron cetosis y uno cetoacidosis) siendo el cuarto paciente remitido directamente a la consulta de endocrinología. En todos los casos la hemoglobina glucosilada al ingreso fue superior a 9% y las ecografías hepáticas objetivaron aumento del tamaño hepático con alteración de la ecogenicidad sugestiva de acumulación de glucógeno intrahepático.

Los cuatro pacientes presentaron una correcta evolución clínica tras la optimización de la insulinoterapia.

#### **Conclusiones:**

- El SM constituye una entidad infrecuente. El diagnóstico debe considerarse en pacientes con DMI con mal control metabólico que asocien hepatomegalia por acumulo de glucógeno intrahepático, hipertransaminemia, dislipemia, rasgos cushingoides y retraso del crecimiento o hipogonadismo.
- Con las pautas intensivas de insulinoterapia, que permiten un mejor control metabólico, el diagnóstico de SM es poco frecuente.
- Tras la optimización de la insulinoterapia, la mayoría de pacientes presentan buena evolución con reversibilidad de las alteraciones analíticas y ecográficas.

#### P262

##### **Síndrome de resistencia a hormonas tiroideas en una paciente con hemihipertrofia y mutación r438h del gen del receptor beta de hormonas tiroideas**

Roberto Corral Merino, Miguel Ángel Matamala Morillo, Patricia Rodríguez Campoy, Antonio Segado Arenas, Alfonso M.<sup>a</sup> Lechuga Sancho, José Luis Lechuga Campoy  
*Hospital Universitario Puerta del Mar, Universidad de Cádiz, Cádiz*

**Introducción:** El Síndrome de Resistencia a Hormonas Tiroideas (SRHT) se caracteriza por una respuesta reducida a la acción de las hormonas tiroideas en los tejidos diana, a pesar de unos niveles normales o elevados de hormona circulante. Se transmite generalmente de manera autosómica dominante, producida, en un 85 % de los casos, por mutaciones en el gen que codifica el receptor de la hormona tiroidea, (el gen TBHR). El hallazgo esencial es la presencia de niveles altos de T4 libre y T3 libre en presencia de niveles normales o elevados de TSH. El diagnóstico definitivo se confirma mediante el estudio molecular del gen TBHR. La presentación clínica es muy variable.

**Resumen del caso:** Presentamos el caso de una niña de 8 años enviada a consulta por hemihipertrofia izquierda (de miembro superior y riñón izquierdos), asintomática. En estudios realizados destaca FT4 2.62 ng/dl (0.93 - 1.7) y TSH 12.02 µUI/ml (0.27 - 4.2), con anticuerpos antitiroideos negativos (antiperoxidasa, antitiroglobulina y anti receptor de TSH). Ecografía cervical (normal y en posterior bocio difuso) y RMN craneal, normal. Debido a

ello, se sospechó SRHT, confirmándose posteriormente tras la identificación de una mutación en el exón 10 de la paciente, con alteración del R438H del gen TBHR.

**Conclusiones:** El análisis de la mutación de dicho gen ayudó al diagnóstico definitivo de SRHT, si bien no justificó la presencia de hemihipertrofia.

## P263

### Síndrome de Turner. Expresividad fenotípica y respuesta al tratamiento

José González González, Óscar M.<sup>a</sup> López Moreira, Inmaculada Juguera Rodríguez, Susana Bernal Cerrato, José Antonio Bermúdez de la Vega  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla*

**Introducción:** El síndrome de Turner (ST) se caracteriza por una ausencia parcial o total de un cromosoma X que conlleva una disgenesia gonadal y un fenotipo característico, entre los que destaca la talla baja.

**Objetivos:** Análisis de parámetros clínicos y auxológicos así como las características del seguimiento y tratamiento con GH y la respuesta a éste.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de 24 pacientes seguidas en nuestro Hospital con diagnóstico genético de ST y que en 2011 presentaron una edad ósea  $\geq 15$  años. Fueron excluidas del estudio todas las pacientes que estuvieran recibiendo en la actualidad tratamiento con GH, así como aquellas que realizaron menos de 6 meses de tratamiento.

**Resultados:** El 100% de las pacientes revisadas presentó talla baja e hipogonadismo hipergonadotropo, seguido de paladar ojival (83%), alteraciones torácicas y del cuello (75%), deformidad auricular (58%) y cúbito valgo (58%). El 50% de los pacientes presentaron otitis de repetición. Otros hallazgos característicos de este síndrome como ptosis palpebral, linfedema neonatal, nevus pigmentados o alteraciones cardiovasculares presentaron una incidencia de entre el 30 y 40%.

Se encontró una monosomía completa en el 42% de los pacientes, siendo el resto mosaicismos; de los que el más frecuente fue el 45X/46XX (33%), seguido de 45X/46Xi (Xq). No se apreció correlación entre fenotipo y genotipo. Se registró una talla al inicio del tratamiento de  $121'3 \pm 14'1$  cm, con una talla proyectada de  $145'3 \pm 4$  (-1'96 DS). Se administró tratamiento con GH recombinante durante una media de 7'2 años, a una dosis en el primer año de  $0.042 \pm 0'005$  mg/kg/día. La edad media de estrogenización fue de 13'07 años. Se obtuvo una talla adulta de  $151'07 \pm 2'7$  cm (-1'23 DS), con un incremento con respecto a talla proyectada de  $5'75 \pm 3$  cm (+0'73 DS).

**Conclusiones:** En nuestro estudio se ha observado que el ST tiene una expresividad fenotípica muy variable no correlacionada con el cariotipo, siendo el hallazgo más frecuente la talla baja.

Dependiendo de la dosis usada, tiempo de tratamiento y edad de estrogenización, la terapia con GH puede conseguir una talla final  $\geq 150$  cm., lo cual coincide con la literatura revisada.

## P264

### Síndrome poliglandular autoinmune tipo II

Jessica Martens, Ariadna Campos Martorell, M.<sup>a</sup> Ángeles Albisu Aparicio, Antonio Carrascosa Lezcagno, Miquel Gussinyé Canadell, Diego Yeste Fernández  
*Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona*

Niño de seis años derivado por pérdida de peso, exoftalmos bilateral, bocio y taquicardia. En analítica destaca TSH  $< 0,004$  mU/l, T4L  $3,93$  ng/dl, TSI  $20,6$  UI/l y Ac.anti-TPO  $1495$  UI/mL. Ecografía tiroidea es compatible con Enfermedad de Graves (EG). Presenta reacción alérgica a antitiroideos (metimazol y propiltiouracilo) por lo que se realiza radioablación.

Al mes de la ablación se inicia tratamiento con levotiroxina. Acude a Urgencias por astenia, vómitos y somnolencia. En analítica destaca TSH  $65.9$  mU/L, T4L  $8.16$  pmol/L e hiponatremia severa ( $131$  mmol/L). Se detecta pérdida de Na en orina.

Se realiza diagnóstico diferencial de hiponatremia entre SIADH, Síndrome Pierde Sal y como consecuencia del hipotiroidismo. Se aumenta la dosis de levotiroxina y se administran aportes de sodio hasta natremia de  $132$  mmol/L. A la semana reaparece la clínica. En esta ocasión, las hormonas tiroideas son normales y la natremia es  $130$  mmol/L.

En la exploración física destaca hiperpigmentación generalizada. Se sospecha Enfermedad de Addison (EA), que se confirma al encontrar cortisol  $< 0.2$  mcg/dL y ACTH  $> 1250$  pg/mL. Se inicia tratamiento con fludrocortisona e hidrocortisona.

Ante el diagnóstico de EG y EA se piensa en la existencia de un Síndrome Poliglandular Autoinmune tipo II (SPAII). Se realiza estudio de anticuerpos, resultando positivos los Ac.anti-cápsula suprarrenal, y los Ac anti-pancreáticos. Para descartar una Diabetes Mellitus tipo I (DMI), se monitoriza la glucosa intersticial durante 4 días, que muestra unos valores de glucemia pre y postprandial normales. Entre los antecedentes familiares, existen casos de hipotiroidismo e hipertiroidismo autoinmune, de debut en la edad adulta.

El SPAII es un diagnóstico raro en pediatría. Incidencia en adultos es 1:20.000 y debuta entre 3<sup>a</sup>-4<sup>a</sup> década. La herencia es poligénica, autosómica dominante y penetrancia incompleta. El órgano más frecuentemente afectado es el tiroides (70-75%), seguido del páncreas (50-60%) y la suprarrenal (40%). La primera enfermedad suele ser DMI y existe un intervalo largo de tiempo entre el debut de una enfermedad y otra. La relevancia del caso radica en la edad de presentación, el poco intervalo de tiempo entre el debut de la EG y la EA (4 meses) y el orden de aparición de las enfermedades autoinmunes.

## SÁBADO 2 DE JUNIO, 09:00-11:05 h. ÁREA PÓSTER 1

### PEDIATRÍA HOSPITALARIA

**Moderador:** Ana M.<sup>a</sup> Pérez Benito. *Corporación Universitaria Parc Taulí, Barcelona*

#### P265

##### Calcificación arterial generalizada de la infancia

Sabela Fariña Nogueira, Antía Melba González Fernández, Lourdes Loidi, Marta Gil Calvo, Sabela Martínez Soto, Manuel López Rivas

*Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña*

**Introducción y objetivo:** La calcificación arterial generalizada de la infancia (GACI) es una entidad rara, autosómico recesiva, cuya base histológica son calcificaciones a nivel de lámina elástica interna y proliferación fibrótica en la íntima arterial, originando estenosis de diversas arterias. La mayoría de los pacientes fallecen en el período neonatal o en los primeros meses de vida y los que sobreviven presentan HTA, fallo cardíaco congestivo e isquemia miocárdica. El 75 % de casos con GACI presentan mutación en el gen ENPP1 y recientemente se ha descrito un pequeño número de pacientes con mutaciones en el gen ABCC6.

El objetivo es presentar un paciente diagnosticado tardíamente, que debutó con HTA y fallo cardíaco y en el que se identificó heterocigosidad compuesta en el gen ABCC6.

**Caso clínico:** Varón de tres años, que ingresa por malnutrición severa, retraso psicomotor y del lenguaje. Antecedentes personales: Pretérmino, polihidramnios y bajo peso al nacimiento. Retraso de los ítems de desarrollo psicomotor. En la exploración física presenta buen aspecto, rasgos dismórficos leves y escasísimo panículo adiposo. La auscultación cardiopulmonar era normal y no se palpaba hepatomegalia. Constantes vitales normales, excepto TA (180/95. P > 99). De las exploraciones complementarias destaca: renina 2442 uU/ml, actividad renina plasmática > 24.1 ng/ml/h, aldosterona 1035 pg/mL y cociente aldosterona/actividad renina plasmática 4.29. En los estudios de imagen se objetiva cardiomegalia y calcificaciones vasculares esplénicas y pancreáticas. Basados los datos expuestos, y en espera de su confirmación mediante estudio genético de paciente y progenitores, se estableció el diagnóstico de GACI. En los días posteriores al ingreso la situación clínica del niño se deteriora bruscamente por una crisis hipertensiva con disfunción sistólica severa y edema agudo de pulmón. Se recupera progresivamente, tras corrección parcial de la HTA refractaria a tratamiento, precisando desde entonces 6 fármacos para controlar su presión arterial.

El estudio genético confirma mutación del gen ABCC6 (heterocigoto compuesto de las mutaciones: c.1552C > T en alelo materno y c.3421C > T en alelo paterno) y desde entonces recibe también etidronato.

**Comentarios:** El caso descrito presenta como peculiaridades a resaltar: la rareza de la enfermedad, la supervivencia mayor de lo habitual, la presencia de retraso psicomotor (excepcionalmente descrito en esta entidad), la ausencia de calcificaciones vasculares en arterias de grande y mediano calibre, objetivables en estudios de imagen y la mutación genética ABCC6, detectada hasta el momento actual en tan solo 10 pacientes con GACI.

#### P266

##### Características epidemiológicas de la apendicitis aguda en la infancia en nuestro medio

M.<sup>a</sup> de la Cruz González Torroglosa, M.<sup>a</sup> Luisa Ariza Sánchez, Juan Manuel Bartolomé Porro, Santiago Carnicero Fernández, Ángel Louredo Méndez, Jesús M.<sup>a</sup> Andrés de Llano  
*Complejo Asistencial de Palencia, Palencia*

**Introducción:** La apendicitis es una de las patologías quirúrgicas más frecuentes en la edad pediátrica.

**Objetivo:** evaluar las características de los niños que presentan apendicitis aguda en nuestro medio.

**Población y métodos:** Se obtuvieron todos los registros de los niños menores de 15 años ingresados en nuestro Hospital entre los años 1993 y 2010 ambos inclusive. La información clínica se obtuvo del Conjunto Mínimo Básico de datos (CMBD) a través de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE9-MC). La población diana a mitad de periodo correspondía a 20 000 niños. Se realizó un análisis de regresión de Joinpoint para valorar la tendencia a lo largo del tiempo.

**Resultados:** De 36 758 ingresos, 883 correspondieron a apendicitis, lo que supone 24 casos por cada mil ingresos pediátricos. El porcentaje de varones fue del 62% frente al 56% de los ingresos generales ( $p = 0.001$ ). La edad media de los niños con apendicitis fue de  $10,1 \pm 4$  años frente a  $3,4 \pm 4$  años en el grupo general ( $p < 0,001$ ). Se trasladaron 6 casos (0,7%) y 2 solicitaron el alta voluntaria. No hubo ningún fallecimiento. La estancia media en los niños fue de  $4,7 \pm 2,8$  días frente a  $3,2 \pm$

4,9 en el resto de los niños ( $p < 0,001$ ). No se encontraron diferencias por meses ( $p = 0,8$ ). La tasa de apendicitis al año ha sido de  $2,4 \pm 0,4$  casos por cada 1000 niños. Respecto a la tendencia a lo largo de los años, se observa que existen un puntos de ruptura con cambio de tendencia, uno creciente con un porcentaje anual de cambio de 17% (años 1993-1997) y otro estable sin mostrar tendencia (años 1997-2010) ( $p < 0,05$ ).

**Conclusión:** En nuestra provincia, la apendicitis aguda supone un 2,4% niños al año en los menores de 15 años. La edad media son 10 años y la estancia media es de 5 días. En cuanto a su presentación, la tendencia en los últimos 13 años permanece estable.

## P267

### Comparación de dos protocolos para el cuidado de vías periféricas en niños ingresados: estudio piloto

Juan Ignacio Ortuño Sempere, Rosa M.<sup>a</sup> Martínez Carrasco, Rosario Moreno Navarro, Esther Bragado Alcaraz, Francisco José Chicano Marín, Gonzalo Sánchez-Ferragut Rojas.  
*Hospital Universitario Los Arcos del Mar Menor, Murcia*

**Introducción y objetivos:** Uno de los elementos más importante en todo niño ingresado es poder disponer de una vía venosa para administrar tratamientos parenterales. El cuidado de estas vías presenta dificultades que pueden causar la pérdida del acceso venoso, necesiéndose volver a someter a los niños a punciones venosas. El objetivo de este estudio es comparar dos pautas distintas para el mantenimiento de las vías periféricas, determinando con cual la vía tiene una mayor vida media útil, y cual asocia menos complicaciones.

**Material y métodos:** Estudio aleatorizado por bloques de cuatro. Se definió como protocolo A el lavado con suero fisiológico de la vía cada 8 horas, y como protocolo B, la perfusión continua de suero glucosalino 1/5. Se incluyen todos los niños ingresados en planta que precisen acceso venoso, salvo los que ya incluyan una perfusión en su tratamiento. Sólo se consideró la primera vía venosa de cada niño. Para el estudio completo se estimó un tamaño muestral de 180 (90 niños por rama), para una potencia del 90%, aceptando un error de 0.05. En esta comunicación presentamos los resultados del estudio piloto. Para el análisis estadístico utilizamos el programa SPSS 15.0 ©. Las variables cualitativas se analizaron con el test exacto de Fisher y la prueba de la  $\chi^2$ . En las variables continuas se exploró la normalidad con el test de Shapiro-Wilk, usando para el análisis la prueba de la t de Student en las variables normales, y la prueba de la U de Mann-Whitney en las demás. Se recogieron las siguientes variables: edad, sexo, duración de la vía, localización del acceso venoso y el motivo de retirada de la vía.

**Resultados:** En este estudio piloto preliminar se incluyeron 13 pacientes. Seis pacientes entraron en el protocolo de perfusión continua, y siete en el de lavado cada 8 horas. El

grupo de lavado de la vía cada 8 horas presentó una vida media de 83.43 horas, mientras que el grupo de perfusión continua la duración media fue de 22.83, siendo esta diferencia estadísticamente significativa ( $p = 0.033$ ). No observamos diferencias en las otras variables medidas, si bien hay que considerar lo reducido de esta muestra inicial.

**Conclusiones:** Pese a las limitaciones del estudio, estos resultados preliminares muestran que el lavado de la vía cada 8 horas alarga la vida media de la misma, frente a la perfusión continua. Es necesario ampliar la muestra para confirmar este dato, así como para buscar otros puntos de divergencia entre los dos protocolos.

## P268

### Convulsiones secundarias a hiponatremia: análisis retrospectivo

Lucía Ortiz, Andrés Alcaraz, Julie Cayrol, Alfonso Romero, Jorge Lorente, Eva Vierge  
*Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid*

**Introducción y objetivos:** La hiponatremia es una entidad clínica muy frecuente, sin embargo es menos frecuente la encefalopatía hiponatrémica: clínica inespecífica con consecuencias potencialmente muy graves como son las convulsiones y la muerte. Nuestro objetivo es revisar los factores que predisponen a su aparición, la severidad de la hiponatremia durante la convulsión y analizar el manejo hospitalario previo y posterior al episodio, para mejorar el pronóstico de estos pacientes potencialmente graves.

**Métodos:** Análisis descriptivo y retrospectivo. Criterios de inclusión: pacientes en edad pediátrica con crisis hiponatrémicas (CH) comprendidos entre 2006 y 2011. Los pacientes neonatos fueron excluidos. Se recogieron variables como edad, patología de base, motivo de ingreso, clínica asociada a la CH y tratamientos recibidos entre ellos, el tipo de fluidoterapia intravenosa. Se registraron valores de sodio en sangre previos, durante y posteriores al episodio. Los datos se presentaron como medias  $\pm$  DS y porcentajes.

**Resultados:** Se incluyeron 26 niños con media de edad de  $5 \pm 11,8$  años de los cuales el 53,8% fueron varones. En el 66,7% de los casos el motivo de hospitalización fue la CH, el resto de los pacientes ingresaron por otra causa y posteriormente desarrolló CH. Los motivos de ingreso principales fueron: patología del SNC con o sin neurociugía (40,7%), otro tratamiento quirúrgico (4,7%), otras entidades (51,9%).

La natremia media durante los episodios fue de  $120 \pm 0,87$  mmol/L. La media del descenso del sodio en sangre en los niños con mediciones previas a la crisis fue de  $14,83 \pm 1,42$  mmol/L. En 48,1% de los casos se determinó la natriuria, en búsqueda de la causa de la hiponatremia. Sólo el 11,1% recibió NaCl al 3%, un 34,3% recibió aportes adicionales de sodio en la sueroterapia y en un 52% no se administró tratamiento específico para la hiponatremia.



En el momento del episodio el 77,7% de los pacientes recibía sueros hipotónicos (glucosalino 1/5:48,1%; glucosalino 1/3:29,6%). Un 25,9% recibía tratamiento diurético y el 61,5% otros fármacos que potencialmente pueden favorecer la hiponatremia.

Presentaron parada cardio-respiratoria 4 niños, 2 de los cuales fueron finalmente éxitos.

**Conclusiones:** Los resultados remarcan la gravedad de esta entidad clínica, cuyo reconocimiento precoz tiene importancia pronóstica. Independientemente de la causa, el tratamiento de la hiponatremia sintomática debe incluir el NaCl al 3% intravenoso. Asimismo en el paciente hospitalizado la sueroterapia intravenosa debe usarse con precaución, ya que se ha observado una mayor incidencia de casos de CH en pacientes tratados con sueros hipotónicos.

#### P269

##### Displasia renal multiquística; experiencia en un hospital comarcal

Joan Petanas Argemi, Georgina Artigas Corominas, Idoia Hernández Monleón, Rocío Contreras Chacón, Victoria Garriga Farriol, Margarita Catala Puigbo  
*Hospital General de Granollers, Barcelona*

**Introducción y objetivos:** La displasia multiquística es una patología que consiste en la formación de numerosos quistes separados por tejido renal displásico no funcionante. Es 2.5 veces más frecuente en varones, típicamente unilateral y del lado izquierdo y la mayoría involucionan espontáneamente. No obstante, debe realizarse un estrecho seguimiento para evaluar la función renal contralateral, así como la presencia de patología de vías urinarias y/o malformaciones renales o extrarenales asociadas.

El objetivo del estudio es analizar las características y la evolución de los pacientes con este diagnóstico en nuestro centro.

**Métodos:** Estudio observacional descriptivo retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de displasia multiquística controlados por el Servicio de Nefrología Pediátrica de nuestro centro entre Julio de 1985 y Noviembre de 2011. Se recogen los siguientes datos: sexo del paciente, localización de la displasia, función renal, tensión arterial, patología de vías urinarias y la presencia o no de malformaciones asociadas.

**Resultados:** Se han recogido datos de 28 pacientes, dos de los cuales se perdieron durante el seguimiento; 13/28 (46.4%) de los casos son varones y en 15/28 (53.6%) el lado afectado es el izquierdo. Se objetivan malformaciones asociadas en 8/28 (28.6%) de los pacientes estudiados y en el mismo número de pacientes existen antecedentes de patología de la vía urinaria (cistitis o pielonefritis agudas). Todos los casos presentan tensión arterial normal durante el seguimiento. En un paciente se objetiva disminución de la función renal asociada.

#### Conclusiones:

1. Hemos encontrado un menor número de varones que mujeres con este diagnóstico, a diferencia de lo publicado respecto a esta patología.
2. Hemos objetivado una mayor proporción de displasias en riñón izquierdo que en derecho.
3. Más de uno de cada cuatro pacientes presenta infecciones de vías urinarias y/o malformaciones asociadas.
4. La afectación de la función renal es infrecuente, porque en la mayoría de los casos el riñón contralateral está sano.

#### P270

##### Dolor torácico como manifestación de esofagitis herpética en niño inmunocompetente

María Pavía Lafuente, Ane Zurutuza Bengoa, amara Intxausti Apraiz, Izaskun Anguiano San Juan, Francisco Javier Humayor Yañez, Ainhoa Gondra Sangroniz  
*Hospital de Basurto, Vizcaya*

**Introducción:** La esofagitis herpética (EH) es una causa de esofagitis ampliamente documentada en pacientes inmunodeprimidos siendo poco frecuente en inmunocompetentes, en los que se requiere generalmente algún factor predisponente para su aparición. Se presenta como una enfermedad aguda autolimitada, con la tríada típica de fiebre, odinofagia y dolor retroesternal. Su incidencia real es desconocida ya que se considera una enfermedad infravalorada en estos pacientes, pudiendo pasar el diagnóstico inadvertido.

**Caso clínico:** Niño de 13 años con cuadro de 4 días de evolución de dolor centrotorácico punzante de intensidad progresiva, asociado a vómitos y fiebre máxima 39.7 °C axilar. Recibe Amoxicilina (1 gramo/ 8 horas) desde el inicio por sospecha de faringoamigdalitis. No ingesta de fármacos gastroerosivos. Entre los antecedentes personales: dermatitis atópica, alergia alimentaria y asma bronquial en tratamiento de fondo. Exploración física: afectación del estado general, constantes normales, dolor retroesternal espontáneo y a la palpación de la musculatura costoesternal. ACP normal y resto de exploración por aparatos sin hallazgos. Se realiza hemograma y bioquímica normales, salvo PCR 8 mg/dl, estudio de inmunidad normal. Rx tórax, ECG y ecocardiograma normales. Durante el ingreso recibe analgesia IV y tras 24 horas de estancia hospitalaria comienza con disfagia para sólidos y líquidos. En el cultivo nasofaríngeo se aísla VHS I, que orienta como primera posibilidad diagnóstica a esofagitis herpética. Los resultados serológicos son compatibles con reactivación viral (VHS I Ig G positivo, VHS I y II Ig M negativos). En la gastroscopia se evidencia en tercio medio y distal de esófago, pequeñas zonas redondeadas y depapiladas con impresión de mucosa anillada, sugestiva de esofagitis herpética en evolución. PCR positiva para VHS I en muestra esofágica, cultivo viral negativo. Presenta mejoría clínica progresiva con remisión de la sintomatología en 3 semanas.

**Comentarios:** La EH en inmunocompetentes se presenta como una enfermedad aguda con resolución espontánea, producida principalmente por VHS I. Puede ser debido a la extensión directa del virus a partir de una infección orofaríngea, o bien por la reactivación del virus acantonado en el nervio vago. El inicio brusco de la disfagia, precedida de fiebre y dolor retroesternal debe alertarnos sobre dicha patología. El tratamiento antirretroviral está controvertido dado el carácter autolimitado de la enfermedad, aunque algunos estudios refieren que podría acelerar la resolución del cuadro. Es esencial un alto índice de sospecha para diagnosticarla, siendo necesario descartar una posible inmunodeficiencia asociada.

## P271

### Empleo de oxigenoterapia de alto flujo en planta de hospitalización. Comparación en distintas entidades clínicas

Elena Cernat, Estíbaliz Fernández Mugaburu, Sonia Sánchez de Antonio, Juan Ignacio Montiano Jorge, Concepción Salado Marín, Eva Tato Eguren  
*Hospital Txagorritxu, Álava*

**Objetivo:** Confirmar el beneficio de la oxigenoterapia de alto flujo (OAF) en la planta de hospitalización y su comparación en tres situaciones clínicas diferentes de insuficiencia respiratoria.

**Material y métodos:** Se han revisado todos los casos en los que se ha empleado la OAF durante 2011, en la planta de hospitalización (mixta de lactantes y escolares) de nuestro Hospital (secundario). Hemos establecido tres grupos: Grupo1 (G1): Bronquiolitis (primer episodio en menores de 2 años); G2: reagudización en menores de 2 años con episodios previos; G3: reagudización en mayores de 2 años con episodios previos. Se han valorado: flujo máximo, horas de OAF, empleo de Salbutamol,

Adrenalina, Corticoides, Antibióticos, tiempo de ayuno, empleo de alimentación enteral. Indicamos normalmente la OAF cuando el paciente tiene un grado severo en la escala de Downes modificada ( $\geq 4$ ). Hemos comparado su mejoría (paso a distrés moderado ( $\leq 4$ ) a las 6 y 12 horas de su inicio. En todas las bronquiolitis los broncodilatadores se han diluido con cloruro sódico al 3% según las últimas recomendaciones. Se han empleado la prueba de Kruskal-Wallis, la Chi-Cuadrado y la p de tendencia.

**Resultados:** Han recibido OAF 16 pacientes del G1 (19% de los ingresados con este diagnóstico), 12 del G2 (37%) y 5 del G3 (26%). En el flujo máximo ha habido diferencias pues está correlacionado con la edad y el peso del paciente. No ha habido diferencias entre los grupos en cuanto al tiempo de empleo de la OAF ( $p=0,731$ ). Significativamente hemos empleado menos salbutamol en el G1 ( $p=0,009$ ) y más adrenalina ( $p < 0,001$ ). Los corticoides ( $p = 0,329$ ) y los antibióticos ( $p=0,296$ ) se han empleado por igual en los tres grupos. Solamente han ayunado pacientes del G1, el 43,8% de éstos ( $p = 0.009$ ) y sólo en este grupo se ha empleado alimentación enteral. En conjunto mejoran los tres grupos ( $p < 0,001$ ) sin diferencias significativas entre ellos. Separadamente hay mejoría en los tres, siendo en el G1 ( $p < 0,001$ ), G2 ( $p = 0,003$ ) y G3 ( $p = 0,006$ ). Ningún paciente precisó trasladó a intensivos.

**Conclusiones:** La OAF presenta un soporte respiratorio de evidente beneficio clínico. En nuestro trabajo la mejora es igual para los tres grupos estudiados, siendo algo más significativa en el G1, porque la muestra es algo mayor. Vemos también que en el G2 (reagudización en menores de 2 años con episodios previos) es donde hay un mayor porcentaje de pacientes que han precisado OAF (37% de los ingresados con este diagnóstico) siendo en nuestro trabajo el grupo de más riesgo.

Tabla 1.

SCORE A LAS 6 HORAS POR DIAGNÓSTICO $p = 0,488$			Diagnóstico			Total
			G1	G2	G3	
Score 6h $\leq 4$	Recuento	5	4	3	12	
	% dentro de diagnóstico	31,3%	33,3%	60,0%	36,4%	
$>4$	Recuento	11	8	2	21	
	% dentro de diagnóstico	68,8%	66,7%	40,0%	63,6%	
Total	Recuento	16	12	5	33	
	% dentro de diagnóstico	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	
SCORE A LAS 12 HORAS POR DIAGNÓSTICO $p = 0,769$			Diagnóstico			Total
			G1	G2	G3	
Score 12h $\leq 4$	Recuento	10	8	4	22	
	% dentro de diagnóstico	62,5%	66,7%	80,0%	66,7%	
$>4$	Recuento	6	4	1	11	
	% dentro de diagnóstico	37,5%	33,3%	20,0%	33,3%	
Total	Recuento	16	12	5	33	
	% dentro de diagnóstico	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	
SCORE SEPARADO POR DIAGNÓSTICOS			previo	6 horas	12 horas	Total
G1 ( $p < 0,001$ )	Recuento	1	5	10	16	
	% dentro de diagnóstico	6,25	31,25	62,50	48,48	
G2 ( $p = 0,003$ )	Recuento	1	4	8	12	
	% dentro de diagnóstico	8,33	33,33	66,67	36,36	
G3 ( $p = 0,066$ )	Recuento	1	3	4	5	
	% dentro de diagnóstico	20,00	60,00	80,00	15,15	

**P272****Empleo de oxigenoterapia de alto flujo en planta de hospitalización. Percepción de la enfermería**

Estíbaliz Fernández Mugaburu, Elena Cernat, Juan Cruz Len, Concepción Salado Marín, Juan Ignacio Montiano Jorge, Ainhoa Zabaleta Rueda  
*Hospital Txagorritxu, Álava*

**Objetivo:** La oxigenoterapia de alto flujo (OAF) es un soporte respiratorio normalmente empleado en cuidados intensivos. En nuestro Hospital (secundario) lo llevamos utilizando en la planta (mixta de lactantes y escolares) desde Abril de 2009 con excelentes resultados. Hemos realizado una encuesta entre las compañeras de enfermería para valorar si su percepción hace que este soporte sea asumible en planta.

**Material y métodos:** Encuesta realizada a 13 enfermeras y planteada: sobre el montaje, la colocación de las cánulas y su mantenimiento en términos de fácil, difícil o muy difícil. La interferencia con otras medicaciones (endovenosas, orales, nebulizadas) y alimentación (oral o enteral) en términos de ninguna, alguna o mucha. Erosiones en cara y meteorismo en términos de excepcional, alguna vez o muy frecuente. Comparación de las erosiones con el sistema habitual de gafas nasales en términos de menor que, igual que o mayor que. Sobre si tener un paciente con distrés severo y aplicarle la OAF le genera a la profesional mayor ansiedad o más tranquilidad. La tolerancia del paciente en términos de buena, regular o mala. y si piensa que aumenta la sensación de gravedad en la familia.

**Resultados:** La mayoría considera fácil el montaje y la colocación (92%). Mantener las cánulas en los lactantes resulta difícil para más de la mitad (54%). Se aprecia alguna interferencia con las nebulizaciones (46%) y con la alimentación, sobre todo si es enteral (69%). El meteorismo se ha encontrado con alguna frecuencia (54%) y muy frecuentemente (23%). También se han visto erosiones faciales (62%) pero en igual medida que con las gafas habituales (84%). La tolerancia del paciente se considera buena, en lactantes (100%) y en escolares (92%). La mayoría 92% se siente más tranquila al aplicar este soporte respiratorio en un paciente con distrés severo. Sobre la sensación de gravedad que origina en la familia, las opiniones están repartidas.

**Conclusiones:** La percepción de la enfermería sobre la OAF es que es un soporte de fácil aplicación, que en los lactantes hay que controlar más las cánulas, que interfiere poco en otros tratamientos y en la alimentación, que tiene efectos secundarios controlables y que al aplicarlo les tranquiliza, probablemente por la experiencia adquirida de la mejoría que los pacientes experimentan. Pensamos que es aplicable a una planta de hospitalización, sin olvidarnos de que son pacientes graves, que requieren un cuidado casi intensivo y que no todos responderán favorablemente.

**P273****Enfermedad de Kawasaki. Revisión de nuestra casuística. Valoración retrospectiva de los factores de riesgo de anomalías coronarias**

Sonia Sánchez de Antonio, Juan Cruz Len Aguilera, Concepción Salado Marín, Juan Ignacio Montiano Jorge, Marta Del Hoyo Moracho, Luis Miguel García Blanco  
*Hospital Txagorritxu, Álava*

**Introducción:** La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda, autolimitada, de causa desconocida, que afecta a lactantes y niños pequeños.

**Objetivos:** Describir las características de los niños ingresados en nuestro servicio con EK. Revisar retrospectivamente los factores de riesgo de desarrollar anomalías en las arterias coronarias (AAC) en los niños que las presentaron.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de 11 pacientes diagnosticados de EK, desde enero 2006 a diciembre 2011.

**Resultados:** La relación niño/niña fue de 1/1,7, la edad media 3,9 años (rango 2,5 meses-8,7 años). El 72% se presentaron en primavera-verano. Un paciente diagnosticado con fiebre de 4 días, el resto con  $\geq 5$  días. Inyección conjuntival presente en el 100%. Exantema (63% maculo-papuloso) y afectación bucal ambos en el 81%. Cambios en extremidades en el 72% y adenopatía cervical unilateral en 27%. Todos fueron tratados con 2 gramos por kilo de Gammaglobulina endovenosa (IGIV) y Ácido Acetil salicílico, (entre los días 5 a 10 de evolución), un paciente precisó repetir dosis de IGIV a las 72 horas. Los tres pacientes (27%) que presentaron AAC lo hicieron en fase aguda (días 5<sup>o</sup>-8<sup>o</sup> de fiebre), antes del inicio del tratamiento y todos cumplían al menos 5 de los siete criterios del Score de Harada. Los dos pacientes menores de un año presentaron dilatación coronaria (uno de 2,5 meses con EK incompleta), la duración total de la fiebre fue de 8 y 9 días respectivamente. El tercer paciente, niña de 6 años, único caso no respondedor inicial a la IGIV tuvo una duración total de la fiebre de 11 días. La evolución en todos los casos ha sido satisfactoria, no apareciendo nuevas AAC durante el seguimiento. El lactante con EK incompleta presentó dilatación coronaria izquierda de 5 mm y derecha de 3 mm que se resolvieron a los 32 meses.

**Conclusiones:** La EK es la primera causa de cardiopatía adquirida en la infancia. Entre los factores de riesgo predictivos de AAC descritos en la literatura reciente, en los lactantes menores de un año se encuentran las manifestaciones incompletas y la duración prolongada de la fiebre (más de ocho días). En los niños mayores de cinco años, la duración total de la fiebre, la no respuesta a la primera dosis de IGIV y cumplir el Score de Harada suponen un mayor riesgo de AAC. En nuestra casuística los niños con AAC cumplían los criterios de riesgo descritos en la literatura.

**P274**

## Enfermedad de Rosai Dorfman

Julia Jensen Verón, M.<sup>a</sup> Concepción González Fuentes, Adrián García Ron, Emma Lara Orejas, José Miguel Teba Luque, José Luis Ruibal Francisco  
*Hospital Universitario Infanta Cristina, Madrid*

**Introducción:** La adenitis cervical habitualmente representa una respuesta inflamatoria transitoria a una infección generalizada o local, pero en ocasiones es indicativo de un proceso más importante. Presentamos un caso de enfermedad de Rosai-Dorfman o Histiocitosis Sinusal con Linfadenopatías Masivas (SHML), patología histiocítica proliferativa que afecta a los ganglios linfáticos principalmente, sobre todo los cervicales, y en un alto porcentaje tiene afectación extraganglionar. Afecta a niños y jóvenes en la primera y segunda década de la vida. Su causa y patogenia son desconocidas y suele evolucionar favorablemente.

**Caso clínico:** Niño de 19 meses sin antecedentes de interés que consulta por tumoración laterocervical de 1 semana de evolución sin mejoría a pesar de tratamiento con amoxicilina-clavulánico 50mg/kg/día. Asociada a fiebre en los últimos 2 días. A la exploración física: tumoración laterocervical derecha de aproximadamente 5 cm de consistencia duroelástica, móvil sobre planos profundos, sin afectación de la piel que la recubre. No adenopatías en otra localización. Resto de la exploración física normal.

**Pruebas complementarias:** hemograma: 15000 leucocitos, N 61.1%, L 26.7%. Bioquímica normal. PCR 35.8 mg/dl. VSG 76. Fórmula leucocitaria manual: Refuerzo de la granulación en neutrófilos. Aislada vacuolización intracitoplasmática. Serie roja tendencia microcítica. Plaquetas bien granuladas. Ecografía cervical: Múltiples adenopatías laterocervicales bilaterales, formando un conglomerado adenopático palpable en el lado derecho. Serologías: *Toxoplasma gondii*, CMV, VEB, *Bartonella henselae*, *Francisella tularensis*: negativas. Mantoux: Omm a las 72 horas. Rx de tórax: Sin alteraciones significativas. PAAF: proceso inflamatorio agudo inespecífico. Recibió tratamiento con amoxicilina/clavulánico iv (9 días) y claritromicina- rifampicina y gentamicina (10 días) para cubrir microorganismos habituales, micobacterias atípicas y tularemia por antecedente de un conejo en casa que se había muerto durante el ingreso. Se dio de alta hospitalaria sin mejoría en tratamiento con claritromicina y rifampicina y se realizó canalización para realización de adenectomía diagnóstico/terapéutica en hospital de referencia por imposibilidades técnicas en nuestro hospital. Repetida punción aspiración se diagnosticó de enfermedad de Rosai Dorfman y en control evolutivo sin tratamiento presentó resolución espontánea en 6 meses. Tras un año de seguimiento permanece asintomático.

**Conclusión:** A pesar de que es una enfermedad infrecuente cuya etiología, patogenia y tratamiento no se conocen con exactitud, pero que debuta con linfadenopatías cervicales masivas, creemos que es necesario co-

nocerla para realizar el diagnóstico diferencial en niños con adenopatías sin respuesta al tratamiento habitual.

**P275**

## Enfermedad invasiva por *Streptococcus pyogenes* 2005-2010

Nerea Bilbao, Jochen Gerth, Rosa M.<sup>a</sup> Pino, Juan José García, Jordi Pou.  
*Hospital Universitario Sant Joan de Déu, Barcelona*

La enfermedad invasiva producida por el *Streptococcus* del grupo A (EIE), el *Streptococcus pyogenes*, ha motivado un interés creciente desde los años 80. Diversos informes alertan sobre el posible resurgimiento de las manifestaciones clínicas severas de este microorganismo. Los estreptococos del grupo A causan infecciones de diversa magnitud, desde procesos sin complicación a enfermedades invasivas con alta morbi-mortalidad.

**Material y métodos:** estudio retrospectivo descriptivo de variables clínicas y microbiológicas de cultivos positivos a *S. pyogenes* durante los años 2005-2010.

**Resultados:** Se registran un total de 285 muestras positivas para *S. pyogenes* que corresponden a 240 pacientes. Un 58% eran niños, con edad media de 7.2 años (rango 0-17 años). De las muestras obtenidas de lugares no estériles, su distribución es la siguiente: frotis faríngeo 125 (43%), cultivo de abscesos 43 (15%), frotis piel/exudado 54 (18.9%), frotis ótico 13 (4.5%), exudados apendiculares 2 (0.7%). Corresponden a pacientes con amigdalitis guda, abscesos y celulitis cutáneas, otitis medias y mastoiditis, y dos apendicitis agudas. Las muestras obtenidas de líquidos biológicos estériles son: 21 hemocultivos (7.3%), 2 LCR (0.7%), 13 líquidos pleurales (4.5%), 6 líquidos articulares (2.1%). De los 21 casos de bacteriemia con hemocultivo positivo, 5 fueron bacteriemias simples, 2 shock sépticos, 6 asociadas a pleuroneumonía o artritis/osteomielitis y 5 se dieron en contexto de infección viral concomitante (varicela (3) y gingivostomatitis herpética (2)). Se dieron dos casos de meningitis aguda: un niño sano de 5 años, y una niña con síndrome de Russell de 1 año. Se obtuvieron 13 líquidos pleurales positivos en contexto de pleuroneumonía que precisaron ingreso y tratamiento quirúrgico. De las manifestaciones mediadas por toxinas/enfermedad inflamatoria, destacamos síndrome de shock tóxico estreptocócico (2), glomerulonefritis aguda post-estreptocócica (2), corea de Sydeham (2). Se observa un aumento de los cultivos positivos en líquido pleural en los últimos años (3 en el 2005, 5 en el 2010). La mortalidad en esta serie fue del 1.3% (meningitis, shock séptico).

**Conclusiones:** EIE enfermedad emergente grave y potencialmente mortal. Existe un discreto aumento del número de infecciones invasivas con respecto a años anteriores, sobre todo en su presentación clínica de pleuroneumonía. Para su control, es necesario caracterizar las cepas, así como sus patrones cíclicos, factores de riesgo y distribución geográfica, tal y como se realiza en otras partes

de Europa. Asimismo, es preciso elaborar programas de vigilancia y actuación enfocados a la creación de guías de manejo y tratamiento.

P276

### Impacto de las infecciones por rinovirus en niños ingresados de tres a 14 años

Maidel Delgado Pérez, Leonor Arranz Arana, Raquel Mendiola Ruiz, Laura Benjumea Moreno, Luis Dario Piñeiro Vázquez, M.<sup>a</sup> Yolanda Salicio Bermejo.  
*Hospital Universitario Donostia, Gipúzcoa*

**Introducción:** Rinovirus es el agente causal más común de las infecciones de vías altas. RV es el desencadenante principal de las agudizaciones asmáticas, aumentando la gravedad y la duración de los síntomas respiratorios.

**Objetivos:** Valorar las características clínicas de las infecciones por RV en niños hospitalizados entre 3 y 14 años.

**Métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo, por revisión de historias clínicas, de niños hospitalizados con infección por RV entre 3 y 14 años en el año 2010. Detección viral mediante PCR de RV en frotis faríngeo con medio de transporte viral. Variables cuantitativas analizadas: edad, estancia hospitalaria, duración oxigenoterapia. Variables cualitativas: sexo, estacionalidad, síntomas, hipoxia (saturación de oxígeno < 94% medida por pulsioximetría), diagnósticos finales, detección viral.

**Resultados:** Cohorte total de 53 casos; 29 (54,72%) varones. Edad media: 5,9 (rango: 3-12). Clínica: fiebre el 38% de los pacientes y dificultad respiratoria el 87%. Presentaron hipoxia el 77% de los niños, con una duración media de la oxigenoterapia de 3,2 días. El 71% de los pacientes estaban diagnosticados previamente de asma. De ellos el 60% había recibido salbutamol en la última semana, el 81% había padecido reagudizaciones en el último año, y el 50% tenía tratamiento de base. Presentaron coinfección 6/53 pacientes, VRS en 5 casos y *B. Pertussis* en un caso. Diagnósticos finales: crisis asmática, 70%; neumonía, 7%; IRVA, 5,6%; laringitis aguda, 3,8%; tos ferina, 1,8%; y reagudización respiratoria en paciente con fibrosis quística, 1,8%. La duración media de la hospitalización fue de 5,5 días. La mayoría de los casos se produjeron en otoño, con pico en septiembre 21/53 (39,6%).

**Comentarios:** En niños hospitalizados con infección por rinovirus la exacerbación asmática es la manifestación más frecuente, asociándose a hipoxia en un porcentaje elevado. La hipoxia es más prolongada cuando la crisis de asma se asocia a infección por rinovirus. En más de dos tercios de los casos los pacientes están previamente diagnosticados de asma.

P277

### Infarto agudo de miocardio: presentación atípica de una miocarditis aguda

María Salvadó Giné, Rosa Collell Hernández, Neus Rius Gordillo, María Rimblas Roure, Mireia García-Villarrubia, Joaquín Escribano Subías  
*Hospital Universitario Sant Joan de Reus, Tarragona*

**Introducción:** El IAM es una causa poco frecuente de morbimortalidad en la infancia. En edad pediátrica, el infarto es secundario a una inflamación aguda de las arterias coronarias o a un origen anómalo de éstas. Así las causas más frecuentes de IAM en la edad pediátrica son la arteria coronaria anómala y la enfermedad de Kawasaki. Están también descritas en la literatura la calcificación arterial generalizada de la infancia, la agenesia del tronco coronario izquierdo y la miocarditis aguda.

**Presentación del caso clínico:** Paciente de 14 años que acude a urgencias por 4 episodios de dolor torácico opresivo, en reposo e irradiado a brazo izquierdo. El dolor se acompaña de náuseas y sensación de mareo. Como antecedentes personales se trata de una chica deportista (revisiones médicas normales). No antecedentes de síndromes febriles ni virasis el último mes. A la exploración normoconstante, buen aspecto y normocoloreada. Pulsos correctos. Auscultación cardiaca: tonos rítmicos, no soplos ni rones. Auscultación pulmonar: normal. Abdomen: no megalias.

**Pruebas complementarias:** CPK3321UI/l; Troponina T9.12mcg/L. Tóxicos en orina: negativos. Rx. tórax: normal. Ecocardiografía sin alteraciones. ECG: supreelevación del ST en DI, II y AVF. La paciente se traslada a centro de 3er nivel donde realizan: 1-RNM que objetiva en las secuencias de captación tardía del contraste un intenso realce generalizado del miocardio, más evidente en ventrículo izquierdo a nivel subepicárdico, compatible con miocarditis aguda. 2-Serologías (VHB, VHA, VHC, B. burgdorferi, CMV, EBV, Herpes6, ParvovirusB-19, Toxoplasma, T.pallidum, Varicel.lazóster, Herpesvirus1 y 2, *C.pneumoniae*): Negativas. Serologías *Mycoplasma pneumoniae* (Ig G y IgM): positivas. PCR (Adenovirus, Enterovirus, Parvovirus, VVZ, VEB, CMV, Toxoplasma, *Mycoplasma pneumoniae*, *C.pneumoniae*): Negativas. Ingresada en UCI durante 24 horas, manteniéndose hemodinámicamente estable. Recibe tratamiento con foscarnet y azitromicina durante 10 días y gammaglobulina endovenosa. Ecocardiograma al alta: ventrículo izquierdo no dilatado ni hipertrófico, con fracción eyección 49%.

**Discusión:** La miocarditis aguda puede causar necrosis segmentaria simulando un IAM o producir una oclusión coronaria, bien por arteritis coronaria con trombosis, bien por embolismo, causando un IAM real. En niños la causa más frecuente es la infecciosa (generalmente viral). Se han descrito otras muchas etiologías. El espectro clínico es muy variable; desde casos asintomáticos hasta pacientes que debutan con insuficiencia cardíaca congestiva y disfunción ventricular con necesidad de soporte inotrópico (Miocarditis fulminante). El análisis histoló-

gico era la prueba diagnóstica por excelencia, aunque con baja sensibilidad y valor pronóstico. Actualmente, la RMN ha mejorado la sensibilidad y especificidad aportando asimismo información pronóstica. El incremento de realce tardío a las 4 semanas del diagnóstico indican peor pronóstico, aunque se necesitan más estudios para confirmarlo. El caso que presentamos se diagnosticó de miocarditis aguda gracias a la realización de una RMN, ni la clínica inicial ni las primeras pruebas complementarias realizadas orientaron hacia ese diagnóstico. La paciente actualmente sigue controles por el servicio de Cardiología de nuestro hospital con controles ecocardiográficos normales y pendiente de realizar RMN de control.

## P278

### Meningitis bacteriana recurrente en la edad pediátrica

Zarife Daoud Pérez, Ángela Llana Martínez, Begoña Santiago García

Hospital Clínico San Carlos, Madrid

**Introducción:** La meningitis bacteriana recurrente (MBR) se define como la presencia de al menos dos episodios de infección bacteriana de las leptomeninges, entre los cuales debe existir un periodo de convalecencia y remisión completa.

El SNC se protege de la invasión bacteriana principalmente a través de la barrera hematoencefálica, meninges y huesos del cráneo. Se necesita un defecto en algunas de estas estructuras o alteraciones inmunológicas del huésped para que las bacterias alcancen el espacio subaracnoideo; por este motivo, los pacientes con MBR deben ser estudiados para descartar alteraciones en algunas de estas barreras defensivas.

**Objetivos:** describir las características clínicas y microbiológicas de los pacientes menores de 14 años diagnosticados de MBR en un hospital de tercer nivel entre los años 1996 y 2011, analizar factores de riesgo, malformaciones y secuelas.

**Métodos:** Se identificaron los casos diagnosticados de meningitis bacteriana en el periodo de estudio, a través de la revisión de historias clínicas utilizando el sistema de codificación ICD-10. Se consideraron MBR aquellas que cumplieron los siguientes criterios: 1) al menos dos episodios de meningitis bacteriana microbiológicamente confirmada; 2) remisión completa entre episodios.

En los últimos 15 años ingresaron 241 pacientes con meningitis, de los cuales 74 resultaron ser de etiología bacteriana y de estos, 3 recurrentes.

**Resultados:** Presentamos 3 casos de MBR de distinta etiología.

**Caso 1:** RNAT inmunocompetente que presentó meningitis neonatal por *Escherichia coli* e infarto por émbolo séptico de la arteria cerebral media. Requiere válvula de derivación ventrículo peritoneal por hidrocefalia obstructiva. Presentó 3 meningitis por *Staphylococcus epidermidis*. Como secuelas retraso madurativo y epilepsia.

**Caso 2:** preescolar de 4 años inmunocompetente con fístula de LCR a nivel del ápex del penasco izquierdo. Presentó 4 episodios de meningitis por *Streptococcus pneumoniae*. Tratado quirúrgicamente con sellado del defecto dural. Por ahora sin secuelas.

**Caso 3:** lactante con fístula neuroentérica, duplicación esofágica y déficit cuantitativo de las células citotóxicas naturales. Presentó 4 episodios: meningitis neonatal por *Proteus mirabilis*, a los 2 meses de vida por *Escherichia coli*, a los 4 meses por *Clostridium hathewayi* y a los 6 meses por *Acinetobacter genomospecies*. A los 7 meses se realizó cierre quirúrgico de la fístula, con buena evolución.

**Conclusiones:** La MBR es una enfermedad con una elevada morbimortalidad, que condiciona numerosas hospitalizaciones y el uso de métodos invasivos, diagnósticos y terapéuticos. Se asocia con mayor frecuencia a alteraciones anatómicas, seguido de inmunodeficiencias. Es necesario un diagnóstico etiológico precoz para prevenir futuros episodios y mejorar el pronóstico del paciente.

## P289

### No se diagnostica lo que no se piensa: descripción de un caso de meningococcemia crónica

Iris Collazo Vallduriola, Sheila Tubio Gómez, Verónica Pérez Herrera, Esther Roper Ramos, M.<sup>a</sup> Andrea Wicijowski, Lourdes García Rodríguez  
Hospital de Mataró, Barcelona

**Introducción:** La enfermedad meningocócica habitualmente es una infección potencialmente grave y de presentación aguda aunque hay descritos casos infrecuentes de meningococcemia crónica. Nuestro objetivo es presentar el caso clínico de esta rara forma de presentación en la edad pediátrica.

**Resumen:** Paciente de 8 años sin antecedentes de interés que consulta por fiebre alta de cinco días de evolución acompañada de exantema macular con posterior aparición de lesiones purpúricas de predominio en extremidades inferiores y artralgias erráticas.

En urgencias se constata exantema petequial y equimosis palpable de predominio en extremidades inferiores, manteniendo triángulo de evaluación pediátrica conservado sin signos meníngeos. Tras realización de analítica y hemocultivo se orienta como una vasculitis de etiología desconocida decidiendo alta. Se cita a control a las 48h objetivando buen estado general pero persistencia de fiebre y lesiones purpúricas en extremidades inferiores por lo que se realiza nuevo hemocultivo y analítica. Durante la espera de los resultados avisan de la visualización de diplococos gram negativos en el hemocultivo inicial. Ante la sospecha de meningococcemia se realiza punción lumbar y ecocardiograma que son normales y se decide ingreso bajo tratamiento antibiótico endovenoso. Tras la primera dosis de ceftriaxona queda afebril y en los dos hemocultivos cursados se confirma el crecimiento de *Neisseria meningitidis*.

**Comentarios:** A pesar de que se trata de una presentación muy infrecuente, ante un paciente con fiebre prolonga-

da y exantema purpúrico debemos pensar en la enfermedad meningocócica. La meningococcemia crónica es una forma clínica de presentación infrecuente definida como bacteriemia por *Neisseria meningitidis* de al menos una semana de evolución, asociada a fiebre, lesiones vasculíticas cutáneas polimorfas recurrentes, artralgias o artritis migratorias y rara afectación del estado general. La incidencia descrita en la edad pediátrica es baja. En el diagnóstico diferencial se consideran la endocarditis infecciosa, la púrpura de Schonlein-Henoch, otras vasculitis sistémicas y otras enfermedades exantemáticas infecciosas. Se desconocen las causas de esta forma clínica, pero se ha relacionado con factores del huésped y no con la virulencia del germen. Por ello, se deben investigar defectos inmunitarios. El curso prolongado de la enfermedad no tratada puede complicarse con infección metastásica. Un 40% de los pacientes pueden desarrollar complicaciones locales: meningitis (15%), carditis y otras complicaciones renales y oftalmológicas. La antibioterapia consigue la rápida defervescencia y recuperación clínica. Se considera de primera elección la Penicilina G endovenosa a dosis elevadas, teniendo como alternativa cefotaxima o ceftriaxona endovenosas.

#### P280

##### Osteomielitis aguda en los niños

Sara Pons Morales, Alba Faus Pérez, Luisa Marco de Lerma, Cristina Salido Capilla, Manolo Porcar Almela, Pilar Codoñer Franch  
*Hospital Dr. Peset, Valencia*

**Introducción:** La osteomielitis aguda es una infección del hueso que afecta principalmente a niños y tiene generalmente diseminación hematógena, a veces asociada a un traumatismo. Es importante realizar un diagnóstico temprano para evitar secuelas a mediano y largo plazo. El objetivo fue describir las características epidemiológicas de un grupo de pacientes con osteomielitis aguda.

**Métodos:** Se realizó la revisión retrospectiva de las historias clínicas de pacientes ingresados entre enero de 2000 y diciembre de 2010, con diagnóstico de osteomielitis aguda. Se analizaron las variables: edad, sexo, estancia hospitalaria, sitio anatómico de la infección, germen aislado, prueba de sensibilidad a los antibióticos, antibióticos empleados, complicaciones, datos de laboratorio y pruebas de imagen que ayudaron al diagnóstico.

**Resultados:** Se registraron 21 casos de osteomielitis aguda, 11 de los cuales eran niñas. La edad media fue de 5.5 años (rango 16 meses-12 años) y la estancia media fue de 13 días (mínimo de 7 y máximo de 24). Hubo antecedente traumático en 2 casos e infeccioso contiguo en 4 casos. 11 casos asociaron fiebre. Sólo 6 casos fueron sospechados en la primera consulta. A todos los pacientes se les realizó hemograma y bioquímica sanguínea. En 16 de los 21 pacientes (76%) se midió la VSG (media de 47 mm/h) y en 18 casos (85%) se determinaron niveles de PCR (media 47.9mg/L), ambos fueron de ayuda en el diagnóstico y seguimiento. El hemocultivo fue posi-

vo en 6 casos aislándose *Staphylococcus aureus* en 5 pacientes y *Streptococo pneumoniae* en un caso. No se aisló ningún germen en el 71% de los casos. Los sitios anatómicos afectados fueron: calcáneo (8), etmoides (4), tibia (2), falange (2), cadera (2), peroné (1), radio (1), vertebral (1). Fue utilizada cloxacilina en el tratamiento de 13 de los 21 pacientes (61%). Otros antibióticos empleados fueron cefuroxima, cefotaxima, gentamicina, meropenem. En todos los casos se confirmó diagnóstico con prueba de imagen, 17 mediante Resonancia Magnética y 4 con TAC. Aquellos casos en los que se realizó gammagrafía, fue patológica. La duración media del tratamiento fue de 4.3 semanas. Tan sólo en un caso hubo complicación, siendo necesaria amputación parcial de falange.

**Conclusiones:** Los hallazgos fueron similares a los referidos en la literatura en cuanto a etiología, sitio anatómico afectado y cobertura antibiótica. Destacar la dificultad diagnóstica que debe sospecharse en todo niño con dolor óseo, inflamación o afectación funcional, asociando o no fiebre, para efectuar un diagnóstico oportuno y un tratamiento eficaz.

#### P281

##### Pamidronato: excelente respuesta terapéutica en osteomielitis crónica multifocal recurrente

Antía Melba González Fernández, Sabela Fariña Nogueira, Rebeca Saborido Fiaño, Adela Alonso, Fermín Mandía, Manuel López Rivas.  
*Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña*

**Introducción:** La osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR) es una osteopatía auto-inflamatoria de etiología desconocida que afecta predominantemente a niñas adolescentes. Los datos clínicos más característicos son dolor óseo recurrente, inflamación de tejidos blandos circundantes y osteolisis. La mayoría de los casos responden bien al tratamiento con AINES y analgésicos. Existe sin embargo un grupo de pacientes, con escasa respuesta a este tratamiento y cuya actividad puede verse limitada de manera significativa. Recientemente se está utilizando como tratamiento de segunda línea, y con buenos resultados el pamidronato por su efecto antios-teoclástico, antiinflamatorio y analgésico. Sin embargo todavía no están bien establecidas la dosis óptima, pauta de tratamiento, duración del tratamiento y el momento en que debe iniciarse su administración.

El objetivo es comunicar un caso de OCMR que respondió extraordinariamente bien, tras la administración de la primera dosis de pamidronato iv, desapareciendo totalmente el dolor y manteniéndose desde entonces asintomática.

**Caso clínico:** Niña de 9 años que ingresa en el hospital por dolor en tercio superior del muslo, irradiado a región glútea desde hace 4 años. El dolor es recurrente con 2-3 crisis anuales de 1-2 semanas de duración y en los últimos 2 meses es más intenso y continuo.

En la exploración física se apreciaba limitación por dolor a la hiperflexión de la articulación coxofemoral derecha. Entre las pruebas complementarias realizadas destacaban en la RM lesiones óseas hiperintensas en hemipelvis derecha y ala izquierda del sacro, aumento de partes blandas y reacción perióstica y el estudio anatómico-patológico de hueso afectado evidencia áreas de fibrosis y cambios inflamatorios inespecíficos. Ante estos hallazgos se diagnóstica OCMR y se pauta ibuprofeno, observándose mejoría clínica transitoria. Tres meses después reaparece el dolor en las zonas afectas; se recomienda naproxeno y tramadol, objetivándose mínima respuesta. Dado que el dolor interfería en su actividad diaria se decide administrar pamidronato (1 mg/Kg/día, durante 3 días y repetir cada 3 meses). La respuesta ha sido extraordinariamente buena y rápida, remitiendo el dolor a las 12 horas de la administración de la primera dosis y manteniéndose desde entonces asintomática.

**Conclusión:** En pacientes con OCMR refractaria a AINES y analgésicos, el pamidronato es una opción terapéutica muy eficaz y en ocasiones extraordinariamente rápida en el alivio del dolor, tal como constatamos en nuestra paciente.

## P282

### Revisión de pacientes pediátricos trasladados desde un hospital comarcal en 2012

Marta Garín Montañez, César Ruiz García, Rocío Porcel Chacón, Yolanda Pérez de Eulate, Javier Álvarez Aldean  
*Hospital Costa del Sol, Málaga*

**Introducción:** El trabajo en un hospital comarcal puede limitar al profesional médico ya que quizás necesite terapias, pruebas complementarias (pc), infraestructuras o especialistas no disponibles en su centro de trabajo. Analizamos las causas que nos conducen a trasladar a nuestros pacientes con el fin de encontrar puntos de mejora que nos permitan minimizar los desplazamientos interhospitalarios garantizando la mejor asistencia al paciente.

**Material y método:** Se han revisado los traslados pediátricos (> 1mes) realizados en 2011.

**Resultados:** Se han realizado 18 traslados, 11 mujeres y 7 varones, 16 a nuestro hospital de referencia y 2 de ellos a otras provincias.

La edades van de 34d-11aa (27%5aa).

El diagnóstico al alta en nuestro centro fue concordante con el del hospital que recibe al paciente en el 100% de los casos. En 3 ocasiones se precisaron pc adicionales: fibrobroncoscopia, endoscopia y ENG.

El tiempo medio hasta el traslado fue de 2.8 días (2h-20 días).

La estancia media en hospital al que se traslada fue 10.2 días (24h-1m y 8 días)

Seis pacientes precisaron ingreso en unidad de cuidados intensivos(UCIP), los diagnósticos eran encefalitis, bronquiolitis, bronconeumonía, atresia de vías biliares, drenaje venoso anómalo y neoplasia cerebral; 3 de ellos precisaron ventilación mecánica.

Precisaron valoración por cirugía 5 pacientes, 3 de ellos intervención urgente. Fueron valorados por neurocirugía 4 pacientes y 2 precisaron cirugía urgente. Un paciente precisó intervención por parte de cirugía cardiovascular para corrección de cardiopatía.

Se produjeron 3 fallecimientos en el hospital de referencia. Se produjo un evento adverso grave durante el traslado de un paciente.

Los diagnósticos fueron:

- Neurológicos/neuroquirúrgicos: angioma cavernoso, epilepsia criptogenética, neoplasia cerebral, malformación arteriovenosa, crisis de agitación, encefalitis, poli-neuropatía. fiebre de origen desconocido.
- Digestivo/cirugía pediátrica: apendicitis, invaginación ileocolónica, atresia vías biliares, HDA.
- Respiratorio: Neumonía + derrame hemático, bronconeumonía con insuficiencia respiratoria aguda, bronquiolitis.
- Cardiología/cirugía cardiovascular: drenaje venoso anómalo total.

### Conclusiones:

- En general se han realizado pocos traslados.
- Los motivos que obligan al traslado de pacientes son, por orden, la carencia de UCIP, cirugía pediátrica y neurocirugía. Apenas existen limitaciones en la realización de pc. Los diagnósticos y orientación terapéutica de los pacientes trasladados son acertados.
- Se produce solo un efecto adverso pero este es grave. Debemos seguir trabajando a fin de minimizar los traslados interhospitalarios optimizando, cuando estos se realicen, la orientación diagnóstica y terapéutica. Del mismo modo se acusa la necesidad de garantizar un traslado seguro realizado por personal médico especializado.

## P283

### Sedoanalgesia para procedimientos en hospitalización pediátrica: desarrollo de las intervenciones enfermeras

Ester Muñoz Borredá, David Baz Carmona, Carolina Medina de Campos, Leticia Ruiz de la Cruz, Florentina Rodríguez Masela, Juan Luis Castellano Ruiz  
*Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina, Madrid*

**Introducción:** Sedoanalgesia se define como “la administración de fármacos sedantes o disociativos, con o sin analgesia, para inducir un estado en el que el paciente tolera procedimientos molestos con mantenimiento de la función cardiorrespiratoria espontáneas.

Las características del paciente pediátrico unido al aumento del uso de nuevas tecnologías hacen que esta técnica sea cada vez más frecuente. El papel de la enfermera pediátrica es determinante en la garantía del desarrollo adecuado del procedimiento.

**Objetivos:** Definir las intervenciones enfermeras implícitas en el desarrollo de la sedoanalgesia para procedimientos (SPP).

Garantizar la calidad de los cuidados enfermeros prestados durante la SPP.



Establecer los indicadores de proceso que permitan evaluar la consecución de los objetivos.

**Métodos:** Durante un periodo dos años, se han realizado en nuestra unidad 114 SPP. Comenzando la actividad sin un protocolo definido, sino como respuesta a una necesidad asistencial de la unidad. Dadas las características específicas de esta técnica se desarrolla un protocolo conjunto en el que se determinan las intervenciones enfermeras y su cronología en el desarrollo del procedimiento.

Definiendo indicadores de proceso que garanticen la calidad del cuidado enfermero, como:

- nº vía venosa periférica permeables al inicio del procedimiento/nº vía venosa periférica canalizadas.
- nº reacciones adversas a fármacos sedantes/nº pacientes con administración de fármacos sedantes.
- nº registro de enfermería en historia clínica/nº total de pacientes ingresados por SPP.

**Resultados:** La evaluación de los datos reflejaron que durante el periodo estudiado se atendieron a 105 pacientes pediátricos para 114 procedimientos.

97% de los pacientes precisaron acceso vascular, de los cuales 7.8% sufrieron una extravasación.

22% de los pacientes presentaron reacciones adversas a fármacos.

90% de las historias clínicas presentaban registros de enfermería adecuados.

**Conclusiones:** Es preciso establecer un protocolo que defina las intervenciones enfermeras como garantía de la calidad del cuidado enfermero en la sedoanalgesia para procedimientos.

La consecución de dichas intervenciones aumenta la probabilidad de finalizar con éxito el procedimiento.

Establecer indicadores de proceso para el cuidado enfermero nos permite definir las áreas de mejora en el arte del cuidado.

## P284

### Sedoanalgesia realizada por pediatras en un hospital público de nivel 2

Julia Jensen Verón, Adrián García Ron, Christian Garriga Braun, Carmen Miranda Cid, Gloria Rodrigo García, José Luis Ruibal Francisco  
*Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina, Madrid*

**Introducción:** Los procedimientos que requieren sedoanalgesia son cada vez más frecuentes en la práctica pediátrica habitual y algunos de ellos pueden ser realizados sin asistencia del especialista en anestesia.

**Material y métodos:** Presentamos los datos de dos años de pacientes que requirieron sedoanalgesia en el servicio de pediatría de un hospital de nivel 2.

Todos los pacientes fueron ingresados en la planta de pediatría, se realizó el procedimiento en ayunas y bajo la supervisión de un pediatra y un enfermero/a. Fueron

monitorizados con pulsioximetría y dados de alta tras comprobar la recuperación completa. Los fármacos y dosis utilizados fueron; hidrato de cloral vía oral 50mg/kg, midazolam 0.1mg/kg y ketamina 1mg/kg vía intravenosa.

**Resultados:** De enero de 2010 a diciembre de 2011 se realizaron 114 procedimientos de sedoanalgesia en 105 pacientes, 66 varones, edades de 1-180 meses (media de 24 meses). De los cuales 70 fueron para realización de RMN, 16 de TAC, 19 para endoscopias digestivas, 9 otros (realización de pruebas de ORL/oftalmología). 102 pacientes precisaron acceso vascular (97%). Registramos un total de 25 (21,9%) complicaciones en 22 pacientes (22%), 10 (40%) náuseas/vómitos (2 -8%- requirieron un día más de ingreso). 8 (32%) extravasaciones vasculares. 7 otros (4% c/u entre ellas) siendo la agitación, laringoespasmos, dosis máximas sin conseguir sedación o mareo las más importantes.

Los fármacos utilizados fueron: hidrato de cloral solo en 22 (19%) procedimientos, hidrato de cloral para acceso vascular 13 (11%) procedimientos, midazolam más ketamina en 88 procedimientos (54 requirieron solo una dosis y el máximo requerido fue de 5 dosis en 2 casos), midazolam solo en 4 procedimientos.

Las complicaciones se presentaron principalmente en pacientes que recibieron la combinación de midazolam y ketamina (20-80%-) en más de una dosis.

**Conclusiones:** La realización de sedoanalgesia para procedimientos es una técnica que requiere conocimientos de básicos de utilización de los fármacos específicos y de las potenciales complicaciones que presenten. En nuestra serie las complicaciones fueron pocas y leves lo que apoya la hipótesis de que en casos seleccionados y con personal entrenado la sedoanalgesia en pacientes pediátricos realizada por pediatras es un procedimiento seguro.

## P285

### Síndrome de Rothmund-Thomson

Ana M.<sup>a</sup> Fita, M.<sup>a</sup> Dolores López Gómez, M.<sup>a</sup> del Carmen Vicent Castelló, Amelia Herrero Galiana  
*Hospital General Universitario de Alicante, Alicante*

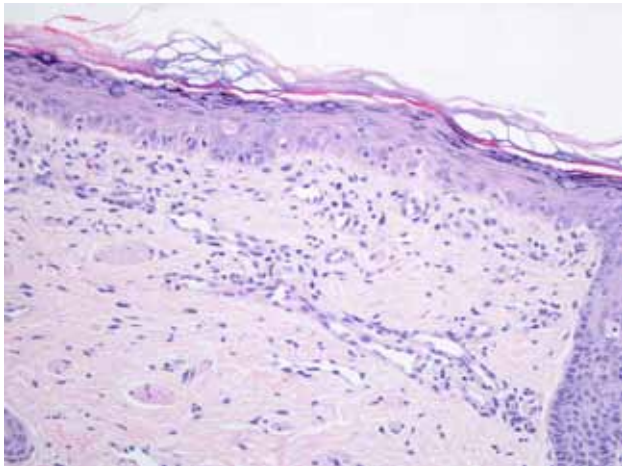
**Introducción:** El síndrome de Rothmund-Thomson es una genodermatosis rara de herencia autosómica recesiva cuya etiología se debe a una mutación del gen REQL4 helicasa 8q24. Los rasgos más característicos son poiquilodermia (Figura 1), fotosensibilidad, talla baja, pelo ralo, alteraciones ungueales y dentales, cataratas juveniles, displasia esquelética y aumento del riesgo tumoral (osteosarcoma, cáncer de piel no melanoma).

**Resumen:** Presentamos el caso de una niña de 12 meses de edad que consulta por llanto relacionado al cambio de postura.

Antecedentes personales: ingreso a los 2 meses de edad por diarrea intratable del lactante, a los 3 meses de edad colitis indeterminada proctosigmoidea tratada con corti-

coides durante 2 meses, beikost tolerado a los 10 meses, en seguimiento por Dermatología por telangiectasias malares, hipogammaglobulinemia Ig G e Ig M. Al examen físico presenta talla 71 cm, peso 7,5 kg ambos por debajo del percentil 25 para su edad y sexo. Presenta la frente abombada, telangiectasias malares (Figura 2) y palidez cutánea.

**Figura 1. Síndrome de Rothmund-Thomson.**



Se realiza radiografía de miembros inferiores donde se visualiza fractura de tercio inferior del fémur derecho (Figura 3) destacando una osificación metafisaria anómala. El estudio del metabolismo óseo, serie radiográfica, marcadores tumorales, perfil ferroquinético, inmunidad celular son normales. Destaca en la inmunidad humoral la persistencia de tasas bajas de Ig G e Ig M. Se biopsian las lesiones telangiectásicas que son informadas de poiquilodermia correspondiente como primera posibilidad diagnóstica al síndrome de Rothmund-Thomson. Se procede a realizar el estudio genético para esta entidad encontrándose 2 mutaciones en heterocigosis (una de ellas no recogida en las bases de datos). El estudio oftalmológico es normal. Dada la presentación clínica, evolución y finalmente confirmación genética se establece el diagnóstico de síndrome de Rothmund-Thomson.

**Figura 2.**



**Figura 3**



**Conclusiones:** Se trata de un caso de síndrome de Rothmund-Thomson cuyo motivo para realizar el estudio diagnóstico completo es la presencia de la fractura del fémur derecho asociada a osificación ósea anómala. En la literatura se han descrito casos que asocian hipogammaglobulinemia no siendo un rasgo característico de este síndrome. La supervivencia es similar al resto de la población en ausencia de procesos malignos por ello requiere un seguimiento a largo plazo llevado a cabo por un equipo multidisciplinar.

**P286**

**Síndrome nefrótico (< 14 años). Málaga 2002-2012. Incidencia, respuesta al tratamiento y mortalidad**

Esther Moreno Medinilla, Eloisa de Santiago García-Caro, Alberto Bueno Fernández, Leopoldo Tapia Ceballos, J.D. Martínez Pajares, Carlos Trillo Belizón  
*Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga*

**Antecedentes y objetivos:** En los últimos años parece haber habido una variación en la incidencia de algunas glomerulopatías en la infancia. Objetivo: determinar la incidencia de síndrome nefrótico (SN) primario (proteinuria > 40 mg/m<sup>2</sup>/h e hipoalbuminemia).

**Material y métodos:** Estudio prospectivo colaborativo de 65 casos de SN diagnosticados en nuestro hospital y otros cuatro hospitales comarcales de Málaga. Para el estudio de incidencia se incluyen sólo los niños residentes en la provincia (al menos un año). Los datos de población infantil se han obtenido de la página web del Instituto Nacional de Estadística.

**Resultados:** De los 65 pacientes, 40 son varones y 25 mujeres, con edad media al diagnóstico de 5.0 años (0,86-13,98 años). La incidencia media anual de SN fue de 2,72 x 10<sup>5</sup> (rango de 1,25-4,09 x 10<sup>5</sup>). Sin diferencias por periodos y ligeramente superior a la descrita la bibliografía consultada. Agrupados por comarcas (6), existe una relación proporcional entre el número de casos de SN y la media de población infantil de las mismas.

El 87,7% fueron corticosensibles, de los seguidos más de dos años, el 17% fueron brotes únicos, 23,4% recaídas aisladas, 19,2% recaídas frecuentes y 40,4% corticodependientes. El 12,3% fueron corticorresistentes (6 debutaron en el segundo quinquenio), 5 glomeruloesclerosis segmentaria y focal (1 de ellos celíaco, 1 paciente falleció en el primer mes tras el diagnóstico por un tromboembolismo pulmonar), 2 cambios mínimos y 1 membrano-proliferativa (con celaquía). En su evolución, 2 niños con respuesta inicial a los corticoides, se hicieron CR.

**Discusión:** La incidencia de SN en nuestro medio ( $2,72 \times 10^5$ ) se ha mantenido estable. Parece haber un aumento de los casos de corticorresistencia en los últimos años. La tasa de mortalidad en nuestra serie (1,5%) es similar a la descrita en la literatura.

### P287

#### Tortícolis recurrente: a propósito de un caso

Omar Guillén Díaz, Gloria Mercedes Galán Henríquez, Ivonne Marcela Rincón Mantilla, José Carlos Cabrera López

*Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria*

**Introducción:** La tortícolis es una posición anormal de la cabeza y/o del cuello con respecto al eje corporal, que habitualmente se acompaña de dolor. Es importante destacar que la tortícolis es un signo clínico que expresa un trastorno subyacente. La tortícolis recurrente es una entidad poco frecuente y con escasa documentación bibliográfica. Su espectro etiológico comprende entidades como la tortícolis paroxística benigna, espasmódicas, postural, psicógena, de origen inflamatorio, infeccioso o autoinmune, traumáticas, tumorales y vasculares.

**Resumen:** Presentamos el caso de un paciente varón de tres años ingresado por cuadro clínico de cuatro meses de evolución de episodios bruscos de tortícolis vertical centrada y dolorosa de 6 a 12 horas de evolución, con una frecuencia que oscila desde días alternos hasta varios episodios en un mismo día. En ocasiones se asocia a lenguaje disártrico, marcha y movimientos cefálicos enlentecidos y disfagia para sólidos y líquidos. Sin antecedente traumático previo, no se asocia a movimientos anómalos ni ocurre durante el sueño.

A la exploración física destaca un bloqueo de la movilidad cervico-cefálica que impresiona de dolorosa e hipertrofia amigdalar grado III, con el resto de la exploración neurológica y física normal.

Se realizó estudio analítico básico y autoinmune que fueron normales. TAC y RMN de cráneo y Electroencefalograma sin alteraciones patológicas. TEGD normal. En TAC y RMN de columna cervical se halla cierta asimetría de la vallécua glosopiglótica con el receso parcialmente ocupado y ligera hipertrofia adenoidea, descartándose subluxación atloaxoidea.

Se solicita valoración multidisciplinar, descartándose patología neurológica y oftalmológica. En la valoración por Otorrinolaringología, se observa por estudio nasofibros-

cópico importante hipertrofia de amígdalas linguales, que tocan epiglotis, de mayor tamaño en el lado derecho.

Ante una tonsilitis lingual, se inicia tratamiento antibiótico y corticoideo durante siete días, presentando adecuada evolución clínica y en control posterior nasofibrosópico se encuentra disminución de la hipertrofia lingual. Ante estos hallazgos, se confirma el diagnóstico de Tortícolis inflamatoria recurrente secundaria a tonsilitis lingual (y del anillo de Waldeyer). Durante el seguimiento posterior, se encuentra una disminución importante en la frecuencia e intensidad de los episodios de tortícolis.

**Conclusiones:** Es importante realizar una historia clínica completa y un abordaje multidisciplinario en el estudio de las tortícolis que incluya una valoración neurológica, traumatológica y por otorrinolaringología, para lograr determinar la causa subyacente que puede obedecer desde un proceso banal hasta procesos que pueden comprometer la vida del paciente, y de esta forma poder instaurar el tratamiento óptimo.

### P288

#### Tratamiento con propranolol en los hemangiomas infantiles. Revisión de la literatura y nuestra casuística

Laura Gil Ferrer, Mercedes Odriozola Grijalba, Ana M.<sup>a</sup> Abizanda Guillén, Eduardo Aguilar Perdiguier, Rocío Conchello Monleón, Paz Ruiz-Echarri Zalaya  
*Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza*

**Introducción y objetivos:** Los hemangiomas infantiles son un tipo de tumor vascular que debe diferenciarse de las malformaciones vasculares. Son los tumores benignos más frecuentes en la infancia, y se trata de hamartomas proliferativos del endotelio vascular. Es un tumor que aparece generalmente en el periodo postnatal, prolifera durante los primeros meses de vida e involuciona antes de la pubertad. Aunque son tumores benignos, pueden presentar complicaciones relacionadas con el propio hemangioma o con su localización, y asociarse a diferentes síndromes. La mayoría no requieren tratamiento, pero éste puede ser necesario según las complicaciones o la localización. La terapia con corticoides ha sido la más usada en estas lesiones, pero en la actualidad se intentan buscar alternativas para minimizar los múltiples efectos secundarios de estos fármacos.

Nuestro objetivo es realizar una revisión del uso del propranolol en los hemangiomas y analizar los resultados obtenidos en nuestro centro.

**Métodos:** Realizamos una base de datos con los casos clínicos de hemangiomas infantiles tratados con propranolol en nuestro centro, analizando su evolución y resultados.

**Resultados:** Nuestra muestra consta de 5 pacientes con hemangiomas localizados en región inguinal, labio, mano y cara, de aparición en periodo neonatal. Todos ellos recibieron tratamiento con propranolol, iniciándose en fase proliferativa a excepción de un caso en que se inició en

fase de involución. La dosis de inicio fue de 2 mg/Kg/día en los tres primeros casos, empleando en los dos siguientes una pauta inicial a 0,5 mg/Kg/día con incremento progresivo de la dosis. En cuanto a efectos secundarios, uno de los cinco pacientes presentó un episodio de hipotonía y palidez tras recibir la dosis del fármaco, sin nuevas incidencias posteriormente. La duración del tratamiento fue de 6 meses salvo en una paciente que lo abandonó a los 4 meses por presentar ulceraciones frecuentes, y en otro que se prolongó durante 1 año. En todos ellos se objetivó una llamativa disminución del tamaño del hemangioma con importante mejoría clínica y funcional.

**Conclusiones:** El tratamiento precoz en fase proliferativa de los hemangiomas es clave para evitar el desarrollo de complicaciones y frenar de alguna forma el crecimiento. El propranolol, como medicamento de uso compasivo, es una alternativa terapéutica al tratamiento corticoideo, que minimiza los efectos secundarios de éstos y aporta muy buenos resultados.

Nuestra experiencia en la práctica clínica nos ha permitido realizar en nuestro centro una pauta de actuación protocolizada para el tratamiento de los hemangiomas infantiles con propranolol.

## P289

### Valoración de la antropometría y características clínicas de los hijos de madres fumadoras, incluidas en un programa de intervención, a lo largo del primer año de vida.

Marta Arqued Navaz, Pilar Meléndez Laborda, Pilar Samper Villagrasa, Verónica Rosel Moyano, Gerardo Rodríguez Martínez, Purificación Ventura Faci  
*Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza*

**Introducción y objetivos:** El objetivo es evaluar las posibles consecuencias del tabaquismo materno sobre la antropometría y las manifestaciones clínicas durante el primer año de vida, en los hijos de mujeres fumadoras antes de la gestación; que accedieron a una intervención proactiva en el periodo del postparto inmediato y las modificaciones de su hábito tabáquico tras dicha intervención.

**Métodos:** Es un estudio analítico observacional de intervención poblacional.

La muestra se obtiene de mujeres embarazadas que acuden al hospital para ser asistidas en el parto durante un año. De las 760 fumadoras antes del embarazo, 420 accedieron a un programa de intervención breve. Las medidas antropométricas de los niños y datos clínicos se obtuvieron al nacimiento, en la visita presencial a los 3-4 meses de edad y mediante la llamada telefónica, cumplido el primer año.

### Resultados:

- Al nacer, los hijos de las fumadoras tienen menor peso, longitud y perímetros.
- La longitud es menor, de forma significativa, en los hijos de madres fumadoras en cada uno de los tiempos estudiados, pero no hay diferencias en la velocidad de crecimiento. Tampoco existen diferencias en la ganancia de peso y los aumentos del perímetro craneal en cada una de las edades, durante todo el primer año.
- Acuden a la visita presencial 153 mujeres con sus hijos (36,4%) y la respuesta a la encuesta telefónica fue del 40,4% (n = 170).
- El 14,7% de los niños durante el primer año de vida que padecieron infecciones respiratorias requirieron ingreso hospitalario.
- La probabilidad de mantenerse abstinente después de la intervención proactiva durante 12 semanas, fue del 74% frente al 37% del grupo control. En la consulta telefónica al año, el 28% de las exfumadoras que respondieron, habían recaído.

### Conclusiones:

- No se han detectado diferencias en la velocidad de crecimiento, en la ganancia de peso y en el aumento del perímetro craneal postnatal entre los hijos de madres fumadoras y no fumadoras.
- Es reducido el número de mujeres que acuden a la visita presencial y responden a la encuesta telefónica.
- La intervención proactiva breve realizada en este grupo de mujeres, aumenta la probabilidad de dejar de fumar después del parto, pero debe prolongarse durante más tiempo para que sea eficaz de forma permanente.

## SÁBADO 2 DE JUNIO, 09:00-10:15 h. ÁREA PÓSTER 2

### GASTROENTEROLOGÍA Y NUTRICIÓN

**Moderador:** Víctor Manuel Navas López. *Málaga*

#### P290

##### Abordaje de pancolitis ulcerativa indeterminada en niña menor de dos años

Patricia Rodríguez Campoy, Cristina Pérez Aragón, José Antonio Blanca García, María Rubio Murillo, Teresa Domínguez Coronel, Miguel Ángel Matamala Morillo  
*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz*

**Introducción:** La EII es una enfermedad multisistémica de causa desconocida que cursa con inflamación intestinal crónica. En pediatría, presenta particularidades epidemiológicas, fenotípicas y terapéuticas que la hacen diferente a la del adulto.

**Resumen:** Niña de 2.5 años con diarrea prolongada mucosanguinolenta, anorexia y pérdida de peso. A los 20 meses, enterocolitis mucosanguinolenta autolimitada.

**Exploración física:** peso 11,2 kg (p10-25), talla 93 cm (p50-75); IWP 78%; regular estado general; palidez mucocutánea; abdomen doloroso en hipocondrio derecho.

**Pruebas complementarias:** leucocitosis neutrofílica y anemia microcítica. Glucosa, proteínas, iones, hierro, albúmina, colesterol HDL disminuidos; transferrina disminuida; aumento de parámetros inflamatorios; microbiología en heces: negativa; serología: negativa, salvo IgG para CMV de 37000; PCR-CMV en heces y plasma positivas; en mucosa colónica: títulos bajos; estudio de autoinmunidad e inmunodeficiencias: negativos; rectoscopia: colitis ulcerativa; gammagrafía con leucocitos marcados: captación colónica; endoscopia: mucosa gastroduodenal edematosa; biopsias: duodenitis inespecífica, recto-sigma: inflamación crónica inespecífica moderada. Tratamiento: nutrición parenteral, antibioterapia y ganciclovir iv, ante sospecha de colitis por CMV. Evolución favorable pero lenta.

A los 17 días del alta, empeoramiento, se inicia tratamiento de brote de EII con metilprednisolona oral 1,5mg/kg/día. Durante la retirada del mismo, persiste brote activo con colonoscopia compatible con pancolitis; biopsia con hallazgos no específicos de EII y escasez de núcleos positivos a CMV; PCR-CMV en mucosa colónica: positiva; en plasma: indetectable. Se añade al tratamiento azatioprina y mesalazina oral y rectal. A los días, Nuevo ingreso por brote severo que precisa corticoides iv y ganciclovir por aumento de carga viral de CMV en colon; A los 7 días, PUCAI: 60, iniciándose tratamiento con ciclosporina iv

por corticorrefractoriedad. A los 10 días, PUCAI: 25. A los 14 días, se reinicia tratamiento con azatioprina. Precisa hierro intravenoso. Actualmente en remisión completa.

#### Conclusiones:

- La edad de presentación es atípica, sólo un tercio de los casos se presentan antes de los 20 años y un 4% antes de los cinco años.
- Frecuente asociación de EII corticorresistente e infección por CMV, siendo difícil el abordaje diagnóstico-terapéutico.
- Debido a la inespecificidad de los exámenes complementarios y ante la sospecha de colitis por CMV, se decide tratamiento con ganciclovir, valorando riesgo-beneficio.
- Ante brote grave corticorresistente, se trata con ciclosporina, que a corto plazo muestra altas tasas de remisión pero con gran probabilidad de colectomía a largo plazo.

#### P291

##### Actividad metabólica intestinal en lactantes alimentados con fórmula suplementada con galacto-oligosacáridos

Javier Blasco, M.<sup>a</sup> José Bernal, Inmaculada Ortuño, Enriqueta Román, Carlos Sierra  
*Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga. Instituto Hero de Nutrición Infantil, Hero España, S. A. Murcia. Hospital Puerta de Hierro, Madrid*

**Introducción:** El uso de prebióticos en fórmulas para lactantes se ha extendido de forma considerable en los últimos años debido a que la adición de estos ingredientes parece ejercer efectos beneficiosos en el lactante similares a los conseguidos con leche materna. Objetivo: Evaluar mediante un estudio multicéntrico, prospectivo, aleatorizado, a doble ciego y controlado la actividad metabólica intestinal de una fórmula suplementada con galacto-oligosacáridos (GOS).

**Material y métodos:** 88 lactantes sanos con menos de dos meses de edad fueron incluidos en el ensayo. 19 casos fueron eliminados por deficiente recogida de heces (11) o por decisión paterna (8). En total 69 niños completaron el estudio, 40 lactantes aleatorizados al grupo de fórmula suplementada (grupo GOS, 0.44 g/dl) y 29 aleatorizados en el de fórmula control (grupo control, sin GOS). El periodo de intervención nutricional fue de 2 meses, tomándose muestras de heces previa y posteriormente a dicho

periodo. Se evaluó la actividad metabólica intestinal por medio de determinación fecal de pH, IgAs (ELISA), ácidos grasos de cadena corta (AGCC) por cromatografía de gases y calprotectina (ELISA).

**Resultados:** Después del periodo de intervención, el pH fecal de los lactantes alimentados con el grupo GOS fue menor estadísticamente que el pH fecal mostrado en los lactantes del grupo control (6.57 vs 7.09) ( $p < 0.01$ ). La calprotectina fecal no mostró diferencias estadísticas entre ambos grupos después del periodo de intervención (grupo control  $104.16 \mu\text{g/g} \pm 142.48 \mu\text{g/g}$ , grupo GOS  $110.72 \mu\text{g/g} \pm 168.58 \mu\text{g/g}$ ); sin embargo fue significativamente menor en lactantes del grupo GOS a los 4 meses que en el momento de reclutamiento ( $110.72 \mu\text{g/g} \pm 168.58 \mu\text{g/g}$  vs  $144.80 \mu\text{g/g} \pm 159.71 \mu\text{g/g}$ ). El grupo GOS mostró un incremento significativo de la IgAs después del periodo de intervención con respecto al grupo control ( $2,768 \mu\text{g/g} \pm 2,067 \mu\text{g/g}$  vs  $1,721 \mu\text{g/g} \pm 1,465 \mu\text{g/g}$ ) ( $p < 0.05$ ). Los porcentajes de los AGCC mayoritarios mostraron diferencias entre los grupos de alimentación; en los lactantes alimentados con la fórmula suplementada se obtuvieron mayores porcentajes de ácido acético (84,77 % vs 75,72%) ( $p < 0,001$ ) y menores porcentajes de ácido propiónico (11,53 % vs 15,27 %) ( $p < 0,05$ ) y ácido butírico (2,29 % vs 5,59 %) ( $p < 0,001$ ) con respecto a los lactantes del grupo control.

**Conclusión:** La adición de 0.44 g/dl de GOS en fórmulas infantiles de inicio parece influir en la población microbiana del lactante, modificando parámetros como pH, IgA y perfil de AGCC más cercano al descrito en lactantes alimentados con leche materna.

## P292

### Asociación enfermedad celíaca y fibrosis quística en un hospital terciario

Libertad Latorre Navarro, Marta González Gallardo, Miryam Triana Junco, Yolanda de la Casa Ventura, Inés de Augusto Claudino, Eva Martínez-Ojinaga Nodal  
*Hospital Universitario La Paz, Madrid*

**Introducción y objetivos:** La enfermedad celíaca (EC) y la fibrosis quística (FQ) son las causas más frecuentes de malabsorción en la infancia, pero la coexistencia de dichas enfermedades en un mismo paciente es una situación rara. Existen pocas publicaciones que describan esta asociación. Nuestros objetivos han sido identificar los casos de EC y FQ de un hospital terciario en los últimos 19 años, estudiar en qué contexto clínico se diagnosticaron y conocer la evolución de los pacientes.

**Métodos:** Se ha realizado una revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de EC y FQ de los servicios de neumología y gastroenterología pediátricas de un hospital terciario de la Comunidad de Madrid desde el año 1992 al 2011.

**Resultados:** Se ha identificado 4 pacientes diagnosticados de EC y FQ. El diagnóstico primario fue EC en 3 de los

4 pacientes, la edad media al diagnóstico fue 20 meses y se sospechó porque presentaban esteatorrea y retraso de la curva ponderal, La introducción del gluten se realizó entre los 6 y los 9 meses. No existían antecedentes familiares de EC. Como patologías asociadas, un paciente presentaba un déficit de Ig A y otro una diabetes *mellitus* tipo 1. La edad media al diagnóstico de FQ fue 34 meses y se sospechó en 2 casos por la persistencia de la esteatorrea a pesar de dieta exenta correcta y en los otros 2 casos porque presentaban infecciones respiratorias recurrentes. Todos los pacientes mejoraron los síntomas gastrointestinales y aumentaron su percentil de peso tras iniciar simultáneamente tratamiento con enzimas pancreáticas y dieta exenta en gluten. El único paciente diagnosticado inicialmente de FQ falleció por una complicación respiratoria.

**Conclusiones:** En esta serie, el diagnóstico primario más frecuente ha sido EC, a diferencia de lo que muestran otras series. La coexistencia de EC y FQ en un mismo paciente aumenta el riesgo de malnutrición, de ahí la necesidad de un manejo estrecho e interdisciplinar de estos pacientes. Los síntomas de los pacientes con EC clásica son difíciles de distinguir de aquellos que presentan los pacientes con afectación pancreática de la FQ, por ello, ante un paciente con uno de estos diagnósticos, que a pesar de seguir el tratamiento correcto, continúa con una curva de desarrollo más lenta de lo esperado o con una evolución tórpida de sus síntomas, tendríamos que descartar esta posibilidad.

## P293

### Aspectos clínicos y epidemiológicos de la enfermedad inflamatoria intestinal

Serafín Rodríguez López, Francisco Javier Rubio Santiago, Natalia Quirós Espigares, Gloria Quesada Trujillo, María Muñoz Cabeza, Joaquín Ortiz Tardío  
*Hospital del S.A.S. de Jerez de la Frontera (Cádiz)*

**Introducción:** La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) se caracteriza por una inflamación crónica del tracto gastrointestinal, de etiología desconocida, que afecta a individuos genéticamente predispuestos, cursando con brotes de actividad, en la que se ha observado un aumento de su incidencia en los últimos años.

**Objetivos:** Realizar un estudio descriptivo retrospectivo sobre aspectos clínicos y epidemiológicos de la EII en nuestra área hospitalaria.

**Método:** Se realiza una revisión de historias clínicas de niños de 0-14 años de nuestro hospital desde enero de 1999 a diciembre de 2011 analizando las siguientes variables: sexo, edad al diagnóstico, antecedentes familiares, clínica al diagnóstico, intervalos entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico, localización y valores de calprotectina fecal.

**Resultados:** Se han diagnosticado 32 niños/as (17 varones y 15 mujeres) de los que 21 presentaban enferme-

dad de Crohn (EC 66 %), 8 colitis ulcerosa (CU 25 %) y 3 colitis no clasificable (CNC 9 %), de los cuales 2 son diagnosticadas posteriormente de enfermedad de Crohn y 1 colitis ulcerosa.

La edad media al diagnóstico fue de 9,8 años en la EC y 9.4 en la CU, siendo el tiempo medio entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de 8 meses y 3 meses respectivamente.

Presentan antecedentes familiares de EII un 35 % de los niños, de los cuales son de primer grado el 12,5%; segundo grado: 15,6% y primer y segundo grado: 6,2%.

La clínica principal al diagnóstico en la EC: dolor abdominal, anorexia y pérdida de peso y en la CU: rectorragia, diarrea, dolor abdominal y pérdida de peso.

La localización en la EC: ileal 15 %, colónica 25 % e ileo-cólica el 60 %, con afectación digestiva alta en el 30 %. Enfermedad perianal en el 38%.

La localización en CU: pancolitis el 75% y proctitis el 25%.

La calprotectina fecal al diagnóstico osciló de 460- 8500 mg/kg de heces.

La incidencia global en nuestro estudio es de 3,6/100 000 niños siendo más frecuente la EC que la CU.

#### Conclusiones:

- En nuestro medio observamos una incidencia elevada de EII.
- Observamos un alto porcentaje de antecedentes familiares de EII.
- Destacar la utilidad de la calprotectina fecal como marcador no invasivo que contribuye a orientar el diagnóstico de esta enfermedad.

#### P294

##### Colitis microscópica en Pediatría: a propósito de dos casos

M.<sup>a</sup> Carmen Rivero de la Rosa, Isabel Colomer Ureña, Guadalupe Borja Urbano, Manuel García Martín, Federico Argüelles Martín  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla*

**Introducción y objetivos:** La diarrea es un motivo de consulta frecuente en pediatría. En la mayoría de los casos se comporta como una patología aguda de etiología banal, pero en ocasiones se cronifica y es necesario un estudio detallado y un adecuado diagnóstico diferencial para discernir etiologías menos frecuentes pero que comprometen el desarrollo adecuado del paciente. Presentamos dos casos de diarrea crónica de causa poco habitual en los que el estudio exhaustivo puso de manifiesto una patología poco frecuente en nuestro medio.

#### Resumen:

**Caso 1:** paciente de 2 años que ingresa para estudio de diarrea crónica de 6 meses de evolución. Antecedentes familiares sin interés. Antecedentes personales de gastroenteritis aguda por campylobacter a los 7 meses, por rotavirus a los 10 meses y por yersinia enterocolitica y aeromona hydrophila a los 12 meses. Exploración sin hallazgos. Exámenes complementarios: hemograma con leucocitosis con neutrofilia, bioquímica básica, transami-

nasas, equilibrio ácido-base, sedimento de orina, reactantes de fase aguda, inmunoglobulinas normales. Test del sudor negativo. Serología VIH negativa. Perfil tiroideo normal. Fecalograma normal. Perfil celíaco normal. HLA compatible para celiaquía. Parásitos en heces negativos. Se decide realizar gastroscopia y colonoscopia con biopsias que demuestran atrofia vellositaria tipo 3a de MAR-SH y colitis microscópica. Tras retirada de gluten evolución favorable.

**Caso 2:** niña de 9 años derivada por endocrinología a consultas de gastroenterología por escasa ganancia pondero-estatural a pesar de tratamiento con hormona de crecimiento. Antecedentes familiares sin interés. Diagnosticada de celiaquía desde los 18 meses con buen control de dieta. Mala comedora. Deposiciones blandas de 1 año de evolución en número de 4-5 veces al día. Exámenes complementarios con hemograma normal, bioquímica básica, transaminasas, equilibrio ácido-base, sedimento de orina, reactantes de fase aguda, inmunoglobulinas normales. Test del sudor negativo. Serología VIH negativa. Perfil tiroideo normal. Fecalograma normal. Perfil celíaco normal. Parásitos en heces negativos. Ecografía abdominal normal. Se decide realizar colonoscopia y gastroscopia con toma de biopsias con diagnóstico de celiaquía refractaria y colitis microscópica. Tras inicio de corticoterapia evolución favorable.

**Comentarios:** La colitis microscópica es un tipo de enfermedad inflamatoria muy rara en pediatría (de ahí el interés de los casos) y causa de diarrea crónica secretora. Su asociación a otras patologías autoinmunes ocurre en un 12% (sobre todo celiaquía) y su diagnóstico es por biopsia. A pesar de lo común de la sintomatología, siempre debemos estar alerta para poder diagnosticar patologías menos frecuentes pero de pronóstico más comprometido, como ocurre en nuestros pacientes.

#### P295

##### Deficiencia de tiamina en relación a nutrición parenteral total en un paciente con hiperlactacidosis severa y sintomatología neurológica

Ángela Hurtado Mingo, Cristina Gómez Rodríguez, Dolores Falcón Neyra, Olaf Neth, Ignacio Obando Santaella  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La acidosis láctica puede ser debida a trastornos primarios o secundarios, y en este último caso se debe tener en cuenta la posibilidad de origen iatrogénico, cuyas consecuencias pueden ser potencialmente fatales si no se sospecha de forma rápida.

**Objetivos:** Describir un paciente que presentó un cuadro compatible con encefalopatía de Wernicke por administración de nutrición parenteral sin suplementación vitamínica.

En este paciente la deficiencia de tiamina produjo la sintomatología clínica en la que la hiperlactacidemia fue la clave para establecer el diagnóstico etiológico.

**Caso clínico:** Presentamos un paciente varón de 2 años con síndrome de Vacterl intervenido de una esofago-coloplastia. En el postoperatorio precoz presentó como complicación una mediastinitis, por lo que precisó nutrición parenteral de forma prolongada. A los 32 días de su inicio, presentó episodios de obnubilación, taquicardia, sudoración, alteraciones en la tensión arterial, flushing, disrregulación de la temperatura y temblor en reposo. Se realizó un TAC craneal que fue normal. Dos días más tarde, la sintomatología se hizo más evidente con dificultad respiratoria progresiva y mayor deterioro neurológico, incluyendo oftalmoplejia. En gasometrías seriadas se detectó hiperlactacidemia que aumentó rápidamente en pocas horas hasta alcanzar un nivel de 12.3 mmol/L con exceso de base de -15. Al evaluar retrospectivamente al paciente, se encontró que, aunque en ese momento estaba con nutrición parenteral con suplementos vitamínicos, éstos no se habían administrado de forma inadvertida en las primeras 4 semanas. Se sospechó por la clínica, antecedentes e hiperlactacidemia, la posibilidad de déficit de tiamina como causa del proceso. Se administró una dosis de tiamina IV con una mejoría espectacular; a las 3 horas se había normalizado prácticamente la hiperlactacidemia y se produjo una rápida y progresiva recuperación clínica con desaparición de toda la sintomatología a lo largo de los siguientes 3 días. La deficiencia de tiamina se confirmó a nivel bioquímico; no se realizó RMN por cuestiones éticas al desaparecer la clínica neurológica y requerir sedación para su realización.

**Conclusiones:** El déficit de tiamina es una enfermedad infradiagnosticada y potencialmente mortal. Debe sospecharse siempre que exista nutrición por vía parenteral y aparición de acidosis láctica. La administración de tiamina IV corrige el déficit y revierte la sintomatología de una manera rápida y eficaz sin efectos adversos.

## P296

### Dilataciones esofágicas: nuestra experiencia

María Medina Martínez, Rafael González de Caldas Marchal, Mónica Rodríguez Salas, Juan José Gilbert Pérez, Luis Zurera Tendero, Juan José Espejo Herrero Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

**Introducción y objetivos:** La dilatación esofágica (DE) con balón es una técnica realizada bajo control endoscópico o fluoroscópico, cuyo objetivo es el tratamiento inicial de las estenosis esofágicas (EE) sintomáticas y benignas de diferente etiología. La DE con balón ha sido ampliamente utilizada en adultos convirtiéndose en una alternativa a la tradicional dilatación con bujía, aportando como ventajas la mayor seguridad y tolerancia por el paciente. El objetivo de esta presentación es mostrar la experiencia y resultados adquiridos con este método en nuestro centro.

**Métodos:** 11 pacientes fueron sometidos a la realización de DE con balón en el período 2005 a 2012. La edad de los pacientes fue de 5.7 años (0.1-16años). Su patología basal era diversa: EE congénita (n = 1), acalasia (n = 2),

esofagitis péptica (n = 4) y atresia de esófago (AE) (n = 4). La principal indicación fue la disfagia (72.7%). Se utilizaron catéteres con balón, tipo vascular para angioplastia, con tamaños comprendidos entre los 4 y los 20 mm según edad, peso y patología.

**Resultados:** Se realizaron 62 dilataciones con medias de: 2.7 sesiones por paciente, 1.9 dilataciones por sesión y 6.7 meses de intervalo entre sesiones. El tiempo medio transcurrido desde la intervención de los pacientes con AE y la DE fue de 9 meses (1-18 meses). Se obtuvieron resultados favorables en 9 pacientes (81.8%) y el método fracasó en 2 pacientes (18.2%). El 91% de las EE estuvieron localizadas en el tercio medio o distal. Tras 12 meses de la última dilatación, el 80% de los pacientes presentaron ausencia de disfagia y ganancia ponderal adecuada. El 45.5% de los pacientes presentó una diferencia en el diámetro de la estenosis desde la primera dilatación de 4-6 mm. Las complicaciones sobre 62 procedimientos fueron: 2 pacientes con perforación esofágica (3.2%) que no precisaron tratamiento quirúrgico. No se registraron éxitos.

**Conclusiones:** Nuestra serie presenta una ratio de perforación esofágica menor que la citada en la literatura (5% en las DE con balón y 8% con bujía). Es un método seguro, eficaz y sencillo con el que se obtienen resultados favorables, y que permite una dilatación gradual y seriada en los casos de estenosis recurrentes. Es necesaria mayor experiencia en los centros de referencia para mejoría de la técnica y seguimiento a largo plazo.

## P297

### Efecto colónico de la composición de hidratos de carbono en cereales infantiles en lactantes sanos. Ensayo preliminar

M.<sup>a</sup> José Bernal, Rosario Martínez, Inmaculada Ortuño, M.<sup>a</sup> Jesús Periago, Gaspar Ros, Fernando Romero Instituto Hero de Nutrición Infantil, Hero España, S. A. Universidad de Murcia, Murcia

**Introducción:** Durante la etapa de alimentación complementaria la función colónica del lactante va orientándose hacia la del adulto, siendo los hidratos de carbono que resisten la digestión los principales moduladores de la misma. El objetivo fue determinar y comparar en lactantes de 6 a 12 meses el efecto colónico de dos tipos de cereales infantiles con diferente perfil en hidratos de carbono.

**Métodos:** 19 lactantes sanos (edad 6.3 ± 9.8 meses) tras la firma del consentimiento informado fueron aleatorizados a cada grupo de alimentación con diferencia del cereal infantil ingerido (A y B). Las papillas de cereales presentaban la misma energía (370 kcal/100 g) y diferente perfil en hidratos de carbono (Tabla 1). Fueron recogidas muestras fecales al reclutamiento (línea base) y cada 15 días, en un total de 4 visitas. Se determinó anaerobios y aerobios totales, enterobacterias, clostridios, enterococos, bifidobacterias y lactobacilos mediante recuento en placa, inmunoglobulina A secretora fecal (IgAs) mediante



ELISA, ácidos grasos de cadena corta (AGCC) mediante cromatografía de gases y pH fecal.

**Resultados:** el contenido de AGCC total (80–110 mmol/kg de heces) no mostró diferencias significativas entre los grupos de intervención, aunque el contenido de butirato si se vio afectado por la papilla ingerida, siendo mayor en las heces de los lactantes alimentados con la papilla de cereales A ( $p=0.026$ ). Además se observaron diferencias estadísticamente significativas en IgAs ( $p=0.030$ ) y pH fecal ( $p=0.038$ ) entre los dos grupos de intervención, siendo mayor la IgAs y menor el pH en las heces de los lactantes que tomaron los cereales A. Los microorganismos analizados no mostraron diferencias según el patrón alimentario.

Existieron correlaciones negativas entre pH fecal y ácido butírico ( $r = 0.211$ ,  $p = 0.044$ ), pH fecal y IgAs ( $r = 0.451$ ,  $p < 0.001$ ) y positiva en el caso de las IgAs y bifidobacterias ( $r = 0.213$ ,  $p = 0.040$ ).

Tabla 1. Composición en hidratos de carbono de las dos papillas de cereales estudiadas.

Media $\pm$ DE (g/100 g de muestra)	A	B
Almidón soluble	53.19 $\pm$ 1.98 <sup>a</sup>	34.94 $\pm$ 2.12 <sup>b</sup>
Almidón resistente	0.478 $\pm$ 0.04 <sup>a</sup>	0.08 $\pm$ 0.02 <sup>b</sup>
Dextrinas	14.84 $\pm$ 0.24 <sup>a</sup>	22.45 $\pm$ 0.54 <sup>b</sup>
Fibra dietética	3.35 $\pm$ 0.22 <sup>a</sup>	3.67 $\pm$ 0.26 <sup>a</sup>
Azúcares libres totales	19.04 $\pm$ 0.11 <sup>a</sup>	26.54 $\pm$ 0.27 <sup>b</sup>

(<sup>a,b</sup>) Diferentes letras en las filas indican diferencias estadísticas  $p < 0.05$ .

**Conclusión:** El mayor contenido de hidratos de carbono complejos y menor contenido en azúcares simples en los cereales A con respecto a los cereales B puede influir en el desarrollo de la microbiota intestinal debido a las diferencias observadas en los parámetros estudiados y que se relacionan con efectos beneficiosos para el mantenimiento de la salud colónica.

## P298

### Enfermedad celíaca de evolución tórpida asociada a síndrome poliglandular autoinmune tipo II

M.<sup>a</sup> de las Nieves Velasco Forte, José Antonio Porras Cantarero, Alejandro Rodríguez Martínez, Emilio García García, José Carlos Salazar Quero, Beatriz Espín Jaime  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

**Introducción:** La enfermedad celíaca es una intolerancia permanente al gluten en individuos genéticamente predispuestos que causa una enteropatía grave. Es frecuente la asociación con otras enfermedades, como alteraciones neurológicas, autoinmunes o linfomas. Inicialmente cursa con síntomas gastrointestinales, cambios del estado de ánimo, retraso póndero-estatural, entre otros. Cuando la respuesta al gluten no es la esperada es necesario indagar sobre el buen cumplimiento de la dieta y la existencia de comorbilidad, como es el caso que nos ocupa.

**Caso clínico:** Niña de nueve años derivada a nuestro hospital por dolor abdominal de predominio postprandial de

un año de evolución, estreñimiento, cambios de humor e inapetencia. Exploración física normal, salvo somatometría en percentil 3.

**Pruebas complementarias:** natremia 128 mEq/l; anticuerpos antitransglutaminasa IgA  $>80$ , anticuerpos antigliadina IgA 5.9; TSH 11.54  $\mu$ UI/ml, T4 1.4 ng/dl. En la gastroscopia se observa atrofia vellositaria y duodenitis bulbar, la anatomía patológica describe una atrofia vellositaria severa con hiperplasia críptica. Es dada de alta con dieta exenta de gluten, con escasa mejoría en revisión la posterior: persiste somatometría en percentil 3, a pesar de la negativización de los anticuerpos, con aumento de la TSH (15.35  $\mu$ UI/ml) y T4 libre (1.08 ng/dl). Se diagnostica hipotiroidismo subclínico y se trata con levotiroxina. Posteriormente acude a urgencias por calambres en miembros inferiores y pérdida de consciencia. En la exploración, hiperpigmentación cutánea de los nudillos, articulaciones interfalángicas de manos, codos y rodillas (*figuras 1 y 2*). Bioquímica sanguínea: hipernatremia, hipopotasemia, acidosis metabólica y ACTH muy elevada con cortisol indetectable, con sodio elevado en el elemental de orina. Se diagnostica de enfermedad de Addison, se instaura tratamiento con hidrocortisona y fluohidrocortisona, presentando mejoría a las 48 horas.

Figura 1. Hiperpigmentación en rodillas bilateralmente.



Figura 2. Hiperpigmentación en nudillos y articulaciones interfalángicas.



Actualmente mantiene el tratamiento, siendo su percentil ponderoestatural de 40.

**Conclusiones:** El síndrome pluriglandular autoinmune tipo II es una patología infrecuente en pediatría. Consiste en la asociación de enfermedad de Addison con diabetes mellitus tipo I y/o enfermedad tiroidea autoinmune. Otras manifestaciones como la celiaquía, miastenia gravis, hipogonadismo, vitíligo o la anemia perniciosa pueden observarse en estos pacientes. La herencia es poligénica, con presencia de los alelos HLA-DR3 y DR4 frecuentemente. No existe tratamiento curativo, éste se basa en la sustitución hormonal según las glándulas afectadas.

## P299

### Espectro clínico, inmunológico e histológico de la anemia perniciosa

Ana M.<sup>a</sup> Castro Millán, Carmen Alonso Vicente, Gerardo Prieto, Manuel Molina, Eva Martínez-Ojinaga, Esther Ramos

Hospital Universitario La Paz, Madrid

**Introducción:** La anemia perniciosa por malabsorción de vitamina B12 es un trastorno muy raro en niños. Se distinguen varios tipos: la forma clásica (tipo adulto), la forma infantil y la asociada a alteraciones autoinmunes diversas.

**Objetivos:** Analizar las características analíticas, inmunológicas, histológicas y evolutivas de una serie de pacientes afectados de anemia perniciosa.

**Material y métodos:** Se revisan los datos clínicos y analíticos, las alteraciones inmunológicas, los hallazgos histológicos y aspectos evolutivos de una serie de cinco pacientes diagnosticados de anemia perniciosa en los últimos diez años.

**Resultados:** los pacientes 1 y 2 tenían la forma clásica de tipo adulto. El caso 2 no presentaba anemia megaloblástica, pero sí descenso progresivo de los niveles de B12 sérica. El caso 3 correspondía a una forma infantil. El caso 4 asociaba enteropatía autoinmune con déficit de IgA y el caso 5 diabetes mellitus tipo I y tiroiditis autoinmune y evolutivamente desarrolló un pólipo hiperplásico gástrico. Los datos se desarrollan en la siguiente tabla:

Paciente	1	2	3	4	5
Edad (años)	13	10	2'5	13'5	7
Sexo	M	V	M	V	V
Hb (g/dl)	9'2	11'5	7	8'7	6'3
VCM (fl)	102	85	111	98	99
B12 (pg/ml)	86	256	95	77	64
LDH (UI/L)	1096	441	1487	764	3910
Test Schilling	No	No	4/26 %	4/24 %	No
Gastrina (pg/ml)	256	692	110	243	10
Pepsinógeno I (ng/ml)	No	14	82	No	4'7
Ac FI/Ac CPG	+/+	+/+	-/-	-/-	-/-

Otros autoanticuerpos	No	ANA	No	AE	AI/AT
Histología	GAC	GAC	Normal	GAC	PANGA
Tratamiento	B12	No	B12	B12+AZA	B12+AZA

AcFI: Ac antifactor intrínseco; AcCPG: Ac anticélulas parietales gástricas; ANA: Ac antinucleares; AE: Ac antienterocito; AI: Ac antinsulina; AT: antitiroideos; GAC: gastritis atrófica cuerpo; PANGA: pangastritis atrófica autoinmune; AZA: azatiopina.

**Conclusión:** La anemia perniciosa incluye cuadros clínicos, inmunológicos e histológicos variados y, con frecuencia, muy complejos.

## P300

### Estenosis péptica por enfermedad por reflujo gastroesofágico. Un caso de difícil diagnóstico

M.<sup>a</sup> del Mar Tirado Balagué, Laura Cabrera Morente, Ana Arévalo Garrido, Aurora Pérez Parras, Eugenia Villanueva Martínez, Jesús de la Cruz Moreno  
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

**Introducción:** El reflujo gastroesofágico (RGE) consiste en el paso retrógrado sin esfuerzo del contenido gástrico a la boca. Cuando por su frecuencia e intensidad provoca repercusión clínica obliga al especialista a identificarlo y tratarlo como una enfermedad por RGE. Presentamos el caso de un niño con estenosis esofágica secundaria a enfermedad por RGE, enmascarado inicialmente al ser diagnosticado como trastorno de la conducta alimentaria.

**Caso clínico:** Paciente varón de 13 años derivado de la unidad de salud mental infantil, ingresado por reagudización de cuadro psiquiátrico catalogado como anorexia nerviosa. Es derivado por vómitos incoercibles y deshidratación moderada-grave.

**Exploración física:** mal estado general, mal nutrido. Palidez de piel y mucosas. Nalgas en bolsa de tabaco. Ojos hundidos, mucosas secas y cercos periorbitarios. Peso 23 kg (< p3). Talla: 145 cm (p10-25). Resto normal. IMC 10,9.

**Antecedentes personales:** sin interés. Ingresado a los ocho años por rechazo de la ingesta con pérdida de peso. Pruebas analíticas normales, solicitando alta voluntaria a las 48 h. sin completar estudio etiológico. Se realizó interconsulta a psiquiatría diagnosticándolo de trastorno de conducta resultado de familia disfuncional, desde entonces en seguimiento por salud mental.

**Pruebas complementarias:** hemograma normal. Bioquímica: deshidratación hiponatrémica. EAB: acidosis metabólica. Se inicia sueroterapia iv con resolución progresiva de deshidratación. Se realiza tránsito esofágico evidenciando estenosis esofágica distal. Se realiza endoscopia digestiva alta donde se aprecia estenosis completa a nivel de tercio distal de esófago. Se realiza dilatación neumática esofágica, apreciándose en endoscopia de control incompetencia del cardias y esofagitis grado 4 de tercio distal. En pHmetría: índice reflujo 5,6 reflujo/hora, tiempo total de reflujo pH < 4 134,4 min. Inicia tratamiento antirreflujo, permitiendo alimentación oral progresiva y recuperación nutricional. Precisa dilataciones progresivas mensuales por reestenosis, se decide colocación

de stent esofágico reabsorbible que permite aumentar intervalo entre dilataciones. Aún con tratamiento presenta clínica de RGE por lo que se realiza técnica antirreflujo mediante laparoscopia, con posterior evolución satisfactoria, adecuada ganancia ponderal y dieta sin restricciones. Recuperación del bienestar psicológico familiar y del menor, procediéndose a retirada de medicación antipsicótica.

#### Conclusiones:

- Es importante estudiar minuciosamente al paciente con RGE, así como la necesidad pruebas complementarias en función de la repercusión clínica, atendiendo especialmente a la ganancia ponderal y clínica de complicaciones de RGE.
- Requieren especial atención situaciones asociadas a trastorno de la conducta o problemática familiar, ya que pueden enmascarar patología orgánica y llevar a un retardo en el diagnóstico, incrementándose la probabilidad de complicaciones.

#### P301

##### Fármacos implicados en las reacciones hepatotóxicas en la infancia

Esther Ocete Hita, José Antonio Martín García, Mónica Muñoz García, Marina Medina Navarro, Ana Abril Molina, Ángela Ruiz Extremera  
*Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Hospital Universitario San Cecilio, Granada*

Uno de los aspectos que ha llamado una mayor atención en los últimos años con respecto a la moderna farmacoterapia es el relacionado con la seguridad de los pacientes expuestos a medicamentos. La constante comercialización de nuevos fármacos, el número creciente de medicamentos consumidos por la población y el uso en aumento de "medicinas alternativas" farmacológicamente activas son señas de identidad de la sociedad actual y favorecen la probabilidad de aparición de reacciones adversas. Los niños son grandes consumidores de medicamentos y, sólo un pequeño porcentaje de estos han sido objeto de ensayos clínicos suficientes sobre su seguridad, eficacia, farmacocinética y farmacodinámica.

**Objetivo:** Registro y caracterización de las reacciones hepatotóxicas en la infancia.

**Pacientes y métodos:** Se han incluido un total de 36 sospechas de reacciones hepatotóxicas de las cuales se han descartado dos al comprobarse una etiología no farmacológica. A todos los pacientes se les ha sometido a un protocolo de estudio unificado y, siguiendo la escala diagnóstica de CIOMS, se han clasificado los casos en: excluido, improbable, posible, probable o altamente probable. Los fármacos imputados han sido: amoxicilina-clavulámico (11), voriconazol (2), meropenem (4), cloxacilina (1), zonisamida (1), propiltiouracilo (1), amiodarona (2), trimetoprim-sulfametoxazol (1), amoxicilina (2), aciclovir (1), metotrexate (1), rifampicina (2), isoniácida (2), ibuprofeno (1), anís verde (1) y medicación antituberculosa

con cuatro fármacos (rifampicina, isoniácida, etambutol y pirazinamida) en un caso. Un caso se ha clasificado como improbable y los restantes se han clasificado como probables y altamente probables. La distribución según la gravedad de la hepatotoxicidad fue: 35 casos leves y 1 grave con desenlace de exitus debido a insuficiencia hepática grave que precisó trasplante hepático con desarrollo de sepsis en el postoperatorio y muerte.

Concluimos que es importante avanzar en el área de la hepatotoxicidad, pero mientras tanto, la implantación de sistemas de registro y el fortalecimiento de aquellos en desarrollo, constituyen una buena medida para mejorar los conocimientos epidemiológicos sobre el efecto nocivo de los fármacos en el hígado. Los pediatras deberían de incluir en las determinaciones analíticas rutinarias el estudio de transaminasas profundizando en el diagnóstico cuando están alteradas.

#### P302

##### Gastroenteritis eosinofílica. Presentación como vómitos persistentes, en ausencia de eosinofilia periférica

Aránzazu García Brunet, Emma Cereijo Crespo, Daniel González Santana, Juan Carlos Ramos Varela, M.<sup>a</sup> Teresa Angulo Moreno, Ramiro Rial González  
*Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria*

**Introducción:** La gastroenteritis eosinofílica (G.E.) es una entidad poco frecuente, que se caracteriza por la infiltración del estómago y el intestino delgado por eosinófilos. La sintomatología va a depender de la localización, la extensión y de la capa de la pared del estómago o del intestino delgado que esté afectada: la infiltración de la capa mucosa puede producir vómitos, diarrea, dolor abdominal o mala absorción; la infiltración de la capa muscular, síntomas de obstrucción intestinal; la infiltración de la capa serosa, ascitis eosinofílica.

Para el diagnóstico se requiere la presencia de síntomas gastrointestinales, la demostración del infiltrado eosinofílico en las biopsias de estómago y duodeno, así como la ausencia de otras causas de eosinofilia. La eosinofilia periférica es muy frecuente, pero no imprescindible. Las dietas elementales y los corticoides orales son los tratamientos más empleados.

**Resumen del caso:** Niña de 10 años con cuadro de 6 meses de evolución, consistente en vómitos alimenticios posprandiales, epigastralgia y pérdida de 4 Kg de peso. La sintomatología era intermitente, pero ya en los últimos 15 días los vómitos son de 3-4 al día. No tiene antecedentes personales de atopia. La exploración física fue normal, salvo alteración del esmalte dental.

**Pruebas complementarias:** hemograma normal, con 5.600 leucocitos y 0,9% de eosinófilos; bioquímica y gaseometría normales; IgE total 84 KU/l, IgA normal y anticuerpo antitransglutaminasa IgA negativo. Coprocultivo, urocultivo y parásitos en heces negativo. La ecografía de abdomen y el tránsito baritado muestran un engrosamiento de la pared a nivel antral. En la gastroscopia destaca un antro con pliegues y mucosa inflamada. En las

biopsias de antro gástrico y duodeno se objetiva una infiltración eosinofílica con más de 20 eosinófilos por campo de gran aumento. Se inicia tratamiento con prednisona a 1 mg/Kg/día, remitiendo los síntomas en una semana.

**Comentarios:** La dificultad para llegar al diagnóstico en este caso radica en la ausencia de eosinofilia periférica y de antecedentes de atopia, que generalmente son los que nos llevan a pensar en esta entidad. La sospecha diagnóstica aparece tras el hallazgo ecográfico de engrosamiento mural a nivel del antro gástrico, ya que son pocas las patologías que lo presentan, a la vez que infrecuentes en la infancia (neoplasias gástricas, pólipos múltiples, páncreas ectópico, tuberculosis gástrica, enfermedad de Ménétrier). Finalmente, es la endoscopia la que nos permite el diagnóstico definitivo mediante la toma de biopsias. Ante una clínica digestiva recurrente (en este caso vómitos) ha de valorarse la realización de una técnica de imagen y/o endoscopia.

### P303

#### Hematoma intramural duodenal disecante tras la realización de procedimiento endoscópico: a propósito de dos casos

Alba Pérez Ortiz, Ana Felipe Rucián, Marina Álvarez Beltrán, Óscar Segarra Cantón, Susana Redecillas Ferreiro, Dámaso Infante Pina  
*Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona*

**Introducción:** El hematoma intramural duodenal (HID) es una lesión infrecuente en pediatría producida en la mayoría de ocasiones tras un traumatismo abdominal grave. La endoscopia intervencionista realizada a pacientes de riesgo puede derivar en un HID masivo con progresión disecante. Se comunican dos casos de HID disecante tras procedimiento endoscópico.

**Casos clínicos:** Varón de 12 años, afecto de pancreatitis crónica recidivante idiopática. Presenta abdominalgia y vómitos 24 horas tras la realización de CPRE. Se realiza una ecografía y un TAC abdominal que resultan compatibles con un HID disecante de duodeno hasta las primeras asas yeyunales. Varón de tres años, afecto de leucemia linfoblástica aguda que requirió trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH). Inicia clínica de EICH intestinal, por lo que realizan biopsias intestinales múltiples, incluida biopsia duodenal. Presenta abdominalgia e hiperbilirrubinemia tras 72 horas de la exploración, por lo que se realiza una ecografía abdominal que diagnostica un hematoma duodenal disecante desde primera hasta tercera porción duodenal con dilatación de colédoco pero sin elevación de amilasas. En ambos casos, se decide abordaje conservador del HID, NTP total prolongada, SNG abierta y antibioterapia de amplio espectro. Se realizan controles radiológicos mediante ecografía y TAC abdominales, con correcta evolución clínica y sin complicaciones obstructivas.

**Conclusiones:** La incidencia del hematoma duodenal tras procedimientos endoscópicos es desconocida, siendo ex-

cepcional tras la CPRE. En nuestra serie retrospectiva de 10 años, con 54 CPRE analizadas, no habíamos descrito HID antes del caso clínico que nos ocupa. Debemos sospechar HID ante dolor abdominal brusco y vómitos tras 12-48 horas de una exploración endoscópica en pacientes de riesgo. Son pacientes de riesgo los afectos de: úlcera péptica, TPH, trastornos de la coagulación, púrpura de Schönlein-Henoch, neurofibromatosis tipo 1, pancreatitis crónica o necrosis pancreática. La técnica de imagen de elección para el diagnóstico es el TAC. La mayoría de casos se resuelven tras 2-4 semanas de tratamiento conservador, aunque el tratamiento quirúrgico debe considerarse en casos de complicaciones como perforación, sangrado incontrolable o mala evolución tras 2 semanas de tratamiento conservador con persistencia de la clínica oclusiva.

### P304

#### Hemorragias digestivas en Pediatría: revisión de los últimos 11 años

María Solsona Gadea, Inés Loverdo Eseverri, Gisela Roca Gardeñas, Ana Pérez Benito, Josefa Rivera Luján, Pilar Guallarte Alias  
*Hospital de Sabadell, Corporación Universtaria y Sanitaria Parc Taulí, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona*

**Introducción:** Las hemorragias digestivas (HD) pediátricas constituyen una entidad muy heterogénea en su etiología. La introducción de la endoscopia ha permitido determinar su origen con mayor frecuencia. Nuestro objetivo es analizar la casuística de las mismas en nuestro centro.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo descriptivo de los niños (1m-18 años) ingresados por HD en nuestro centro entre 2000-2011. Se excluyeron pacientes de UCI con hemorragias leves atribuidas a estrés. Mediante revisión de historias clínicas se recogieron: variables demográficas, tipo de hemorragia (origen, duración, sintomatología asociada y gravedad), pruebas complementarias, tratamiento y evolución.

**Resultados:** De 44 hemorragias; 13 fueron altas (HDA) y 31 bajas (HDB).

En las HDA, la edad media fue de 6ª [7m-11a], sin diferencias entre sexos. Se presentaron, la mayoría de forma aguda (12), como; hematemesis (6), melenas (3), sangre oculta (1) y vómitos en poso de café (3). El dolor abdominal estaba presente en 7 pacientes y 6 no mostraban sintomatología asociada. 5 pacientes presentaban patología de base relacionada. En 1 caso se constató ingesta de AINES. En 10 casos la HD fue leve (grado I) y 3 moderada (grado II), con una Hb media de 10.45 [6-15] mg/dL. La endoscopia digestiva alta (EDA) fue la prueba más utilizada (10), seguida de la radiografía de abdomen (6). Los diagnósticos fueron: gastritis erosivas agudas (6) gastritis *H. pylori* (2), gastroenteritis-aguda por rotavirus (1), Mallory-Weiss (1), Enterocolitis inespecífica (1). En 2 casos no se filió el origen del sangrado. 1 caso precisó esclerosis endoscópica, 13 tratamiento con antiácido y 1 cirugía. 5 casos precisaron feroterapia posteriormente.

La evolución fue favorable en todos los casos, con 1 solo episodio de recidiva.

En las HDB, la edad media fue de 5,6ª [1m-16a], con predominio masculino (64.5%). En el 46% se presentó de forma crónica como rectorragia. 12 casos presentaban dolor abdominal. 6 patología previa relacionada. El 97% no presentó inestabilidad hemodinámica (grado I), con una Hb media de 9,2mg/dL [5.5-14]. La colonoscopia fue la prueba complementaria más utilizada (21), seguido del estudio microbiológico en heces (20) y gammagrafía intestinal (14 casos). En 5 casos se realizó EDA.

Los diagnósticos fueron: Colitis alérgica asociada a PLV (4), gastroenteritis-aguda enteroinvasiva (3), enfermedad inflamatoria intestinal (5), pólipo (4), invaginación intestinal(2), divertículo Meckel (2), Púrpura-Schonlein-Henoch (1). Destacar por su menor frecuencia 1 caso de angiodisplasia intestinal y otro de hiperplasia nodular linfoide.

**Conclusión:** En nuestra serie la casuística se asemeja a la descrita en la literatura, tanto en etiología como en gravedad y evolución. Para conocer la incidencia real de la HD pediátrica, sería necesario una serie más extensa.

SÁBADO 2 DE JUNIO, 10:30-11:45 h.  
ÁREA PÓSTER 2

**GASTROENTEROLOGÍA Y NUTRICIÓN**

**Moderadora:** Víctor Manuel Navas López. *Málaga*

**P305**

**Hepatitis autoinmune: revisión de casos en los últimos ocho años en nuestro centro**

M.<sup>a</sup> de las Nieves Velasco Forte, Patricia Fernández López, José Carlos Salazar Quero, Alejandro Rodríguez Martínez, Yolanda Castillo Reguera, Beatriz Espín Jaime *Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción y objetivos:** Las enfermedades hepatobiliares autoinmunes constituyen una entidad infrecuente en la edad pediátrica. La hepatitis autoinmune (HAI) es una enfermedad que cursa con destrucción progresiva del parénquima hepático, y que sin tratamiento evoluciona a cirrosis e insuficiencia hepática dando lugar a una elevada mortalidad. El objetivo de nuestro trabajo es analizar la situación actual de esta patología en nuestra área hospitalaria.

**Métodos:** Presentamos un estudio observacional descriptivo con datos obtenidos de 8 pacientes con diagnóstico de hepatitis autoinmune entre los años 2004 y 2011.

**Resultados:** El 100% de los casos fueron mujeres. La mediana de edad al inicio de los síntomas fue de 9 años, siendo la del diagnóstico 9,77 años. El 50% se encontraban asintomáticos al inicio. Del 50% restante, la mitad de los pacientes debutaron como hepatitis aguda, sin fallo hepático asociado, mientras que la otra mitad lo hizo como hepatitis crónica. Cinco pacientes fueron diagnosticadas de HAI tipo 1, dos de HAI tipo 2 y una de tipo criptogénica. El valor medio de IgG fue de 2249 mg/dl. Tanto la aplicación del Score pretratamiento del grupo internacional de HAI como el Score Simple de 2007 llevó al diagnóstico. Cuatro pacientes presentaron enfermedad autoinmune concomitante. Al diagnóstico, se inició tratamiento con corticoides en todos los casos e inmunosupresores en 7. El corticoide más usado al inicio fue la prednisona y de mantenimiento metilprednisolona. En uno de los casos tratamiento de mantenimiento fue la budesonida, con buena evolución. La azatioprina fue el inmunosupresor más utilizado. Se utilizó tacrolimus en una paciente con psoriasis asociada. La respuesta al tratamiento fue completa en seis de los casos, resultando parcial en el resto. En el momento actual, ninguno de los pacientes ha precisado trasplante hepático y su evolución ha sido favorable, con recaídas en una de ellas.

**Conclusiones:** La HAI es una enfermedad con claro predominio femenino. El tipo 1 es el más frecuente. Debe ser sospechada en pacientes con clínica de hepatitis aguda que no muestren signos de resolución en 4-6 semanas. Tanto la aplicación del Score de 1999 como el de 2007 es útil para el diagnóstico de HAI. El tratamiento farmacológico instaurado de manera precoz, consigue una respuesta favorable, evitando el trasplante en la mayoría de los casos.

**P306**

**Hipertransaminasemia en la infancia. Tres casos de etiología poco frecuentes**

Inés Romero Nieto, M.<sup>a</sup> del Carmen Rivero de la Rosa, Manuel García Martín, Federico Argüelles Martín *Hospital Universitario Virgen Macarena, Granada*

**Introducción:** Presentar tres casos de hipertransaminasemia, como única manifestación de patologías poco frecuentes en la infancia.

**Resumen de los casos:**

**Caso 1:** niño de dos años que presenta desde hace seis meses hipertransaminasemia. Asintomático. AP: Mononucleosis por VEB, con normalización de AST y ALT y elevación posterior. Exploración normal. Exámenes complementarios: Serología hepatitis A, B, C: negativa. Serología VEB: Ig M positiva. Hemograma, coagulación, bioquímica general, estudio del hierro, estudio del cobre, CPK, alfa 1 antitripsina, proteinograma: normal. Perfil celiaco: negativo. Ecografía abdominal: normal. Anticuerpos antimúsculo liso positivos (1/80). Trasaminasas (tabla I). Biopsia hepática: colangitis linfoide en espacio portal septal subcapsular. Colangiografía normal. Juicio clínico: Hepatitis autoinmune tipo I. Tratamiento: Azatioprina (2 mg/kg/día) y Prednisona (2 mg/kg/día), normalizándose las trasaminasas. Evolución clínica y analítica favorable.

**Tabla 1**

	GOT	GPT
8/2010	234	695
10/2010	941	1431
11/2010	780	1347
12/2010	854	1515
02/2011	152	208

**Caso 2:** niña de tres años que presenta desde hace tres meses hipertransaminasemia. Asintomática. AP sin interés. Exploración normal. Exámenes complementarios: Serología hepatitis A, B, C, VEB, CMV: negativa. Hemograma, coagulación, bioquímica general, estudio del hierro, estudio del cobre, CPK, alfa 1 antitripsina, proteinograma: normal. Perfil celiaco: negativo. Ecografía abdominal: normal. Anticuerpos anti LKM positivos: 1/320. Trasaminasas (tabla II). Biopsia hepática: Hepatitis crónica de naturaleza autoinmune en fase de cirrosis. Hepatitis de interfase. Juicio clínico: Hepatitis autoinmune tipo II. Tratamiento: Azatioprina (2 mg/kg/día) y Prednisona (2 mg/kg/día), normalizándose las transaminasas. Evolución clínica y analítica favorable.

Tabla 2

	GOT	GPT
06/2010	111	108
08/2010	108	286
09/2010	39	33
11/2010	69	148

**Caso 3:** niña de siete años que presenta hipertransaminasemia desde hace diez meses. Asintomática. AP: Sin interés. AF: Madre portadora de Distrofia muscular de Duchenne. Exploración normal. Exámenes complementarios: Serología hepatitis A, B, C, VEB: Negativa. Hemograma, coagulación, bioquímica general, estudio del hierro, estudio del cobre, alfa 1 antitripsina, proteinograma: normal. Perfil celiaco: negativo. GOT: 65U/L; GPT: 79 U/L; CPK: 3019 U/L. Juicio clínico: portadora de Distrofia muscular de Duchenne.

**Comentarios:** La hipertransaminasemia es un hallazgo detectado de forma frecuente en la clínica, pudiendo ser el único ante patologías graves.

La patología hepática es la causa más frecuente de esta, descartando en primer lugar la infección por virus hepatotropos, pero debemos de tener en cuenta también otras etiologías menos prevalentes como en nuestros casos. Enfermedades no hepáticas también pueden cursar con hipertransaminasemia crónica, como las miositis, siendo importante incluirlas en el diagnóstico diferencial.

### P307

#### Identificación y cuantificación por técnicas proteómicas de segunda generación de las proteínas minoritarias del lactosuero materno en los tres periodos de lactancia. Estudio piloto

José Luis Gómez-Chaparro Moreno, M.<sup>a</sup> Dolores Ruiz González, Eduardo Chicano Gálvez, Carlos Fuentes Almagro, Lucía Izquierdo Palomares, Alejandro Rodríguez Torronteras  
 Distrito Sanitario Córdoba, Hospital Universitario Reina Sofía, Universidad de Córdoba, Córdoba

**Introducción y objetivos:** La leche materna debe ser el único alimento hasta los 6 meses. La morbi-mortalidad en los neonatos que maman es menor que los alimen-

tados con leche artificial. La leche materna muestra variabilidad de composición según el periodo de lactancia. Se diferencian: calostro (< 48h postparto), transición (< 7-10días) y madura (hasta finalizar lactancia).

Las proteínas lácteas mayoritarias y minoritarias experimentan cambios. Las proteínas minoritarias cuantitativamente poco importantes, tienen importancia cualitativa. Por la complejidad del lactosuero, con elevado rango dinámico de concentración proteica, es necesario ecualizar las proteínas mayoritarias.

Las técnicas de análisis proteómico de segunda generación iTRAQ (*isotope tags for relative and absolute quantification*) para estudio cuali/cuantitativo de proteomas, como metodologías de alta eficiencia, han revolucionado la búsqueda de proteínas.

Determinar el proteoma minoritario cuali/cuantitativo del lactosuero materno en los tres periodos de lactancia.

**Métodos:** Se recogieron longitudinalmente muestras de leche de cada madre (n = 10) en los tres periodos de lactancia.

Las muestras se ultracentrifugaron y ecualizaron. Las proteínas minoritarias se digirieron con tripsina y los péptidos resultantes se marcaron isobáricamente (iTRAQ 4-plex). Tras separar los péptidos con cromatografía líquida multidimensional (LC), fragmentar y analizar por MS/MS, se detectaron en los espectros de fragmentación de las etiquetas liberadas (m/z de 114-117). Los espectros se procesaron con programas bioinformáticos para identificar y cuantificar las diferencias de expresión proteica. La identificación se realizó con bases de datos de NCBI-nr.

**Resultados:** Se identificaron 688 proteínas y cuantificaron 567 proteínas. Se establecieron diferencias significativas en 476 proteínas, entre los tres periodos.

Las proteínas identificadas están relacionadas con:

1. Enfermedades (dermatológicas = 19; desarrollo = 23, genéticas = 32, cardiovasculares = 8, endocrinas = 33);
2. Función celular (organización celular = 11, mantenimiento celular = 9, morfología celular = 8, motilidad celular = 7, ciclo celular = 4, factores de transcripción = 10) y
3. Función del desarrollo (embriogénesis = 15, organogénesis = 12, desarrollo orgánico = 15, desarrollo tisular = 18, desarrollo SNC = 5).

#### Conclusiones:

- Se han identificado nuevas proteínas minoritarias en el lactosuero materno, con importantes funciones.
- La proteómica cuantitativa con marcaje isobárico se postula como una eficiente herramienta en el estudio de las proteínas lactoséricas.
- Es necesario un importante apoyo a la investigación este campo por las expectativas futuras que presenta.

## P308

### Metaplasia intestinal: hallazgo poco frecuente en Pediatría

Encarnación M.<sup>a</sup> Lancho Monreal, M.<sup>a</sup> Nieves Romero Hombrebueno Domínguez, Pilar Cedena Romero, Mireya Orió Hernández, Clara García Bermejo, Santiago Blanco Manzano  
*Hospital del Tajo, Madrid*

**Introducción:** La metaplasia intestinal se caracteriza por la sustitución del epitelio de la mucosa antral por epitelio intestinal. Ésta se divide en tres tipos y se relaciona con el desarrollo de adenocarcinoma, principalmente la tipo III. Al igual que la infección por *H. pylori*, principal causa de metaplasia intestinal, su prevalencia aumenta con la edad, siendo poco frecuente encontrarlo en pacientes pediátricos. Presentamos el caso clínico de un niño con metaplasia intestinal.

**Caso clínico:** Varón de 13 años que presenta desde hace dos años dolor abdominal de tipo dispéptico diario postapandrial con hiporexia asociada y en ocasiones interferencia con el sueño. No asocia alteración del tránsito intestinal ni hay repercusión en la curva ponderoestatural. Ha estado en tratamiento de manera intermitente con antisecretores a dosis estándar con respuesta incompleta y con recurrencia de la sintomatología tras retirada. Antecedentes personales: no patología médica conocida. No alergias. Exploración física: normal por aparatos y sistemas.

**Pruebas complementarias:** test del aliento con urea marcada para la detección de *H. pylori*: positivo. Evolución y tratamiento: se pauta tratamiento erradicador con triple terapia clásica y control negativo posterior sin remisión de la sintomatología. Se realiza esofagogastroscoopia con los siguientes resultados: esófago y duodeno de aspecto macroscópico normal; mucosa antral con eritema parcheado y pliegue prepilórico levemente engrosado y eritematoso. Test ureasa negativo. Estudio histológico: gastritis crónica moderada sin actividad con metaplasia intestinal sin displasia a nivel de antro. No se observa *H. pylori*. El paciente evolutivamente ha presentado una disminución de la sintomatología sin que ninguno de los tratamientos pautados haya sido claramente efectivo. Actualmente pendiente de control endoscópico.

**Conclusión:** Las nuevas recomendaciones en el diagnóstico de la infección por *H. pylori* indican la realización de test diagnósticos simultáneos a la endoscopia para objetivar si existe lesión gástrica que justifique el dolor. La presencia de gastritis sin lesión ulcerosa como causa de dolor es todavía objeto de debate. Por otro lado es reconocido el papel carcinogénico del *H. pylori* por lo que su erradicación en este paciente estaría indicada. La metaplasia intestinal es un complejo proceso adaptativo de la mucosa gástrica, a menudo asociado con gastritis crónica atrófica. Se relaciona con el desarrollo de adenocarcinoma de tipo intestinal en el proceso de carcinogénesis gástrica y por ello se considera una lesión premaligna. Su presencia exige

llevar un seguimiento endoscópico continuo para prevenir que en un futuro se transforme en displasia, y por ende, en cáncer gástrico.

## P309

### Nuevas estrategias diagnósticas para la enfermedad celíaca

Ana Isabel Jiménez Ortega, Teresa Pérez Rodríguez, Bárbara Alonso Martín, Beatriz González Trujillos, M.<sup>a</sup> José Martínez Gómez, M.<sup>a</sup> Dolores Acuña Quirós  
*Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid*

**Introducción y objetivos:** Los nuevos criterios diagnósticos de enfermedad celíaca (EC) excluyen la práctica de biopsia intestinal (BI) en determinados supuestos, entre ellos la presencia de título de anticuerpos marcadores de EC 10 veces por encima del título normal.

El objetivo de nuestro estudio es establecer correlación entre título de marcadores serológicos y hallazgos histológicos compatibles con EC, según criterios de Marsh modificados.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes sometidos a BI por sospecha de EC en nuestro hospital entre los años 2000-2009. Los anticuerpos antitransglutaminasa de tipo IgA (ATGt-IgA) se determinaron por ELISA (Phadia®) y los anticuerpos antiendomio de tipo IgA (EMA-IgA) por inmunofluorescencia indirecta (Biosystems®). Se establecieron las cifras de estos marcadores que presentaban mayor valor predictivo positivo (VPP) de lesión tipo 3 de Marsh en la BI.

**Resultados:** Se revisaron 192 pacientes con edades entre 9 meses y 18 años (mediana 3,28 años). La distribución por sexos fue varón/mujer: 75/117. Se determinaron los valores de ATGt-IgA en 175 pacientes. 3 pacientes con déficit de IgA se excluyeron del estudio. Se compararon los valores de ATGt-IgA con los resultados de la BI. De los 27 pacientes con valores de ATGt-IgA 4-10 veces por encima del punto de corte, 23 presentaban BI compatible con EC (VPP para este punto de corte: 85,18%). Considerando aquellos pacientes con valores de ATGt-IgA 10 veces por encima del punto de corte, el VPP aumentaba hasta el 95,73%.

Se determinaron los valores de EMA-IgA en 153 pacientes, todos con resultados positivos (excepto 3 pacientes, que también tenían valores de ATGt-IgA por debajo del punto de corte).

Se realizó determinación de HLA en 106 pacientes, resultando compatible con EC en todos, aunque algunos presentaban alteraciones en la BI grado 0-2 de Marsh.

De todos los pacientes revisados, 16 pacientes presentaron alteraciones en la BI de grado Marsh 0-2. De estos, 4 tenían cifras de ATGt-IgA 10 veces por encima del punto de corte, lo que disminuyó el VPP para este punto de corte en nuestro estudio. No obstante, estos pacientes, fueron diagnosticados de EC (por la clínica y los resultados genéticos y serológicos) y evolucionaron adecuadamente con dieta libre de gluten.



**Conclusiones:** En nuestro estudio, utilizando valores de ATGt-IgA 10 veces por encima del punto de corte, obtenemos un VPP del test del 95,73%.

En nuestro caso, la combinación con la determinación de EMA o HLA no aumentó la rentabilidad diagnóstica de la prueba.

### P310

#### Pancreatitis crónica hereditaria

Carmen Alonso Vicente, Ana M.<sup>a</sup> Castro Millán, Gerardo Prieto, Manuel Molina, Eva Martínez-Ojinaga, Jesús Sarría  
*Hospital Universitario La Paz, Madrid*

**Introducción:** La pancreatitis crónica hereditaria es una forma muy rara de pancreatitis crónica que se presenta en niños y que habitualmente tiene un patrón de herencia autosómico dominante.

**Objetivos:** Analizar las características clínicas, analíticas, radiológicas, alteración genética y evolución de pacientes diagnosticados de pancreatitis hereditaria.

**Métodos:** Se revisan los datos clínicos, analíticos, radiológicos, genéticos y evolutivos de dos pacientes diagnosticados de pancreatitis hereditaria en los últimos cinco años.

**Resultados:** Los dos pacientes debutaron entre los cinco y diez años de edad con episodios recurrentes de dolor abdominal, vómitos y aumento de amilasa, compatibles con pancreatitis aguda. Evolutivamente presentaron en pruebas de imagen (ecografía abdominal, colangioRMN, TAC, CPRE) imágenes con dilataciones y tortuosidad del conducto de Wirsung y alteraciones en parénquima pancreático compatibles con pancreatitis crónica. Mediante CPRE se colocó stent en estenosis del conducto pancreático y se retiró posteriormente, con recidiva clínica y radiológica. Se desestimó tratamiento quirúrgico al objetivarse el origen genético del trastorno. En ambos pacientes se objetivó mutación genética en el gen del tripsinógeno catiónico (PRSS1) en heterocigosis, en uno de ellos el padre tenía la misma mutación. Evolutivamente se detectó disminución de elastasa fecal y en uno de ellos esteatorrea con disminución de vitaminas liposolubles, por lo que en este paciente se inició tratamiento con enzimas pancreáticas y suplementos vitamínicos.

**Conclusión:** La pancreatitis hereditaria es una forma de pancreatitis crónica de curso insidioso que puede manifestarse en niños. La presentación clínica, los hallazgos analíticos o de técnicas de imagen, y el tratamiento no difieren a los de otras formas de pancreatitis crónica. El diagnóstico genético sirve para esclarecer la etiología, y para realizar seguimiento de estos pacientes ya que tienen mayor riesgo de desarrollar diabetes *mellitus* y cáncer pancreático en la edad adulta.

### P311

#### Papel de la manometría anorrectal en el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung

María Zornoza, Raquel Rojo Díez, Blanca Toledo, M.<sup>a</sup> del Mar Tolin, Guillermo Álvarez Calatayud, César Sánchez  
*Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid*

**Introducción:** La enfermedad de Hirschsprung es una patología de diagnóstico complejo. Aunque la clínica y las pruebas complementarias ayudan a sospecharla, la confirmación se realiza mediante el estudio histopatológico de una biopsia rectal. Ésta debe demostrar la ausencia de células ganglionares, la presencia de hiperplasia de fibras colinérgicas en los plexos mioentéricos y la hipertrofia de troncos nerviosos. La manometría anorrectal es una técnica reconocida para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung en niños, aunque el momento de su realización está actualmente en discusión.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de historias clínicas y exploraciones complementarias (manometría anorrectal y biopsia rectal) de niños remitidos a las consultas de Gastroenterología infantil y Cirugía Pediátrica con sospecha de enfermedad de Hirschsprung en los últimos ocho años.

**Resultados:** Entre enero de 2004 y diciembre de 2011, 13 niños fueron estudiados mediante manometría anorrectal y biopsia rectal. La mediana de edad en el momento de realizar la manometría fue de cuatro meses (rango 4 días de vida a 7 años, siendo 4 de los pacientes menores de una semana de vida). Las manifestaciones clínicas fueron: 7 retraso de eliminación de meconio y distensión abdominal desde el nacimiento, regular tolerancia a la alimentación con episodios de vómitos biliosos y necesidad de "nursing" por parte de los padres para conseguir tránsito diario; 4 estreñimiento crónico y 2 inespecífica. De los 13 pacientes estudiados, en 3 se observó ausencia de RAI, considerándose la manometría patológica. De éstos, solo en 2 pacientes la biopsia fue compatible con la enfermedad. En los 10 pacientes con manometría normal, la biopsia diagnosticó de enfermedad de Hirschsprung en 2 pacientes, siendo estos menores de una semana de vida. En nuestra serie, la sensibilidad de la manometría anorrectal con respecto a la biopsia fue del 50%. En niños menores de una semana de edad se demostraron dos falsos negativos. La especificidad fue del 88%, con un VPP del 66% y un VPN del 80%.

**Conclusiones:** En nuestra serie, dadas las limitaciones por número de pacientes, solo podemos concluir que la manometría anorrectal presentó una baja sensibilidad para el diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung, sobretodo en niños menores de una semana de vida, con una elevada especificidad de la misma.

## P312

### Perforación esofágica tras dilatación en un paciente con esofagitis péptica avanzada: a propósito de un caso

Izaskun Quilez Herrer, Helena Lorenzo Garrido, Izaskun Anguiano San Juan, Ana Belén Díaz Roca, María Rivera Peña, Naroa Peris Serrano  
*Hospital de Basurto, Vizcaya*

**Introducción:** La esofagitis péptica consiste en un proceso inflamatorio que tiene lugar en la mucosa esofágica secundario al reflujo gástrico hacia el esófago.

A pesar de ser más frecuente en la edad adulta, con el desarrollo de la endoscopia ha ido en aumento el diagnóstico de esta enfermedad en la infancia.

**Resumen del caso:** Niño de 16 años, controlado en consultas de Gastroenterología desde los ocho años por dolor abdominal y estreñimiento. Entre sus antecedentes personales destaca una cromosomopatía (t7p8q) y un importante retraso global del desarrollo.

Durante sus años de control en consultas, recibe múltiples tratamientos para la mejoría del hábito intestinal, encontrándose asintomático hasta los 15 años de edad, momento en el que comienza con deposiciones oscuras aisladas y vómitos que van en aumento. En uno de sus múltiples ingresos se decide colocación de gastrostomía endoscópica percutánea por incapacidad para alimentación oral y desnutrición severa, observándose durante el acto importante estenosis esofágica y áreas ulceradas, con imposibilidad al paso del endoscopio, siendo diagnosticado de esofagitis péptica ulcerada grado 4A (según clasificación Savary-Miller). En el mismo acto se realiza dilatación esofágica y posteriormente inicia tratamiento con inhibidores de la bomba de protones y procinético oral.

Precisa dilataciones sucesivas en dos ocasiones más, a los 5 y 9 meses de la primera.

En esta última, a la retirada del endoscopio se objetiva gran desgarro de la capa muscular, sugestivo de perforación, y se coloca prótesis metálica sellando la zona.

Ingresa en unidad de cuidados intensivos con los diagnósticos de: neumomediastino, neumotórax y neumoperitoneo. Precisa tratamiento conservador, debido a la estabilidad clínica, con antibioterapia de amplio espectro y nutrición parenteral durante cinco días, con buena evolución posterior.

Tras la recuperación pasa a cargo de Cirugía General, retirando la prótesis dos meses después. A los 4 meses de la perforación se realiza funduplicatura de Nissen vía laparoscópica.

**Comentarios:** La perforación esofágica no es frecuente en la infancia, y la causa de ésta suele ser el accidente durante una dilatación por estenosis.

El tratamiento precoz de esta complicación mejora la supervivencia.

La decisión de tratamiento conservador versus quirúrgico, dependerá sobre todo de: diagnóstico precoz, condiciones locales y generales del paciente.

## P313

### Peso específico del rotavirus en los ingresos por gastroenteritis aguda en un hospital terciario

Ana Herrero Varas, Noelia Ulibarrena Ascarza, Verónica Etayo Etayo, Raquel Urabayen Alberdi, Victoria Díez Bayona, Félix Sánchez-Valverde Visus  
*Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra*

**Introducción y objetivos:** La gastroenteritis aguda (GEA) es una enfermedad común en la edad pediátrica, y entre los patógenos causantes, el Rotavirus (GEAR) es uno de los más frecuentemente aislados en países desarrollados. La mortalidad asociada es mínima, pero la morbilidad y el coste económico que implican son importantes. El objetivo es describir la epidemiología de los ingresos por GEA en menores de cinco años en un hospital terciario en el periodo que abarca de 2000 a 2009.

**Pacientes y métodos:** Estudio observacional retrospectivo realizado en menores de cinco años ingresados en el periodo 2000-2009 en un hospital terciario cuyo diagnóstico fue de GEA o GEAR. Se determinó la presencia de antígeno de Rotavirus en todos los pacientes con GEA. Se investiga igualmente la carga de GEAR en menores de 24 meses ingresados en la temporada rotavírica. Análisis mediante el paquete estadístico SPSS v17.0

**Resultados:** el número de ingresos por GEA ha ido disminuyendo con el paso de los años, pasando de un 9,3 de cada mil menores de 5 años en el año 2000 a un 4 por mil en el año 2009. En las GEAR esta disminución también es marcada ( 2,03 por mil en el 2000 frente a 0,84 en el 2009). Sin embargo el porcentaje de casos de GEAR ingresados respecto a las GEA ingresadas se mantiene estable con variaciones bi y trianuales de aumento de incidencia rotavírica.

En el caso de los lactantes ingresados en temporada rotavírica, la incidencia de ingresos ha descendido de manera paralela (4,29 por mil en 2000 frente a 2,44 en 2009). La incidencia de ingresos por GEAR así como el porcentaje de ingresos por GEAR respecto a GEA ha ido sufriendo variaciones anuales (situándose entre el 29% y el 48%).

### Conclusiones:

- El rotavirus es el agente etiológico que con más frecuencia se aísla en los ingresos por GEA actualmente y su incidencia se concentra en la temporada rotavírica octubre- marzo.
- En los últimos años se observa una ligera disminución de los ingresos por GEA y GEAR que quizás sea debido al comienzo de la vacunación frente al Rotavirus pero que sin duda también se debe al desarrollo de la red de Atención Primaria.

**P314****Prueba de tuberculina negativa en niños con malnutrición, ¿falso negativo o ausencia de infección tuberculosa?**

Roi Piñeiro Pérez, M.<sup>a</sup> José Mellado Peña, M.<sup>a</sup> José Cilleruelo Ortega, Milagros García López Hortelano, Marta García Ascaso, Antonio Medina Claros  
*Hospital Carlos III, Madrid*

**Introducción y objetivos:** La prueba de la tuberculina (PT) es el método más útil para la clasificación de la tuberculosis (TB). La malnutrición puede ser causa de un falso negativo en la interpretación de la PT. Los estudios publicados al respecto son contradictorios. Objetivo: evaluar los resultados de la PT en una población de niños adoptados e inmigrantes; analizar si el estado de nutrición, medido según el índice de McLaren, puede modificar o no el resultado de la PT.

**Métodos:** Estudio observacional de corte transversal. Se incluyen niños adoptados o inmigrantes valorados en nuestro hospital entre enero de 2003 y diciembre de 2008. Se excluyen niños con enfermedad TB, vacunados con virus vivos atenuados dos meses antes, infectados por VIH y enfermos crónicos o en tratamiento con inmunosupresores. Se consideró variable dependiente la PT e independientes: género, edad, país de origen, cicatriz de BCG, estado de nutrición, estado inmunológico y parasitación intestinal.

**Resultados:** 1074 niños fueron incluidos, 69,6% niñas. Cicatriz de BCG en 79%. Mantoux=0 mm en 84,4%, <10 mm en 4,1%, y  $\geq 10$  mm en 11,4%. El índice de McLaren fue normal ( $\geq 90\%$ ) en un 26,7%, malnutrición leve (80-89%) en 36%, moderada (70-79%) en 23,2% y severa ( $\leq 69\%$ ) en 14,1%. No existieron diferencias en el resultado de la PT en función de los diferentes estados nutricionales de los niños ( $p = 0,23$ ).

**Conclusiones:** El estado de nutrición según el índice de McLaren no modifica los resultados de la PT. El índice utilizado gradúa la desnutrición calórico-proteica. Son necesarios más estudios, y el uso conjunto de otros índices, con el fin de poder determinar si debe tenerse en cuenta, o no, el estado nutricional al interpretar los resultados de la PT.

**P315****Síndrome de Alagille: misma patología con distinta evolución**

Rebeca Garrote Molpeceres, Marianela Marcos Temprano, Carmen Calvo Romero, José Manuel Marugán de Miguelsanz, Pilar García Gutiérrez, Pedro Jesús Agón Banzo  
*Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid*

**Introducción:** El síndrome de Alagille (SAG) es una enfermedad multisistémica que asocia colestasis (conductos biliares escasos) con alteraciones fenotípicas: cardíacas, vertebrales, oculares y facies triangular. Tiene incidencia

de 1/70.000-100.000 nacidos vivos, herencia autosómica dominante y gran variabilidad en su expresión clínica, por ello podría estar infradiagnosticada.

**Resumen:**

**Caso 1:** mujer de dos meses, a término, sin antecedentes patológicos. Remitida por escasa ganancia ponderal, ictericia [bilirrubina total (Bt):6.8mg/dl, bilirrubina directa (Bd):5.9mg/dl], deposiciones hipocólicas y coluria.

**Exploración física:** peso: 3.190gr, Talla: 50.5cm, P.Cefálico:36cm (somatometría Pc < 3). Ictericia mucocutánea. Escaso panículo adiposo. Frente abombada, facies triangular, orejas de baja implantación. ACP: soplo sistólico I-II/VI. Abdomen: hepatomegalia (1 cm) sin esplenomegalia.

**Exploraciones complementarias:** analítica sanguínea: Bt: 6.92 mg/dl, Bd:6.18mg/dl, colesterol total: 213mg/dl, amilasa:28U/L, GOT: 161U/L, GPT: 117U/L, GGT: 1.606U/L, fosfatasa alcalina: 499U/L, LDH:365U/L, albúmina:4.5gr/dl, alfa-fetoproteína:782ng/ml, descenso posterior. Coagulación, perfil lipídico, a1antitripsina, ceruloplasmina, a1glicoproteína-ácida, hormonas tiroideas, estudio metabopatías, vitaminas liposolubles: normales. Serología TORCH: negativa. Ecocardiografía: estenosis moderada de ramas pulmonares, hipoplasia ventricular derecha. Radiografía columna dorso-lumbar: "Vértabras en alas de mariposa en T6-T8". Estudio oftalmológico, ecografía renal y hepato-biliar y gammagrafía HIDA-Tc<sup>99</sup>: normales. Biopsia hepática: escasos conductillos biliares, abundante reticulina, colostasis. Estudio genético (sospecha SAG): nueva mutación de novo del gen JAG1 (heterocigosis c.1375C > T). Tratamiento colerético con fórmula elemental.

**Evolución:** favorable.

**Caso 2:** mujer de dos meses, a término, embarazo gemelar (1<sup>a</sup> gemela, 2<sup>a</sup> sana). Peso: 1.930gr, Talla: 47cm, P.Cefálico:33cm (somatometría nacimiento Pc < 3). Ictericia el 2<sup>o</sup> día de vida (Bt: 10.8mg/dl, Bd: 2.9mg/dl), transaminasas normales), sospechan sepsis perinatal inicialmente, pero ante su persistencia es remitida.

**Exploración física:** Ictericia mucocutánea. Escaso panículo adiposo. Frente prominente, hipertelorismo, nariz y mentón afilados. ACP: soplo sistólico II/VI. Abdomen: hepatomegalia (2cm) sin esplenomegalia. Deposiciones hipo-acólicas.

**Exploraciones complementarias:** analítica sanguínea: Bt: 15mg/dl, Bd: 6mg/dl, colesterol total: 153mg/dl, amilasa: 27U/L, GOT: 69U/L, GPT:21U/L, GGT:505U/L, fosfatasa alcalina:246U/L, albúmina: 4gr/dl. Realizamos mismo protocolo de estudio que en 1<sup>o</sup> caso, hallazgos: Ecocardiografía: estenosis moderada de ramas pulmonares, CIA amplia. Gammagrafía HIDA-Tc<sup>99</sup>: sugirió atresia de vías biliares, control ecográfico posterior normal. Cariotipo (gen JAG1) normal. Sospecha clínica: SAG. Tratamiento colerético con fórmula elemental.

**Evolución:** cierre de CIA, estancamiento pondero-estatural mantenido, osteopenia, xantomas, prurito, aumentan: colestasis y hepato-esplenomegalia. Estearrea. Coagulopatía. Hepatopatía crónica severa precisando trasplante hepático; desarrolló EICH, actualmente pendiente de retrasplante.

**Conclusiones:** La mayoría de SAG se deben a mutaciones de novo del gen JAG1. Recientemente se han identificado mutaciones en NOTCH22 (1p13-p11) relacionadas con SAG, que habrá que incluir en su estudio genético. No hay una correlación fenotipo-genotipo, por ello, podría haber otros factores pronósticos implicados. Debemos sospechar SAG cuando se asocia el fenotipo peculiar descrito con hiperbilirrubinemia directa.

## P316

### Síndrome de vómitos cíclicos, nuestra experiencia en los últimos diez años

Tomás Hernández Berto, Elena Balmaseda Serrano, M.<sup>a</sup> Socorro Hoyos Vázquez, M.<sup>a</sup> Isabel Buedo Rubio, Ana Belén Delgado García, Verónica García González  
*Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete*

**Introducción y objetivos:** Existen en la literatura pocas series pediátricas de síndrome de vómitos cíclicos (SVC). El objetivo de nuestro estudio es analizar las características clínicas, el tratamiento y la evolución posterior de los niños con SVC seguidos en la consulta de Gastroenterología Pediátrica en un hospital terciario.

**Métodos:** Hemos realizado un estudio retrospectivo mediante la revisión de la historia clínica de los pacientes diagnosticados de SVC en nuestra consulta desde enero de 2002 a enero de 2012.

**Resultados:** Once niños fueron incluidos en el estudio, 4 eran varones y 7 mujeres, edad media: 5 años, edad media de inicio de sintomatología: 4 años, intervalo medio desde el inicio hasta el diagnóstico: 21 meses. 4/11(36.4%) de los pacientes tenían antecedentes familiares de migraña, 6/11 (54,5%) tenían factores desencadenantes, como infección del tracto respiratorio superior, transgresiones dietéticas y/o factores emocionales. El 72,7 % (8/11) de los pacientes no presentaban ninguna patología asociada. Los intervalos intercrisis de la mayoría de los niños eran de 4 a 8 semanas. Dentro de la sintomatología asociada destaca que el 18,2% (2/11) presenta cefalea, decaimiento y alteración del nivel de conciencia ("coma consciente"). El 81,8% asocia dolor abdominal, sintomatología vegetativa el 18,2% y alteración del hábito deposicional el 9,1%. Se realizó EEG en 2/11 pacientes siendo anormal en uno de ellos (anomalías epileptiformes). Hasta un 36'4% de los pacientes (4/11) precisaron ingreso en al menos una ocasión. Como tratamiento durante los episodios encontramos eficacia en 72,7% de los casos con ondansetrón oral en monoterapia debiendo asociar un sedante únicamente en un paciente (9,1%). Sólo dos pacientes necesitaron tratamiento profiláctico (18,2%); ambos lo iniciaron con ciproheptadina sin resultado. Un paciente consiguió respuesta con topiramato, persistiendo las crisis en el otro pese a asociar antidepresivos tricíclicos.

**Conclusiones:** En nuestra serie destaca la mayor prevalencia de mujeres (63,7%) coincidiendo con otras publicadas previamente y la corta edad al inicio de la sintoma-

tología (4 años). La mitad de nuestros pacientes (54,5%) presentan factores desencadenantes. Resaltamos la escasa sintomatología vegetativa asociada (18,2%) y el elevado porcentaje de dolor abdominal (81%). En la mayoría de nuestros pacientes (72,7%) es eficaz el tratamiento abortivo oral con ondansetrón, precisando tratamiento profiláctico sólo en 18,2%.

Sería conveniente la publicación de series de SVC para mejorar la calidad de vida y el manejo terapéutico de nuestros pacientes.

## P317

### Síndrome Dumping tras funduplicatura tipo Nissen

María Zornoza, Julio Cerdá, César Sánchez, Guillermo Álvarez Calatayud, Carolina Corona, Ana Rosa Tardáguila  
*Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid*

**Introducción:** El síndrome Dumping es una complicación infrecuente tras la funduplicatura tipo Nissen. La causa de este síndrome es una destrucción del mecanismo antropilórico, ya sea por piloroplastia o vagotomías terapéuticas o iatrogénicas. La consecuencia es una mayor rapidez en el vaciamiento del contenido del estómago, lo que conlleva la presencia de un quimo hiperosmolar, que genera un desplazamiento de líquido a la luz intestinal, provocando distensión y una liberación de péptidos vasoactivos e insulina por el aumento brusco de glucemia, lo que conduce a hipoglucemias. El Dumping puede ser precoz (30-60 minutos tras la ingesta), el más frecuente, con síntomas gastrointestinales y sistémicos, o tardía (90-240 minutos tras la ingesta), con síntomas vasomotores y ausencia de gastrointestinales.

**Métodos:** Se revisaron los procedimientos Nissen realizados entre los años 2003-2010 (n = 70), hallándose siete pacientes que presentaron síndrome Dumping en el postoperatorio inmediato. Estos pacientes presentaban en la primera hora postingesta dolor abdominal y diarrea, asociado a síntomas sistémicos como mareo, debilidad, sudoración, flushing, taquicardia y palpitaciones.

**Resultado:** En nuestro análisis demostrando que el diagnóstico es clínico, y el tratamiento principal es la reeducación dietética: posponer la ingesta hídrica al final de la comida, disminuir los aportes de hidratos de carbono y aumentar los proteicos y las grasas, y realizar mayor número de comidas con menor volumen cada una conlleva una disminución casi total de la sintomatología. En un caso ante el fracaso del tratamiento en el manejo de la diarrea se indicó la somatostatina.

**Conclusiones:** La funduplicatura tipo Nissen, tratamiento quirúrgico del reflujo gastroesofágico, presenta una morbilidad asociada que debe estar en conocimiento de pediatras que indican la cirugía y de los pacientes a los que se le somete. Entre las complicaciones se debe pensar en la posibilidad de la aparición del síndrome Dumping. El diagnóstico es clínico y el manejo terapéutico es específico de esta complicación.

**P318****Tromboflebitis séptica portal en paciente con apendicitis aguda**

Sara Barrera Vázquez, Alba Alcaraz Hurtado, María Méndez Hernández, Raquel Merino Amigo, Manuel Monreal Bosch, Montserrat Montraveta Querol  
*Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Barcelona*

**Introducción:** Presentamos el caso de una paciente de 15 años diagnosticada de trombosis de vena porta en contexto de infección gastrointestinal.

**Resumen:** Adolescente de 15 años, natural de Argelia. Acude derivada de un hospital de su país de origen para completar estudio y tratamiento de trombosis de vena porta diagnosticada en el postoperatorio de una apendicitis.

La paciente había sido intervenida de apendicetomía dos semanas antes por abdominalgia de 14 días de evolución. En la intervención se extirpó apéndice flemonoso y se visualizaron múltiples adenopatías mesentéricas, instaurándose tratamiento antibiótico durante 10 días.

En el postoperatorio presentó fiebre, distensión abdominal, edemas en extremidades inferiores, alteración de la coagulación, hipoalbuminemia y anemia. La ecografía abdominal reveló la presencia de trombosis de vena mesentérica superior y vena porta. Se inició tratamiento anticoagulante con enoxaparina con mejoría clínica progresiva.

A su llegada a nuestro centro, la paciente se encontraba febril persistiendo la abdominalgia y la elevación de los reactantes de fase aguda. La TC abdominal mostró trombosis portal masiva subaguda y trombosis de la vena mesentérica superior con signos de cavernomatosis incipiente, sin apreciarse hipertensión portal. Se reinició antibioterapia y se prosiguió con tratamiento anticoagulante que se mantuvo durante tres meses. Dada la buena evolución clínica, pudo ser dada de alta a los 14 días. La TC de control realizada a los tres meses mostró repermeabilización completa de la vena porta y mesentérica superior. Se realizó estudio de coagulopatías que fue normal.

**Conclusiones:** La tromboflebitis séptica del sistema portal se asocia a infecciones gastrointestinales (apendicitis, diverticulitis y enfermedad inflamatoria intestinal principalmente). En nuestro caso, la paciente había presentado cuadro apendicular previo. En el manejo de dicha entidad se recomienda antibioterapia, tratamiento conservador con anticoagulantes y estudio de coagulopatía una vez finalizado el tratamiento.

Revisiones recientes proponen que la anticoagulación precoz obtiene resultados satisfactorios en la recanalización del sistema portal, superiores en comparación con la recanalización espontánea, con una mínima morbimortalidad. La trombolisis puede ser útil en los casos de trombosis progresiva pese al tratamiento anticoagulante y en aquellos casos donde aparezcan signos de isquemia mesentérica.

**P319****Valoración de métodos para el cribado y seguimiento de la enfermedad inflamatoria intestinal**

Guillermo Reyes Abreu, Miriam Casariego Toledo, Honorios Armas, Mavi Díez Díez, Luis Peña, Luis Ortigosa  
*Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife*

**Introducción:** Para el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) se utilizan 4 criterios englobados en: clínicos, radiológicos, endoscópicos y anatomopatológicos.

A pesar de que la sintomatología pueda ser sugestiva, el diagnóstico de sospecha tiene que apoyarse en dichos pilares. Nuestro objetivo es valorar cual de los métodos analíticos no invasivos, tienen mayor rentabilidad para tal fin.

Nos valdremos de la cuantificación en heces de la calprotectina mediante dos métodos de estudio (rápida y ELISA) y de la defensina.

**Métodos:** Se ha analizado 30 muestras de heces congeladas a -30° C. divididas en tres grupos: pacientes con EII (con índices de actividad leve y moderado), pacientes con EII sin actividad clínica y controles sanos, sin distinción entre sexos y con edades comprendidas entre los 9 y 15 años de edad.

Para ello se estudió la defensina fecal mediante método ELISA, considerándose valores patológicos de defensina los superiores a 56 ng/ml, y la calprotectina fecal mediante método ELISA y su detección rápida, siendo sus valores patológicos 50 mgr/Kg y > 60 ugr/gr., respectivamente.

**Resultados:** Al enfrentar los resultados entre la calprotectina (ELISA) y la defensina, Se obtuvieron resultado estadísticamente significativo ( $p < 0.001$ ), al comparar los grupos de pacientes EII en brote vs control y brote vs no brote, tanto para la calprotectina (test rápido y ELISA) como para la defensina fecales.

Sin embargo, el resto de comparaciones entre datos analíticos y grupos no fueron lo suficientemente significativos ( $p > 0.05$ )

En cuanto a efectividad del método diagnóstico dentro del grupo EEI (con brote), se demuestran diferencias estadísticas favorables a la calprotectina fecal (ELISA y rápida) frente a la defensina ( $p < 0.001$ )

**Conclusiones:** Los presentes resultados nos permiten inferir la superioridad diagnóstica de la calprotectina (ambos métodos) frente a la defensina tanto en el diagnóstico inicial como en el seguimiento de la EII.

SÁBADO 2 DE JUNIO, 11:00-13:00 h.  
ÁREA PÓSTER 1

**INFECTOLOGÍA**

**Moderador:** Ignacio Obando Santaella. *Sevilla.*

**P320**

**Lactante con tosferina grave y anemia hemolítica microangiopática con afectación renal**

Cristina Gómez Rodríguez, Ángela Hurtado Mingo, Marisol Camacho Lovillo, Dolores Falcón Neyra, Olaf Neth, Ignacio Obando Santaella  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La tosferina es una enfermedad de incidencia creciente y que puede estar asociada a morbilidad severa incluyendo complicaciones poco conocidas.

**Objetivos:** Describir una paciente con tosferina grave que, en la fase de recuperación presentó un síndrome hemolítico urémico (SHU), una complicación descrita de forma excepcional en el contexto de una infección por *Bordetella pertussis*.

**Caso clínico:** Presentamos una lactante que ingresa a los 24 días de vida por episodio apneico coincidente con una regurgitación y con antecedentes de síntomas catarrales en los días previos. Inicialmente se ingresa en UCI-Neonatal con diagnóstico de bronquiolitis precisando ventilación no invasiva (VNI). Es trasladada a planta de hospitalización a los 5 días y, a las 48 horas sufre un importante empeoramiento con dificultad respiratoria progresiva y pausas de apnea frecuentes. Permanece en UCI durante 8 días donde se diagnostica de tosferina mediante PCR de *B. pertussis*. Inicialmente precisa ventilación mecánica y, posteriormente VNI. A los 17 días del ingreso se produce un deterioro clínico, detectándose una hemoglobina (Hb) de 5.2 g/dl y se diagnostica de anemia hemolítica microangiopática (reticulocitos 14.6%, LDH 2.642 UI/L y esquistocitos 5.3%). Se comprueba la existencia de trombocitopenia (plaquetas 65.000/mm<sup>3</sup>) y alargamiento de tiempos de coagulación. A nivel renal las cifras de creatinina se triplicaron respecto al valor del día previo y presenta proteinuria en rango nefrótico con riñones hiperecogénicos. Ante la sospecha de SHU atípico se manejó de forma conservadora con una buena evolución clínica. La anemia hemolítica se normalizó rápidamente y, a nivel renal, presentó proteinuria residual que progresivamente disminuyó en el seguimiento los siguientes 6 meses. Los estudios genéticos moleculares no han detectado mutaciones asociadas a SHU atípico en los genes codificantes de ADAMTS 13, factores reguladores H e I del complemento y MCP.

**Conclusiones:** En la literatura, la asociación entre infección por *Bordetella pertussis* y anemia hemolítica microangiopática asociada o no a manifestaciones renales, se ha descrito previamente en 5 pacientes. El presente caso debe alertarnos sobre la posibilidad de que en el curso de la tosferina grave se desarrollen complicaciones inusuales, que pueden manifestarse durante el periodo de recuperación de la enfermedad.

**P321**

**Malaria importada en niños en nuestro medio**

M.<sup>a</sup> José Pérez Ortega, Elvira Cobo Vázquez, Francisco Giménez Sánchez, Miguel Sánchez Forte, Gema Martínez Espinosa, M.<sup>a</sup> Dolores Calvo Bonachera  
*Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería*

**Introducción y objetivos:** El paludismo o malaria es un problema de salud mundial. Se estima que se producen 450 millones de episodios al año y es responsable del 18 por ciento de todas las muertes infantiles en África subsahariana. El objetivo de este estudio es revisar los casos de malaria diagnosticados en nuestro hospital para evaluar las características clínicas y epidemiológicas y el tratamiento efectuado.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo y retrospectivo de los casos diagnosticados de malaria en nuestro hospital entre 2000 y 2012.

**Resultados:** Se confirmaron 8 casos de paludismo todos ellos en varones (100%). El rango de edad osciló entre los 15 meses y los 13 años, siendo la media de 5, 6 años. Como antecedente todos los pacientes habían realizado un viaje en los últimos dos meses a un país endémico (1 a Nigeria, 4 a Guinea-Ecuatorial, 2 a Burkina-Faso y 1 a Ghana). Cuatro pacientes no habían realizado quimioprophilaxis y en otros cuatro había sido incompleta. La clínica más frecuente fue fiebre (100%) y síntomas gastrointestinales (87,5%). Cuatro pacientes tuvieron que ingresar en UCIP, tres por malaria grave y un paciente por malaria cerebral grave. La presencia de hepatomegalia o esplenomegalia se objetivó en 7 pacientes. El 100% de los pacientes presentaban anemia y trombopenia, 3 precisaron transfusión de hematíes y uno además de plaquetas. Se detectaron parásitos en heces (*Ascaris lumbricoides*, *Trichiuris trichura* y *Giardia Lamblia*) en 3 casos. Destacamos la coinfección por *Salmonella typhi* y la prueba de

tuberculina positiva en un paciente. En el 100% se aisló *Plasmodium falciparum* por frotis sanguíneo, en el 37,5% se realizó PCR y en el 50% inmunocromatografía. El tratamiento de la mayoría de los pacientes fue con Quinina y Clindamicina, aunque dos pacientes fueron tratados con Quinina y Doxiciclina. La estancia media hospitalaria fue de 7,75 días con buena evolución en todos los casos.

**Conclusiones:** La mayoría de pacientes diagnosticados de malaria importada son inmigrantes o hijos de inmigrantes. Es importante incluirla en el diagnóstico diferencial de los cuadros febriles sobre todo en viajeros procedentes de zonas endémicas. Las nuevas técnicas con test rápidos y detección de ADN del parásito por medio de la PCR son de gran utilidad en el diagnóstico. La falta de una correcta quimioprofilaxis es un dato frecuente en los casos de malaria importada.

### P322

#### Malaria: datos epidemiológicos en Girona

Sophie Jullien, Daniel Domenech Zarketa, Isabel Sánchez Bueno, Isabela Oltean, Dolors Casellas Vidal, Luis Mayol Canals  
*Hospital Universitario Josép Trueta, Girona*

**Objetivo:** En los últimos años se ha producido un incremento importante de la población inmigrante con un aumento secundario de patología importada. El objetivo de este estudio es describir datos epidemiológicos de la malaria en nuestra población pediátrica en los últimos 16 años.

**Métodos:** Se ha realizado un estudio descriptivo retrospectivo por revisión de historias clínicas de los niños menores de 15 años con malaria confirmada por gota gruesa desde 1/01/1996 al 31/12/2011, en dos hospitales de Gerona. Se han clasificado los casos en 3 grupos: viajeros autóctonos, inmigrantes residentes en España que viajan a su país e inmigrantes recién llegados. Se han analizado datos epidemiológicos, clínicos, terapéuticos y evolutivos con SPSS.

**Resultados:** Se recogieron 59 casos (62,7% varones) con una edad media de 7 años. La mayoría de casos (52,5%) son inmigrantes residentes en España que han viajado a su país; no hay casos de viajeros autóctonos. El 76,3% presentó infección por *Plasmodium falciparum*, con una parasitemia media de 4,97%. Se requirió ingreso en UCI en 9 casos. Procedían de África subsahariana 55 pacientes (93,2%), de los cuales 56% de Gambia y 16,9% de Senegal. Sólo 5 casos habían tomado quimioprofilaxis completa. Consultaron por fiebre 53 (89,8%) con una mediana de 3 días de evolución. Los síntomas acompañantes más frecuentes fueron vómitos (44%) y diarrea (30,5%). Se constató esplenomegalia y hepatomegalia en 26 (44%) y 27 (45,8%) casos respectivamente. Presentaron al ingreso unos valores medios de hemoglobina de 9,6 g/dL, 171 K/mcL plaquetas y 8,7 K/mcL leucocitos. Fueron 13 (22%) los casos que requirieron transfusión de hematíes o plaquetas. Se encontró patología asociada en 17 (28,8%) casos.

Buena evolución excepto una defunción. Se han encontrado correlaciones estadísticamente significativas entre parasitemia y estancia hospitalaria (p 0,007) y edad (p 0,036). No se halla significación estadística al relacionar parasitemia, hemoglobina al ingreso y días de fiebre desde el inicio del tratamiento. Tampoco se han encontrado diferencias de parasitemia y complicaciones entre grupos. El número de casos ingresados por malaria muestra una tendencia al alza en estos últimos 16 años, sobre todo desde el 2008.

#### Conclusiones:

- La mayoría de casos procede de África subsahariana y son inmigrantes residentes en España.
- El *Plasmodium falciparum* es el agente etiológico más frecuente.
- En la mayoría de los casos hay un fallo en el cumplimiento de la quimioprofilaxis.
- En los últimos años del periodo estudiado, observamos una tendencia al incremento de la malaria.

### P323

#### Meningitis por *Kingella Kingae*

Paloma Reguera Gutiérrez del Solar, Enrique Otheo, Pablo Morillo, Belén de la Rosa, Kelly Jennifer Escajadillo, María Malagón  
*Hospital Ramón y Cajal, Madrid*

**Introducción:** *Kingella kingae* es un cocobacilo Gram negativo que forma parte de la flora habitual de la faringe en niños menores de cinco años. Produce infecciones con escasa expresividad clínica y discreta alteración de parámetros analíticos que, junto a las dificultades de aislamiento microbiológico, hacen que estén infradiagnosticadas. La descripción de infecciones por esta bacteria ha aumentado por su mejor reconocimiento microbiológico. Las infecciones descritas más frecuentemente son osteomielitis, artritis séptica, endocarditis y bacteriemia, siendo la meningitis excepcional.

**Resumen:** Niño de 15 meses, sin antecedentes de interés, con fiebre de hasta 38° C de menos de 12 horas de evolución que se acompaña de vómitos, diarrea, hiporexia e irritabilidad. A la exploración, micropetequias en extremidades inferiores, axilas y cara. En la analítica de sangre destacan PCR de 110,4 mg/L y PCT de 20,5 ng/ml. Orina normal. A las pocas horas comienza con fluctuación del nivel de consciencia, decaimiento y fontanela anterior abombada. LCR: 1345 leucocitos/mm<sup>3</sup> de predominio linfocitario, glucosa < 5 mg/dl y proteínas 1,6 g/L. Gram sin microorganismos. Se inicia tratamiento con dexametasona, vancomicina y cefotaxima. Buena evolución posterior, quedando afebril a las 24 horas, disminución progresiva de reactantes de fase aguda y normalización de la exploración neurológica a las 48 horas. Ante la documentación de *K. kingae* en el cultivo del LCR, se mantiene monoterapia con cefotaxima durante 21 días. Ecocardiografía y RM craneal normales.

**Conclusiones:** Existen pocos casos descritos de meningitis por *K. kingae*. La clínica y las características del

LCR son similares a las de cualquier meningitis bacteriana. Debe tenerse en cuenta este microorganismo en la realización del cultivo del LCR, al no crecer en medios convencionales, para poder realizar el tratamiento precoz y prolongado que precisa. Su buena sensibilidad a antibioterapia hace que el pronóstico y la evolución sean favorables tras el tratamiento.

## P324

### Meningitis tuberculosa en niños en los últimos 10 años en un hospital de tercer nivel: complicaciones y secuelas

Ana Bernat, Joaquín Dueñas, M.<sup>a</sup> Antonia Grimalt, Gustavo Pico, Joan Figuerola  
*Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca*

**Introducción:** La meningitis tuberculosa (MTB) es una de las infecciones meníngeas con mayor morbimortalidad. Representa el 1% de todas las infecciones causadas por *Mycobacterium tuberculosis*. Su causa principal es la deseminación hematógena desde un foco primario. En niños el riesgo es mayor en el primer año tras la infección primaria. Los factores de riesgo (FR) de mal pronóstico son edad menor a 3 años, inmunosupresión, ausencia de inmunización con BCG, mayor gravedad clínica, escasa/nula reacción a tuberculina, alteraciones mayores en LCR, infección por micobacterias multirresistentes y retraso diagnóstico y terapéutico.

**Objetivos:** Revisar los últimos casos de MTB en nuestro hospital, centrándonos en su evolución y pronóstico en función de los FR.

**Material y métodos:** Estudio epidemiológico retrospectivo de los casos ingresados por MTB entre el 1 de enero de 2002 y el 1 de enero de 2012.

**Resultados:** Se detectaron 5 casos, 2 mujeres y 3 varones, con una edad media de 4 años (1-9 años). Un caso evolucionó con graves secuelas neurológicas irreversibles, presentando 5 de los 8 FR. Otros dos casos presentaron secuelas con buena evolución posterior, con 3 y 6 de los 8 FR respectivamente. Los dos casos restantes evolucionaron sin secuelas neurológicas al alta, con 3 y 2 de los 8 FR respectivamente. Ninguno de los casos descritos presentaba antecedentes patológicos de interés. La forma de presentación fue diferente, aunque los síntomas comunes son cefalea, fiebre y vómitos. Los signos/síntomas neurológicos y la linforraquia del LCR son las características comunes. 4 casos presentaron en el TAC hidrocefalia y lesiones hipodensas compatibles con isquemia.

### Conclusiones:

1. Las secuelas más importantes de la MTB son las neurológicas, pudiendo llegar a causar una parálisis cerebral u otras alteraciones irreversibles.
2. En general, en nuestra muestra, a más FR de mal pronóstico, peor evolución. Necesitaríamos una muestra más amplia para sacar conclusiones sobre la correlación entre FR y evolución desfavorable.

3. La identificación rápida de hidrocefalia y otras alteraciones neurológicas implica un tratamiento precoz y por tanto una menor tasa de secuelas.
4. Resultados microbiológicos negativos o ausencia de contactos conocidos no hace descartar una MTB.
5. En todo niño con cefalea, vómitos o fiebre con signos neurológicos (sobre todo alteración de pares craneales) debe hacernos sospechar en una MTB.

## P325

### Meningitis tuberculosa en pacientes pediátricos inmunocompetentes

Rocío Pedraz de Juan, M.<sup>a</sup> Dolores Madrid Castillo, María Torres Rico, Ana M.<sup>a</sup> Prieto del Prado, M.<sup>a</sup> Dolores Falcón Neyra, Olaf Neth  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La meningitis tuberculosa (MT) es una patología infrecuente con una elevada morbilidad y mortalidad en países con recursos. El objetivo principal de nuestra revisión es mejorar los conocimientos sobre esta enfermedad potencialmente fatal en nuestro medio.

**Métodos:** Análisis retrospectivo de los niños diagnosticados de MT en los últimos 8 años a partir de la historia clínica.

**Resultados:** Un total de cinco pacientes fueron diagnosticados de MT. Uno procedente de Rumanía, el resto españoles. Se identificó caso índice bacilífero en tres de ellos, todos pertenecientes al entorno familiar. La media de edad al diagnóstico fue de 17 meses. Ninguno había recibido previamente BCG. Al diagnóstico 2/5 presentaron hidrocefalia aguda y en 3/5 se identificó afectación pulmonar, uno de ellos forma miliar. Test de Mantoux positivo sólo 1/5. Se obtuvo diagnóstico microbiológico en 3/5; se aisló *M. tuberculosis* en cultivo Lowestein en 3/5 (2 en LCR y 1 jugo gástrico), sensible a INH/RIF; la PCR en LCR resultó positiva en uno de estos. Se realizó tratamiento estándar con cuatro fármacos en todos los pacientes, modificándose a triple terapia una vez conocida sensibilidad en cada caso. Se empleó terapia corticoidea adyuvante en 4/5. Precisarón dispositivo para derivación ventrículo-peritoneal dos pacientes. Entre las principales complicaciones asociadas al tratamiento, dos presentaron hipertransaminasemia por hepatotoxicidad autolimitada y dos malfunción valvular secundaria a infección. Al diagnóstico 3/5 (60%) presentaban enfermedad avanzada (estadio III) y el resto (20%) estadio II. De los pacientes diagnosticados con enfermedad avanzada, uno fue *exitus* y los dos restantes sufrieron complicaciones neurológicas graves.

**Conclusiones:** La MT es la forma más grave y mortal de la tuberculosis infantil. El grupo etario más frecuente es el de menores de cinco años, siendo los menores de un año especialmente susceptibles a la deseminación hematógena, entre ellas la MT. Es por esto la importancia de la sospecha clínica incluso en aquellos casos con test de Mantoux negativo, a pesar de la baja frecuencia de MT en nuestro medio.



## P326

**Meningococemia crónica: un caso en un niño inmunocompetente**

Cristina Gómez Rodríguez, Ángela M.<sup>a</sup> Hurtado Mingo, M.<sup>a</sup> Dolores Falcón Neyra, M.<sup>a</sup> Soledad Camacho Lovillo, Olaf Neth, Ignacio Obando Santaella  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Antecedentes:** La meningococemia crónica es una rara manifestación de la enfermedad meningocócica caracterizada por fiebre recurrente, manifestaciones articulares y exantema maculopapular con petequias. Es rara en niños, con una prevalencia de un 10% en pacientes menores de 18 años.

**Caso clínico:** Varón inmunocompetente de 22 meses de edad que presentaba desde hacía 18 días, fiebre acompañada de papulas eritematosas y parduzcas generalizadas, con afectación palmo-plantar, mialgias, artralgias y astenia, en ausencia de signos meníngeos o signos clínicos de sepsis. Inicialmente fue diagnosticado de Fiebre Mediterránea y tratado con un macrólido. El hemocultivo fue positivo para *Neisseria meningitidis* del grupo B, por lo que fue tratado durante 7 días con una cefalosporina de tercera generación. Los estudios inmunológicos realizados durante la infección aguda, mostraron un CH50 bajo, de 113 U Eq/ml (normal >190) y unos niveles séricos de lectina de unión a manosa también disminuidos, de 514 ng/ml (normal >1300ng/ml), resultados que están pendientes de confirmación. El paciente se recuperó totalmente quedando afebril y asintomático.

**Conclusiones:** Las manifestaciones clínicas de la meningococemia crónica pueden ser confundidas con otras enfermedades infecciosas o autoinflamatorias, por lo que esta entidad debería ser considerada en el diagnóstico diferencial del niño con fiebre recurrente, manifestaciones cutáneas y articulares, incluso en ausencia de hemocultivos positivos. Esto puede ayudar a evitar el retraso en el diagnóstico y/o la administración de un tratamiento inapropiado. El diagnóstico definitivo se realiza por hemocultivo o PCR. La razón por la que algunos pacientes desarrollan esta enfermedad mientras que otros sufren una enfermedad severa y letal todavía está por esclarecer; algunos factores tanto microbiológicos como del huésped pueden predisponer a esta forma de enfermedad meningocócica.

## P327

**Microbiología de la infección de orina en niños con anomalías genitourinarias**

Ángela Llanaez Martín, Alberto Vieco García, Ana Arribi Vilela, Esther Aleo Luján  
*Hospital Clínico San Carlos, Madrid*

**Introducción:** La infección del tracto urinario (ITU) en pacientes con anomalías genitourinarias es relativamente frecuente. La más habitual es el reflujo vesicoureteral, hasta en el 40% de casos, que además de asociar ITUs de repetición, puede complicar el curso de la misma. El manejo antibiótico adecuado es importante, para evitar

una mayor duración de la enfermedad e incremento en la aparición de secuelas.

**Objetivo:** Analizar el patrón microbiológico (germen y susceptibilidad antibiótica) de las ITUs en pacientes con anomalías genitourinarias en nuestra población pediátrica, para comprobar su epidemiología y verificar si el manejo terapéutico empírico en estos pacientes puede ser el mismo que en niños sin alteraciones urológicas.

**Métodos:** Análisis descriptivo retrospectivo de los casos ingresados con diagnóstico de ITU, según el ICD-10, en niños entre un mes y 14 años, en un hospital de tercer nivel, durante un periodo comprendido entre enero 2006 y diciembre 2009. Se seleccionaron aquellos pacientes con anomalías genitourinarias, estudiándose el microorganismo causante de ITU y las sensibilidades en su antibiograma.

La población estudiada fue de 225 niños. 41 presentaron anomalías urológicas (18.2%), 18 niños (43.9%) y 23 niñas (56.1%), sumando un total de 101 episodios de ITU, estos fueron la muestra objeto del estudio.

**Resultados:** 20 pacientes (48.8%) tuvieron un episodio de ITU, 8 pacientes (19.5%) presentaron 2 episodios, 5 pacientes (12.2%) 3 episodios, y un total de 8 pacientes (19.5%) presentaron 4 episodios o más.

Hubo 95 episodios (93.7%) de ITU simple, causada por un solo microorganismo, y 6 (6.3%) causadas por 2 microorganismos concomitantes.

La mediana de la edad fue de 5.7 meses, con un rango intercuartílico de 2.7 a 20.1 meses.

El análisis microbiológico se muestra en la Tabla 1.

**Conclusiones:**

- El 18.2% de los niños presentaron anomalías genitourinarias. Más de la mitad padecieron ITUs de repetición.
- *Escherichia coli* fue el microorganismo más frecuentemente aislado.
- Observamos un buen patrón de sensibilidad de ciprofloxacino, aunque su uso en pediatría es limitado. Fosfomicina y cefotaxima ofrecen buena cobertura para los 2 géneros más frecuentes, aunque poca actividad para otros menos frecuentes. Los aminoglucósidos, gentamicina y tobramicina, tienen buena sensibilidad de forma general aunque no muy elevada para *proteus* sp.
- Si atendemos a los 4 géneros más frecuentes en nuestra serie, que suponen un 84.1% de las ITUs, estos niños estarían mejor cubiertos con fosfomicina y, de forma global, con gentamicina o tobramicina.

## P328

**Neumonía atípica en niños hospitalizados**

M.<sup>a</sup> Isabel Buedo Rubio, Miguel Lillo Lillo, Julia Lozano Serra, José Joaquín Blas Señalada, Tomás Hernández Bertó, Ana Belén Delgado García  
*Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete*

**Introducción y objetivos:** Se considera la neumonía atípica como un proceso infeccioso producido, en la mayoría

**Tabla 1. Frecuencia y % sensibilidades de cada microorganismo al antibiograma realizado.**

%	FREC	C1G	SXT	NFT	FOS	GNT	TBM	CFT	CFU	AMX	ANL	AMC	CIP
<i>E.coli</i>	53.3	27.3	61.8	98.2	98.2	92.7	89	93	91.2	18.2	87.3	82.5	98.1
<i>Proteus sp.</i>	13.1	35.7	42.9	21.4	85.7	57.1	57.1	85.7	78.6	37.7	93	78.6	100
<i>Enterobacter sp.</i>	9.3	0	100	100	80	100	100	50	10	0	90	0	100
<i>Klebsiella sp.</i>	8.4	33.3	66.7	77.8	77.8	77.8	77.8	77.8	66.7	0	100	88.9	100
<i>Pseudomonas sp.</i>	7.5	0	-	14.3	14.3	100	100	37.5	14.3	0	28.6	0	100
<i>Enterococo</i>	1.9	0	-	100	100	0	0	0	0	0	0	0	0
<i>Otros</i>	5.6	0	100	80	80	100	100	50	50	20	75	40	100
<i>Cándida sp.</i>	0.9	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

C1G: Cefalosporina 1ª generación; SXT: Cotrimoxazol; NFT: Nitrofurantoina; FOS: Fosfomicina; GNT: Gentamicina; TBM: Tobramicina; CFT: Cefotaxima; CFU: Cefuroxima; AMX: Amoxicilina; ANL: Ácido nalidíxico; AMC: Amoxicilina-Clavulánico; CIP: Ciprofloxacino.

de las ocasiones, por *Mycoplasma pneumoniae*, y en el que existe una triada característica (fiebre, tos y buen estado general). Se pretende analizar las características epidemiológicas y clínicas de los niños diagnosticados de neumonía atípica que precisaron ingreso.

**Métodos:** Estudio retrospectivo descriptivo, basado en datos recogidos de pacientes entre 0 y 14 años que ingresaron en nuestro hospital por neumonía atípica durante el periodo comprendido entre enero de 2010 y septiembre de 2011.

**Resultados:** Un total de 30 niños fueron ingresados con diagnóstico de neumonía atípica. No se encontraron diferencias significativas respecto al sexo; la mediana de edad fue 5,61 (43% < 5 años y 57% > 5 años). La mediana de días de ingreso fue cinco. Fiebre (90%), tos (26,7%), y dificultad respiratoria (26,7%) fueron los síntomas más frecuentes. Los patrones radiológicos predominantes fueron los infiltrados hiliares bilaterales (36,7%) y condensación pulmonar (36,7%), en menor medida atelectasia, derrame pleural y atrapamiento aéreo. La PCR se elevó en el 20% y la procalcitonina en el 78%. Los leucocitos se hallaban por debajo de 10000 en un 50%, y solo un 6,7% superaba los 20000. Los hemocultivos, resultaron negativos en el 100% de los casos. La serología para *M. pneumoniae* se realizó en 27 pacientes, siendo la Ig M positiva en un 65,5%. Un 60% estaba siendo tratado con antibióticos antes del ingreso, el más frecuente fue la amoxicilina (36,7%). El tratamiento hospitalario incluyó la claritromicina en un 96,6%. Un 13,3% requirió oxigenoterapia. La evolución fue favorable en todos los casos. La complicación más grave fue la aparición del Síndrome de Stevens Johnson en un paciente. No hubo ningún fallecimiento.

**Conclusiones:** La neumonía atípica por *M. pneumoniae* se presenta habitualmente en edad escolar, sobre todo

en mayores de cinco años, sin que exista ningún síntoma o patrón radiológico específico que oriente hacia esta etiología. A pesar de ser una patología frecuente no suele requerir ingreso, y la evolución es favorable en la mayoría de los casos. El tratamiento de elección son los macrólidos. Las complicaciones son poco frecuentes, destacando la excepcionalidad del síndrome de Stevens Johnson. La serología es el método más utilizado para el diagnóstico en nuestro centro, al no disponer de PCR. El hemocultivo en medios habituales no es un procedimiento diagnóstico eficaz en estos pacientes.

**P329**

**Neumonías necrotizantes por *Staphylococcus aureus* productores de leucocidina panton-valentine a propósito de dos casos**

Lusmey Fernández Antuña, Olga Calavia Garsaball, Clara Bras Boqueras, Cristina Vidal Tommasini, Javier Batlle Caravaca, Frederic Gómez Bertomeu  
*Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona*

**Introducción:** Se ha descrito un aumento en la incidencia de las neumonías necrotizantes por *Staphylococcus aureus* (*S.aureus*) en la comunidad. La presencia de Leucocidina Panton-Valentine (LPV), una toxina producida por algunos *S.aureus*, aumenta la virulencia de estas infecciones.

Se presentan dos casos de dos lactantes inmunocompetentes, con neumonía necrotizante por *S.aureus*, uno sensible a la meticilina (SASM) y otro resistente (SARM), ambos productores de LPV.

**Resumen:**

**Caso 1:** lactante varón de 45 días de vida con fiebre elevada, taquipnea y quejido respiratorio. Radiografía de tórax con condensación retrocardíaca y analítica con leucocitosis

y PCR 2,9mg/dl. Se inicia tratamiento con ampicilina y cefotaxima endovenosas previa extracción de cultivos (LCR, orina y sangre). A las 24 horas presenta empeoramiento respiratorio precisando 50% de FIO<sub>2</sub>%. La radiografía muestra neumotórax con colapso pulmonar izquierdo que precisa drenaje pleural con aspiración. El cultivo del líquido pleural resulta positivo a SARM comunitario productor de LPV. Se cambia el tratamiento por vancomicina y clindamicina. La TAC torácica muestra una neumonía cavitada. Evolucionando favorablemente, se queda afebril a las 48 horas y completa 21 días de tratamiento endovenoso.

**Caso 2:** lactante femenina de 8 meses ingresada por neumonía izquierda en tratamiento con cefotaxima. Al ingreso leucopenia y PCR 29,2mg/dl. Se complica con empiema que precisa drenaje con administración de fibrinolíticos y posteriormente videotoracoscopia. El líquido pleural muestra cultivo positivo a SARM y PCR positiva a neumococo. Hemocultivos negativos. Se inicia tratamiento con vancomicina pero persiste febril por lo que se añade clindamicina. La TAC torácica muestra neumonía necrotizante, absceso pulmonar y fístula broncopleural. Detección de LPV positiva. Se retira tubo de drenaje a los 10 días. Afebril a los 21 días de tratamiento, se retira cefotaxima y completa tratamiento durante 4 semanas con vancomicina y clindamicina con buena evolución.

#### Comentarios:

- Las neumonías por *S. aureus* productores de LPV, se asocian a complicaciones severas y evolución tórpida
- Las toxinas LPV pueden causar leucopenia por su efecto leucocitotóxico y suelen ser producidas por SARM, aunque no son exclusivas de ellos.
- En estas infecciones están indicados antibióticos que inhiban la producción de toxinas como la clindamicina o el linezolid.
- Dado que las neumonías necrotizantes y las infecciones por SARM en la comunidad son una enfermedad emergente en nuestro medio, evitar su propagación supone un reto en la actualidad.

#### P330

##### Otitis media en niños menores de dos años: ¿es necesario utilizar antibióticos? Revisión sistemática

Mireia García Cusco, Sandra Murga Cabero, Borja Guarch Ibáñez, Enrique Llerena Santa Cruz, José Cristóbal Buñuel Álvarez, Lluís Mayol Canals  
*Hospital Universitario José Trueta, Área Básica de Salud Girona-4, Girona*

**Introducción y objetivos:** El tratamiento de la otitis media aguda con antibióticos en niños menores de dos años es controvertido. El objetivo de esta revisión sistemática es determinar si el tratamiento con antibióticos en este segmento de edad es más eficaz que el placebo para conseguir la resolución clínica de la enfermedad. Como objetivo secundario se midieron los posibles efectos adversos de la intervención.

**Métodos:** Se realizó una revisión sistemática de la literatura buscando ensayos clínicos aleatorios que compararan

tratamiento antibiótico frente a placebo en niños menores de dos años con otitis media aguda. Se rastreó la base de datos PubMed hasta febrero de 2012. Se calculó el riesgo relativo ponderado (RRp) y su intervalo de confianza del 95% (IC 95%) mediante meta-análisis según modelo de efectos fijos o aleatorios según existiera o no heterogeneidad (mediante el estadístico I<sup>2</sup>).

**Resultados:** Se recuperaron cuatro ensayos clínicos que cumplían los criterios de selección. No existieron diferencias significativas entre los niños tratados con antibiótico frente a los que recibieron placebo para obtener una resolución clínica (RRp: 1,3; IC 95%: 0,9 a 1,6, modelo de efectos aleatorios). En cuanto a los efectos adversos, estos fueron más frecuentes entre los pacientes que recibieron antibiótico (RRp: 1,5; IC 95%: 1,2 a 1,8, modelo de efectos fijos).

**Conclusiones:** Los resultados de esta revisión sistemática sugieren que los niños menores de dos años con otitis media aguda podrían ser manejados inicialmente mediante una conducta expectante sin antibióticos. En caso de decidir tratar con antibióticos, debe tenerse en cuenta el mayor riesgo de efectos adversos que estos presentan.

#### P331

##### Patógenos atípicos como causa de endocarditis infecciosa en paciente con cardiopatía congénita corregida: *Haemophilus aphrophilus* y *Staphylococcus lugdunensis*

Cristina Gómez Rodríguez, Ángela M.<sup>a</sup> Hurtado Mingo, M.<sup>a</sup> Dolores Falcón Neyra, M.<sup>a</sup> Soledad Camacho Lovillo, Olaf Neth, Ignacio Obando Santaella  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Antecedentes y objetivos:** La incidencia de endocarditis infecciosa ha aumentado en los últimos años por mayor tasa de supervivencia de las cardiopatías congénitas. Otro aspecto a tener en cuenta es la emergencia de nuevos gérmenes de virulencia mayor que precisan regímenes antibióticos distintos a la pauta estándar por resistencia intrínseca.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una paciente mujer de 4 años de edad que ingresa en Septiembre de 2009 por fiebre de 3 semanas de evolución. Entre sus antecedentes personales destaca D-transposición de grandes vasos corregida con estenosis pulmonar. Al ingreso se objetiva regular estado general con datos analíticos que reflejan cifras de anemia (hemoglobina 7.4g/dl) y reactivantes de fase aguda elevados. Se sospecha inicialmente la posibilidad de endocarditis bacteriana y se inicia antibioterapia empírica (penicilina + gentamicina) previa extracción de hemocultivo. A las 72h de tratamiento se aisló en hemocultivo un germen inusual: *Haemophilus aphrophilus* (grupo HACEK); modificándose pauta antibiótica, se inicia ceftriaxona parenteral que es mantenida hasta un total de ocho semanas. En ecocardiografía se observó una vegetación en el tubo protésico de Contegra y se decidió no retirada de material protésico por la

mejoría. Dos años después nuestra paciente ingresa de nuevo por fiebre de 16 días, en esta ocasión. Las pruebas complementarias fueron similares al ingreso anterior; en este caso en hemocultivo se aisló *Staphylococcus lugdunensis* oxacilina sensible. Se trató con triple terapia: penicilina + gentamicina + rifampicina, hasta un total de seis semanas. Es dada de alta y una semana después presenta de nuevo fiebre, reingresa y durante este último episodio se realizó recambio del material de bioprótesis como factor de riesgo de recurrencias. En esta última ocasión no se aisló germen.

**Conclusiones:** La importancia del caso clínico es el aislamiento de dos patógenos atípicos como causas inusuales de endocarditis infecciosa (EI). En la literatura médica encontramos solo 36 casos pediátricos de IE por bacterias del grupo HACEK. En cuanto al otro germen aislado en nuestra paciente, *S. lugdunensis*, se trata de un estafilococo coagulasa negativo que se asocia con una importante morbimortalidad, a diferencia de otros coagulasa negativos y es responsable de infecciones graves, similares a las producidas por *Staphylococcus aureus*. Creemos que nuestro caso es el segundo caso de EI por este germen en la población pediátrica.

### P332

#### Prueba de tuberculina en niños vacunados con BCG. ¿Cómo debemos interpretar la lectura de Mantoux?

Roi Piñeiro Pérez, M.<sup>a</sup> José Cilleruelo Ortega, M.<sup>a</sup> José Mellado Peña, Milagros García López Hortelano, Marta García Ascaso, Antonio Medina Claros  
*Hospital Carlos III, Madrid*

**Introducción y objetivos:** La prueba de la tuberculina (PT) es el método más útil para la clasificación de la tuberculosis (TB). No existe evidencia científica sobre el efecto que la vacuna BCG puede ejercer en el resultado de la PT. Objetivo: Evaluar los resultados de la PT en una población de niños adoptados e inmigrantes; comprobar si el antecedente de la BCG podría obviarse y analizar la relevancia del posible efecto de la vacuna sobre la PT.

**Métodos:** Estudio observacional de corte transversal. Se incluyen niños adoptados o inmigrantes valorados en nuestro hospital entre enero de 2003 y diciembre de 2008. Se excluyen niños con enfermedad TB, vacunados con virus vivos atenuados dos meses antes, infectados por VIH y enfermos crónicos o en tratamiento con inmunosupresores. Se consideró variable dependiente la PT e independientes: género, edad, país de origen, cicatriz de BCG, estado de nutrición, estado inmunológico y parasitación intestinal.

**Resultados:** 1074 niños fueron incluidos, 69,6% niñas. Procedencia: China (34,7%), Latinoamérica (20,8%), India y Nepal (19,4%), Europa del Este (15,7%) y África (9,3%). Cicatriz de BCG en 79%. Mantoux = 0 mm en 84,4%, < 10 mm en 4,1%, y ≥ 10 mm en 11,4%. En los estudios univariante y multivariante solo dos variables influyeron en la PT: edad ( $p < 0,001$ ) y cicatriz de BCG ( $p$

= 0,005). El riesgo de un falso positivo debido a la BCG desaparece a partir de los tres años de su administración.

**Conclusiones:** El antecedente de vacunación con BCG no interfiere en la PT en niños > 3 años. En < 3 años sí interfiere y puede originar un falso positivo en la PT. En estos casos, se recomienda utilizar las nuevas técnicas diagnósticas basadas en la producción de interferón-gamma (IGRA). En caso de no disponer de IGRA, o cuando los resultados no son concluyentes, se recomienda obviar el antecedente de la vacuna, sobre todo si los niños proceden de países con alta endemia de TB.

### P333

#### Revisión de dos casos de botulismo del lactante. Un reto diagnóstico y terapéutico

Juan Diego Carmona Ponce, Ángela García Martínez, Lola Falcón Neyra, Teresa Gallegos Miralles de Imperial, Alba Corrales González, Joaquín Reyes Andrade  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** El botulismo puede estar causado por la contaminación de heridas o por la ingesta de esporas de *Clostridium botulinum*. Su neurotoxina produce una parálisis aguda que en ocasiones puede llegar a ser fatal. La forma infantil es la más frecuente. Debido a la gran variedad clínica y al bajo grado de sospecha, el diagnóstico suele ser difícil y a veces tardío. El tratamiento de elección consiste en la administración de inmunoglobulina específica intravenosa (BabyBIG) de forma precoz, sin embargo, su elevado coste y falta de disponibilidad limitan su uso.

**Métodos:** Presentamos dos casos de botulismo del lactante diagnosticados en 2008 y 2011.

**Resultados:** Lactantes de 32 y 56 días alimentados con lactancia mixta. Ambos debutaron con estreñimiento, debilidad progresiva, llanto débil y dificultad para la succión. En la exploración física presentaban dificultad para el sostén cefálico, ptosis palpebral, movimientos globales disminuidos, con succión y llanto débil. El diagnóstico de presunción inicial incluyó sepsis y alteraciones metabólicas. En ninguno de los dos casos se produjo deterioro hemodinámico, aunque ambos precisaron soporte ventilatorio. Los hallazgos electromiográficos no aportaron datos concluyentes. La toxina botulínica se aisló en heces en los dos lactantes. Sin embargo, ésta fue negativa en las muestras de leche y de los alimentos que afirmaron haber ingerido en los días previos, por lo que la fuente de contagio quedó sin diagnosticar. El caso 1 precisó cuidados de UCI-P durante 10 días. El caso 2 recibió dos dosis de inmunoglobulina inespecífica intravenosa a dosis de 1 gramo por kilogramo, el día 5 y 6 de ingreso, con mejoría clínica a las 48 horas. La estancia hospitalaria fue de 23 y 17 días, respectivamente con restablecimiento total de ambas niñas.

**Conclusiones:** El botulismo infantil se debe sospechar en lactantes que presenten estreñimiento, alteraciones en el

llanto y debilidad muscular con succión débil que dificulta la alimentación. De cara al manejo del botulismo infantil, la actuación más importante es el tratamiento de soporte. La infusión de BabyBIG es el único tratamiento etiológico específico, aunque en ocasiones la inmunoglobulina inespecífica intravenosa podría ser una alternativa eficaz cuando la anterior no esté disponible.

### P334

#### Sarampión. Una enfermedad que no hay que olvidar

Lucía Losada Pavón, Ana M.<sup>a</sup> Monago Molano, Esther Lera Carballo, Susana Melendo Pérez, Pere Simón Viván, Josép Costa Camps  
Hospital Universitario Vall d'Hebron, Agencia de Salud Pública, Hospital Clínico de Barcelona, Barcelona

**Introducción y objetivos:** El sarampión es una enfermedad exantemática fácilmente transmisible causada por un virus de la familia paramixovirus del género morbillivirus. En países desarrollados es poco frecuente gracias a la vacunación universal aunque en la actualidad no está totalmente eliminada por movimientos migratorios y la negativa de algunos padres a recibirla. Desde la declaración de un nuevo brote de sarampión en Cataluña, noviembre de 2010, se han recogido los datos de los pacientes diagnosticados de sarampión atendidos en el servicio de urgencias.

**Material y métodos:** Se incluyen de forma prospectiva los casos confirmados de sarampión mediante estudios microbiológicos (serología, detección del virus mediante PCR en orina y frotis faringoamigdalares) visitados en el servicio de urgencias de nuestro hospital desde noviembre de 2010 hasta octubre de 2011.

**Resultados:** Se describen 8 casos de sarampión, 3 de sexo masculino y 5 femenino de edades comprendidas entre los 9 meses y los 12 años. Las características de cada uno de ellos se describen en la tabla adjunta. La clínica presente en todos los casos fue exantema, fiebre y conjuntivitis. En 2 casos no se objetivaron ni tos ni rinitis. En el estudio de contactos, en 6 pacientes se detectaron casos en el núcleo familiar. Requirieron ingreso 3 pacientes, uno de ellos por hepatitis y los otros dos para optimización del tratamiento sintomático. Cabe destacar que uno de los pacientes diagnosticados de sarampión había sido inmunizado con 2 dosis de vacuna triple vírica.

**Conclusión:** La vacunación es la principal medida preventiva y eficaz contra el sarampión. A pesar de ello, si hay una alta sospecha clínica de la enfermedad, se debería confirmar microbiológicamente aunque el paciente esté correctamente inmunizado.

### P335

#### Tos ferina: aumento de incidencia y hospitalización en 2012. Epidemiología y factores predictores de gravedad

Laura Serrano López, Beatriz Guerrero Montenegro, Ana Campos Martínez, Juan Luis Santos Pérez, Victoria Jiménez Cabanillas, Manuel Díaz Molina  
Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

**Introducción:** La tos ferina constituye un problema de salud pública. La inmunidad vacunal disminuye con el tiempo y la ausencia de refuerzo natural por el descenso de patología, hace susceptible del contagio al grupo más vulnerable de padecer la enfermedad grave: Lactantes pequeños con cobertura vacunal ausente.

Paciente	1	2	3	4	5	6	7	8
Sexo	M	M	F	F	F	F	M	F
Edad	10 a	12a	3a	9m	8a	21m	12m	22m
Exantema, fiebre y conjuntivitis	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Rinitis	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Tos	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Serologías (3-8 días tras inicio exantema)	IgM+, IgG-	IgM+, IgG+	IgM+, IgG-	IgM+, IgG+	IgM-, IgG+	IgM+, IgG-	IgM+, IgG-	IgM+, IgG-
PCR orina	+	+	+	+	-	+	+	+
PCR FFA	+	+	+	+	+	+	+	+
Ingreso	No	No	No	No	Sí	Sí	Sí	No
Complicaciones	No	No	No	No	Hepatitis	No	Laringitis	Neumonía
Contactos	2 hermanos	2 hermanos	2 hermanos	Hermana gemela	No conocidos	No conocidos	Primo	Hermana y madre
Vacunas	No	No	No	No	Sí	No	No	No

M: masculino; F: femenino

Los pacientes 1, 2 y 3 son hermanos.

**Objetivo:** Analizar las características epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y factores predictores de gravedad e ingreso en unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) de pacientes hospitalizados, diagnosticados de tos ferina en brote epidémico ocurrido en Granada en 2011.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio observacional retrospectivo de los pacientes pediátricos hospitalizados, diagnosticados de tos ferina en 2011. Se analizaron datos: edad, sexo, estado vacunal, clínica, patología previa, métodos diagnósticos, factores determinantes ingreso en UCIP, evolución y tratamiento.

**Resultados:** En 2011, ingresaron 19 niños. La media etárea fue dos meses, con rango entre 23 días y 11 meses, siendo 63% varones. El 68% no habían recibido ninguna dosis vacunal DTPa, 15% una, 5% dos y 10.5%, 3 dosis. Existían antecedentes de contacto reciente en 8 pacientes (68%). Los días de media de ingreso fueron 10.4. La sintomatología predominante (68%) fue tos cianósica. En 25% aparecieron pausas de apnea tras la tos, 30% dificultad respiratoria, 2 episodios aparentemente letales, y uno sufrió tos ferina maligna. Se realizó aspirado nasofaríngeo para determinación de PCR bordetella pertussis, siendo positiva en todos ellos. Analíticamente leucocitosis (media 19310/mm<sup>3</sup>) con linfocitosis y PCR normal, salvo en la tos ferina maligna cuya PCR al ingreso fue 11.4 mg/dl con leucocitosis de 73380/mm<sup>3</sup>. El 56% previamente sanos, 42% padecían alguna patología. En dos pacientes existió coinfección con Virus Respiratorio Sincitial. Todos recibieron tratamiento con Azitromicina, realizándose profilaxis de contactos. Precisarón ingreso en UCIP 4 pacientes: 2 debido a dificultad respiratoria necesitando soporte ventilatorio (CPAP), un cuadro compatible con sepsis y uno afecto de tos ferina maligna que evolucionó rápidamente hacia fracaso respiratorio grave, refractario a ventilación mecánica, desembocando en exitus.

**Conclusiones:** La tos ferina vuelve a cobrar importancia en los últimos años por aparición de casos graves en lactantes no vacunados, población más vulnerable para padecerla. En la casuística estudiada, la evolución fue favorable salvo en un paciente afecto de tos ferina maligna, entidad con curso fulminante. El mantenimiento de alta tasa de cobertura vacunal, evitando la exposición de los

lactantes y sujetos de alto riesgo, son las medidas más efectivas en el control de esta enfermedad.

## P336

### Toxoplasmosis congénita: diagnóstico y manejo controvertido

Alicia Torralbo Carmona, Fátima Camacho Díaz-Criado, Lola Falcón Neyra, M.<sup>a</sup> José Moreno Valera, Juan Diego Carmona Ponce, Olaf Neth.  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La toxoplasmosis congénita tiene una incidencia actual de 0'2-2 casos/1000 recién nacidos vivos. La transmisión vertical de la infección tiene lugar durante la fase de parasitemia en la primoinfección materna. Puede provocar graves secuelas en el recién nacido, entre las que destacan las neurológicas (microcefalia, calcificaciones intracraneales, retraso del desarrollo psicomotor, alteraciones del lenguaje) y las oftalmológicas (coriorretinitis, estrabismo, microftalmia). A pesar de esto, el cribado materno resulta insuficiente y no existen guías precisas respecto al diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la transmisión vertical, por lo que el manejo de estos pacientes es muy variable.

**Material y métodos:** Revisión retrospectiva de cuatro casos de toxoplasmosis congénita ocurridos durante el periodo 2008-2011.

### Conclusiones:

- Ninguna de las cuatro gestantes fue diagnosticada de toxoplasmosis aguda siguiendo el cribado actual. Las dos únicas mujeres diagnosticadas de primoinfección durante la gestación lo hicieron a través de un cribado alternativo que no contemplan los protocolos actuales. Los cuatro recién nacidos fueron asintomáticos al nacimiento, y los estudios de extensión tras el diagnóstico serológico fueron normales excepto en un caso. De los cuatro casos, tres resultaron infectados y uno de ellos presentó secuelas graves.
- Consideramos necesario la realización de un protocolo estandarizado para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los casos de toxoplasmosis congénita y evitar así la variabilidad en su tratamiento y las posibles secuelas que puede ocasionar la infección en los recién nacidos.

**Resultados:**

Casos	IgM/IgG materna gestacional	Dco. materno	PCR Líquido Amniótico	Tto. materno	Clínica RN	Estudio extensión (*)	Tto. Recién nacido (RN)	Infección RN/secuelas
1	-/-	Postparto	No realizado	No	No	Negativo	Sulfadiacina+ pirimetamina	Si
2	-/+	No	No realizado	No	No	Coriorretinitis en F.O.	Sulfadiacina+ pirimetamina	Si/ Coriorretinitis
3	+/+	Durante gestación	No realizado	Espiramicina + sulfadiacina	No	Negativo	Sulfadiacina+ pirimetamina	No
4	+/+	Durante gestación	Negativo	Espiramicina+ sulfadiacina	No	Negativo	No	Si

(\*) Ecografía transfontanelar, fondo de ojo (F.O.), PCR en líquido cefalorraquídeo y orina.

**P337****Transmisión vertical del virus de la inmunodeficiencia humana: un manejo multidisciplinar**

Cristina Ridruejo Ramírez, M.<sup>a</sup> Dolores Palomar Sanz, Lola Falcón Neyra, Cristina Gómez Rodríguez, Ignacio Obando Santaella, Olaf Neth  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

**Introducción:** La prevalencia de infección por VIH en gestantes es de 1,6-1,9%. El uso de la terapia antirretroviral de gran actividad (TARGA), las medidas preventivas obstétricas periparto, la profilaxis intraparto y del recién nacido y la lactancia artificial han conseguido disminuir el riesgo de transmisión de un 14-15% hasta cifras cercanas a cero.

**Materiales y métodos:** Estudio retrospectivo descriptivo de gestantes VIH desde Junio/09 a Enero/12 en nuestro centro a través de la historia clínica digital.

**Resultados:** 29 gestantes infectadas por VIH fueron controladas en nuestro centro no existiendo ningún caso de transmisión neonatal. Tres madres se diagnosticaron de infección por VIH durante la gestación. La división por categoría CDC fue: A1:8/29; A2:7/29; A3:9/29; B2:1/29; C3:2/29. Once de las 26 madres tratadas recibían TARGA preconcepcional, la mediana de inicio de tratamiento gestacional fue la semana 20 (8-36 semanas). Hubo 3 casos en los que no se consiguió negativizar la carga viral materna previa al parto. La TARGA usada en gestantes se realizó con dos inhibidores análogos nucleósidos más nevirapina o un inhibidor de la proteasa en 25 de las 28 gestantes que fueron tratadas. En las demás gestantes se usó lopinavir en monoterapia, lopinavir más raltegravir y lopinavir más maraviroc. Cinco de los 29 neonatos (17%) fueron considerados de alto riesgo, dos por bolsa rota prolongada y prematuridad y los restantes por carga viral materna prolongada. En todas las gestantes se realizó profilaxis intraparto correcta. La mediana de horas de bolsa rota fue 7 horas (rango 0-72 horas). Se realizaron 10 cesáreas (8 de manera urgente) de las cuales 4 fueron por motivos obstétricos. Cuatro recién nacidos fueron prematuros (26, 30, 35, 35 semanas), ningún recién na-

cido presentó retraso de crecimiento intrauterino. Todos los recién nacidos realizaron profilaxis correcta según riesgo de transmisión. Hubo un fallecimiento por prematuridad extrema, hubo un caso de malrotación intestinal, un caso de estenosis ureterovesical y un caso de enfermedad con orina con olor a jarabe de arce.

**Conclusiones:** El estadio clínico e inmunológico precoz y las medidas preventivas perinatales evitan la infección en madres de alto riesgo. Observamos una comorbilidad neonatal elevada en esta pequeña serie. La atención multidisciplinar a la gestante infectada por VIH y su recién nacido es fundamental para evitar la transmisión vertical y la (co)morbilidad asociada a la infección.

**P338****Tuberculosis diseminada en Pediatría ¿está aumentando su incidencia?**

Paula Jaenal Leiva, Belén Jordano Moreno, Natalia Saldaña García, José Manuel Rumbao Aguirre  
*Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba*

**Introducción:** La incidencia de la tuberculosis (TBC) está aumentando en todas sus formas, también la extrapulmonar, debido a la inmigración, pacientes inmunodeprimidos y aparición de cepas multirresistentes. Dentro de las extrapulmonares, la diseminada se caracteriza por afectación pulmonar (patrón milar) y de otros órganos simultáneamente. Presentamos tres casos de TBC diseminada en nuestro centro.

**Resumen:**

**Caso 1:** niño de tres años que ingresa por fiebre de dos semanas de evolución. Antecedente de contacto con enfermo de TBC. Exploración física destaca hepatoesplenomegalia. Pruebas complementarias: leucocitosis con neutrofilia y proteína C reactiva de 89,15mg/L. Intradermorreacción (IDR) Mantoux 7mm, radiografía de tórax con patrón milar, ecografía abdominal: hepatoesplenomegalia y abscesos compatibles con tuberculomas; TAC tórax: patrón nodular pulmonar. Se inicia tratamiento con cuatro fármacos (isoniazida + rifampicina + pirazinamida + etambutol). Reacción en cadena de la polimerasa

(PCR) y cultivos de aspirado gástrico positivos para *Mycobacterium tuberculosis* sensible. Se suspende etambutol y completa nueve meses de tratamiento.

**Caso 2:** niño de 14 meses que ingresa por neumonía que no responde al tratamiento con amoxicilina-clavulánico. Presenta crisis convulsiva febril. Exploración física destaca somnolencia. Hemograma normal; proteína C reactiva 71,5 mg/L. Rx tórax: patrón miliar. IDR Mantoux negativo. TAC craneal: normal. LCR: hipoglucorraquia, proteinorraquia, células 29 (linfocitos 88%). Se inicia tratamiento con cuatro fármacos (isoniazida + rifampicina + pirazinamida + estreptomina) y corticoides. PCR y cultivos de aspirado gástrico positivos para *Mycobacterium tuberculosis* sensible. Se suspende estreptomina y completa 12 meses de tratamiento.

**Caso 3:** niño de tres años de origen marroquí que ingresa por fiebre de 17 días de evolución y masa mesogástrica. Exploración física: masa abdominal mesogástrica y adenopatías cervicales e inguinales de tamaño significativo. Pruebas complementarias: leucocitosis con neutrofilia, proteína C reactiva: 283mg/L. IDR Mantoux: negativo. TAC toracoabdominal: patrón miliar pulmonar. Masa mesogástrica, 6x8 cm, compatible con adenopatía abscesificada. PCR en biopsia de ganglio inguinal positivo para *M. tuberculosis*. Se inicia tratamiento con cuatro fármacos (isoniacida+rifampicina+pirazinamida+etambutol). PCR y cultivos de aspirado gástrico positivos para *Mycobacterium tuberculosis* sensible. Punción lumbar y cultivos LCR negativos. Se suspende etambutol y completa tratamiento durante 9 meses.

**Comentarios:** Ante fiebre de origen desconocido, plantear el posible origen tuberculoso. En las formas diseminadas, la IDR Mantoux puede tener resultados falsos negativos. Ante la sospecha, se debe realizar estudio de extensión, incluyendo punción lumbar e iniciar tratamiento con 4 fármacos durante un periodo prolongado (9-12 meses), modificándose en función de la sensibilidad. Necesidad de tratamiento con corticoides en las formas meníngeas y en las diseminadas con disnea.

## P339

### Úlcera genital aguda de etiología desconocida: a propósito de un caso

Lara Babín López, Teresa Gavela Pérez, Elisa Gutiérrez Moreno, Natalia Cerdeira Barreiro, Virginia Martínez Jiménez, Leyre López Villanueva  
*Fundación Jiménez Díaz, Madrid*

**Introducción:** Ante un caso de úlceras genitales agudas, es preciso incluir en el diagnóstico diferencial la úlcera de Lipschutz. Es una entidad de baja incidencia que genera incertidumbre, en el momento del diagnóstico y del tratamiento, al ser de etiología desconocida. El diagnóstico es predominantemente clínico por exclusión.

**Caso clínico:** Niña de 12 años, previamente sana, que presentaba fiebre de 24 horas de evolución y dolor en región vulvar con aumento de tamaño. Había regresado hacía una semana de un viaje por el sur de África.

Correctamente inmunizada y con profilaxis antipalúdica. Negaba relaciones sexuales. Resto de antecedentes sin interés.

**Exploración:** temperatura: 38° C. Buen estado general. Lesión ampollosa en primer dedo del pie derecho. Lesiones papulosas en mismo pie y en pierna izquierda, compatibles con picaduras. Adenopatías laterocervicales bilaterales e inguinal derecha dolorosa. Celulitis en labio mayor derecho con tres lesiones ulcerosas, de bordes irregulares y supurativos. Resto normal.

**Pruebas complementarias:** hemograma: 10 500 leucocitos con fórmula normal, Hb 13,5 g/dl, Hto: 39%, plaquetas 202 000. Bioquímica: PCR 1.8 mg/dl, VSG 12. Hemocultivo: negativo. Exudado: negativo. Serologías: VIH, VHC, VEB, VHS, Sífilis, Brucella, Chlamydia: negativas; VHB inmune; CMV: IgG positiva, IgM: negativa.

**Evolución:** a pesar de iniciar tratamiento ambulatorio con azitromicina oral durante dos días, las lesiones evolucionaron a necróticas y aumentó la celulitis de la zona. Precisó ingreso para tratamiento analgésico, antiinflamatorio, y antibioterapia de amplio espectro durante cuatro días, sustituyéndose por vía oral tras mejoría de las lesiones. El estudio serológico completo y de las lesiones, no objetivó ningún agente infeccioso. 24 horas después de iniciar tratamiento quedó afebril. Durante el ingreso descendió el edema y el dolor. Dos semanas después, las lesiones estaban resueltas.

**Discusión:** El diagnóstico diferencial de las úlceras genitales incluye: las infecciosas (venéreas o no), autoinmunes, reacciones medicamentosas y las manifestaciones locales de enfermedades sistémicas.

Habrá que sospechar una úlcera de Lipschutz en niñas con úlceras genitales agudas, a veces acompañadas de: fiebre y/o adenopatías; sin etiología clara y de carácter autolimitado (1-3 semanas).

El tratamiento médico es principalmente sintomático.

Se recomienda seguimiento anual, dado que, pueden recurrir hasta en un 33% y un 6% podrían ser la primera manifestación de una enfermedad sistémica no diagnosticada previamente (Behçet, Crohn u otras).

## P340

### Varicela... nem sempre benigna

Filipa Marques, María João Brito, Marta Conde, Rita Silva.

*Hospital Dona Estefânia, Odivelas (Portugal)*

**Introdução:** A varicela é uma doença comum na idade pediátrica, habitualmente considerada benigna e autolimitada mas, em 5-10% dos casos, pode ter complicações sendo as mais comuns as infeções da pele e tecidos moles. A encefalite é uma complicação rara com uma incidência de 1-2/10.000 casos.

**Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 8 anos de idade, previamente saudável, que no 5º dia de doença de varicela, surge com ataxia da marcha, diminuição da força muscular, cefaleias e vômitos persistentes. Apresentava Glasgow 13, sonolencia mas despertável, discurso



confuso e lentificado. Não haviam sinais meníngeos ou défices neurológicos focais. Todas as lesões de varicela estavam em fase de crosta. Laboratorialmente tinha leucócitos 8180/ $\mu$ L (N 75%, L 13.8%); PCR 2.93 mg/dL; líquido cefalorraquidiano (LCR) com 64 células/ $\text{mm}^3$  (PMN 20%; L 80%), proteinorráquia 70mg/dl, sem outras alterações. Realizou TAC-CE que não revelou alterações. O EEG mostrou lentificação generalizada, sugerindo um distúrbio encefalopático difuso. Face à suspeita de encefalite iniciou aciclovir endovenoso, que cumpriu durante 21 dias. A RM-CE com hipersinal em T2 na substância branca foi compatível com o diagnóstico. A imunoelectroforese do LCR identificou bandas idênticas no soro e LCR – imagem em espelho - sugerindo lesão da barreira ligeira a moderada com síntese intratecal de

imunoglobulinas com predomínio de IgM - perfil do tipo meningoencefalítico. A pesquisa para PCR para *Varicella Zoster* foi negativa. A evolução foi favorável mas lenta sem sequelas neurológicas e normalização da marcha somente um mês após a alta.

**Discussão:** A encefalite pós-varicela é considerada essencialmente um processo para-infeccioso secundário a um mecanismo imunológico desencadeado pelo vírus. O valor da terapêutica anti-viral nunca foi estabelecido em estudos prospectivos mas na ausência de outras opções terapêuticas e na incerteza do efeito citopático do vírus e dada a sua segurança e boa tolerabilidade, deve ser sempre efectuado.