

Comunicaciones

VIERNES 5 DE NOVIEMBRE
AULA LUIS DE MERCADO (2ª Planta)

Presidente: *M. Herrera*
Secretario: *J. Aldana*

1. **TUMOR CEREBELOSO Y TRASTORNO GENERALIZADO DEL DESARROLLO.** *R. Cancho Candela, J.J. García-Peñas* *. Servicio de Pediatría. Hospital Río Carrión. Palencia. *Sección de Neurología. Hospital Niño Jesús. Madrid.

Introducción. El papel del cerebelo en diversas funciones cognitivas es mal conocido. Existe asociación de algunos trastornos neuropsiquiátricos con lesiones focales cerebelosas.

Casos clínicos. Se presentan dos casos de trastorno generalizado de desarrollo (TGD) en los que se descubrió un tumor cerebeloso. *Caso 1:* mujer de 2 años 5 meses con desarrollo psicomotor normal en primer año de vida y posterior estancamiento madurativo, con especial afectación del área de lenguaje y en la interacción social. No presentaba alteraciones motoras sugerentes de afectación cerebelosa. Se catalogó como TGD. Los estudios complementarios realizados fueron normales, a excepción del hallazgo por neuroimagen de astrocitoma quístico cerebeloso. Fue intervenida quirúrgicamente. La paciente se ha controlado hasta los 9 años, sin aparición de alteraciones de movimiento y con escasa mejoría del TGD. *Caso 2:* varón de 3 años 1 mes, con retraso psicomotor desde período de lactante y con afectación preferente del área de lenguaje y de interacción social, por lo que es catalogado como TGD. No mostraba alteraciones motoras sugerentes de afectación cerebelosa. Los estudios complementarios realizados fueron normales, a excepción del hallazgo por neuroimagen de glioma cerebeloso. Se decidió actitud conservadora.

Conclusiones. Se aportan dos casos de lesiones tumorales cerebelosas asociadas a trastorno generalizado del desarrollo. Existe cierta relación entre algunas alteraciones cerebelosas y

el desarrollo de trastornos neuropsiquiátricos, sobre todo, del espectro autista.

2. **ALTERACIÓN DE MIGRACIÓN NEURONAL EN HIPO-MELANOSIS DE ITO.** *R. Cancho Candela, S. de la Torre Santos, J.E. Fernández Alonso, I. Rojo Fernández, J. Simal Fernández*, A. Gómez Ladrón de Guevara**.* Servicio de Pediatría. *Servicio de Radiología. **Sección de Neurofisiología. Hospital Río Carrión. Palencia.

Introducción. La hipomelanosis de Ito es un trastorno neurocutáneo de gran heterogeneidad clínica. Algunos casos de esta entidad asocian diversas alteraciones del desarrollo cortical cerebral.

Casos clínicos. Lactante de seis meses de vida, con antecedente de reflujo vesicoureteral grado II bilateral y sin otro dato de interés, que ingresa por cuatro episodios convulsivos en 24 horas, consistentes en desviación cefálica derecha, clonias faciales y desconexión con entorno sin postcrisis. En la exploración física destacaba la existencia de una extensa mancha hipocrómica en glúteo, periné y hemiabdomen derechos, así como una mancha café con leche única en glúteo izquierdo. Exploración neurológica normal. En el electroencefalograma se objetivaron descargas de puntas y de puntas-ondas frontales y temporales izquierdas. La neuroimagen (TAC/RMN) mostró imágenes sugerentes de alteración de migración neuronal consistente en displasia cortical fronto-temporal izquierda con heterotopia en banda subyacente. Se inició tratamiento con ácido valproico (30-40 mg/kg/d), sin nuevas crisis, sin efectos secundarios atribuibles a la medicación y manteniendo posteriormente desarrollo psicomotor normal.

Conclusiones. Entre un 30 y un 50% de los pacientes afectados de hipomelanosis de Ito presentan alteraciones de la migración neuronal, con epilepsia secundaria. El retraso mental parece ir ligado al control de las crisis. Se aporta un caso de esta entidad, con un adecuado control por el momento.

3. **PARAPLEGÍA POR ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA SECUNDARIA A PRIMOINFECCIÓN HERPÉTICA.** *H. Vallverdú Torón, L. Jiménez Hernández, J.L. Herranz Fernández*, R. Arteaga Manjón*, B. González de Marcos**, Á. Castellanos Ortega**.* Servicio de Pediatría, *Sección de Neuropediatría,**Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La encefalomyelitis aguda diseminada (EMAD) es una enfermedad inflamatoria y desmielinizante del SNC, de patogenia autoinmune, que afecta principalmente a niños y que se ha asociado con vacunas y con múltiples infecciones, generalmente víricas. En su patogenia intervienen anticuerpos creados contra estos agentes patógenos, que tienen reacción cruzada con elementos del SNC, especialmente la mielina. Esto conduce a inflamación y desmielinización del SNC, con sintomatología neurológica muy variada. Se desconoce la su incidencia real, probablemente infradiagnosticada, dado que se desconoce la etiología concreta en más del 60% de las encefalitis.

Caso clínico. Niña de 9 años con fiebre, cefalea y aftas orales de una semana de evolución con empeoramiento del estado general, lumbalgia intensa, dificultad para la marcha e incontinencia urinaria. En el hospital se objetiva adecuado nivel de conciencia, rigidez de nuca y paresia de extremidad inferior izquierda. TAC craneal normal, LCR con discreta pleocitosis, hemograma normal y proteína C reactiva de 4.5 mg/dL. Pocas horas después se deteriora el nivel de conciencia, que evoluciona al coma (Glasgow 8), precisando intubación y ventilación mecánica y apareciendo parálisis flácida arrefléctica en extremidades inferiores. La RM muestra lesiones multifocales asimétricas en sustancia blanca cerebral, hiperintensas en T2 y FLAIR y edema medular. Serologías y cultivos en LCR y suero negativos, así como la reacción en cadena de la polimerasa para grupo herpes y micobacterias. Se administró tratamiento antivírico y antibiótico, hasta conocer la negatividad de los exámenes microbiológicos y corticoides a dosis altas. Diez días después se recuperó la conciencia, persistiendo parálisis de extremidades inferiores. Tres semanas después del comienzo del cuadro clínico, se objetivó una seroconversión a herpes simple tipo 1, acorde con la sintomatología prodrómica. Actualmente, siete meses después, persiste paraplegia espástica.

Conclusión. La EMAD es una enfermedad que plantea importantes problemas diagnósticos, por manifestarse con sintomatología muy variada, desde formas casi asintomáticas hasta formas fulminantes, compartiendo algunas características de las enfermedades infecciosas y de las autoinmunitarias desmielinizantes. La neuroimagen es característica e imprescindible para el diagnóstico. El tratamiento es con corticoides y la evolución es buena en el 80% de casos, siendo habitual un único

episodio, aunque se han descrito evoluciones multifásicas. El diagnóstico diferencial con la encefalitis herpética y la secuela medular de esta paciente, motivan su presentación como caso de especial interés clínico.

4. **TRASTORNOS DE LA MIGRACIÓN NEURONAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *M. Alonso Ballesteros, J.V. Martínez Robles, J. L. Fernández Calvo, R. Palencia Luaces.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Los trastornos de la migración neuronal tienen su origen en alteraciones genéticas y en diversas patologías que ocurren durante la vida fetal. Como consecuencia de estos trastornos se producen malformaciones del desarrollo cortical. En las últimas décadas gracias al desarrollo de las técnicas de neuroimagen y genética molecular, se ha logrado reconocer la elevada frecuencia de estos trastornos y elaborar una serie de clasificaciones de ellos.

Dentro del grupo I de la clasificación de Barkovich, se encuentra la entidad denominada microlisencefalia, que corresponde a un cuadro de microcefalia primaria y cerebro también muy pequeño y lisencefálico.

Caso clínico. Recién nacido varón a término, sin antecedentes familiares de interés, que presenta la siguiente somatometría al nacimiento; Peso: 2.539 g (Pc= 10), Talla: 45 cm (Pc < 10), Perímetro cefálico: 29,5 cm (Pc << 10). En la exploración física destaca una microcefalia intensa, desproporción craneo-cara, frente huída, implantación baja de pabellones auriculares y cuello corto. Analítica sanguínea, hemocultivos, Ig M total, serologías maternas postparto y fenilalanina maternas normales. Cariotipo 46 XY. RMN: surcación cerebral incompleta, con surcos pequeños y circunvoluciones grandes e hipoplasia cerebelosa y del cuerpo calloso. Tras la cual se llega al diagnóstico de microlisencefalia.

A lo largo de su primer año de vida el paciente presenta nuevas patologías añadidas a las existentes al nacimiento: coartación de aorta, hemorragias digestivas por trastornos de la coagulación, hipoglucemias severas no filiadas, alteraciones nutricionales acompañadas de escasa ganancia ponderoestatural y se ha evidenciado importante retraso psicomotor.

No ha presentado crisis convulsivas en ningún momento durante este tiempo.

Comentarios. Los trastornos de la migración neuronal se asocian frecuentemente con los hallazgos evolutivos encontrados en nuestro paciente. En el caso que se presenta, a pesar de las llamativas alteraciones estructurales que se hallaron en la RMN, no se han evidenciado crisis convulsivas, patología casi siempre presente entre las manifestaciones descritas en estas entidades.

5. **NEUROCISTICERCOSIS, UNA NUEVA PATOLOGÍA PEDIÁTRICA.** H. Vallverdú Torón, M. Sánchez Rodríguez, S. Coll Masfarré*, R. Arteaga Manjón-Cabeza**, J.L. Herranz Fernández**. Servicio de Pediatría, *Servicio de Neurorradiología, y **Sección de Neuropediatría. Hospital Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción. La neurocisticercosis es la enfermedad parasitaria más frecuente del sistema nervioso central. Excepcional en España, es endémica en algunos países de América Latina, como México, Colombia, Ecuador, Perú y Brasil. Aunque su forma de presentación es muy variable, la epilepsia es su manifestación clínica más frecuente, considerándose la principal causa de epilepsia tardía en algunos de esos países. El diagnóstico temprano y el tratamiento adecuado pueden lograr la remisión del proceso y la supresión de las crisis epilépticas.

Caso clínico. Niño de 13 años, procedente de México, que reside en nuestro país hace un año. Ingresa en el hospital por padecer dos crisis tónico-clónicas generalizadas. La exploración clínica y neurológica es normal, incluido el fondo de ojo. EEG con actividad paroxística parietorrolándica derecha, iniciándose tratamiento con valproato, a pesar de lo cual persisten crisis focales elementales con frecuencia creciente. En la TAC y RM, se observan quistes intraparenquimatosos y una calcificación muy sugestivos de cisticercosis. La serología es positiva a *Taenia solium*, tanto en el paciente, como en sus padres y único hermano, sin detectarse el parásito adulto en las heces de ninguno de ellos. Tratado con albendazol -15 mg/kg/día, 28 días-asociado a dexametasona -0,2 mg/kg/día, en los primeros 4 días, para minimizar la inflamación secundaria a la ruptura de los quistes cerebrales- y manteniendo el valproato con 22 mg/kg/día. Desde el inicio del tratamiento, se produce una mejoría clínica muy evidente, reduciéndose la frecuencia de las crisis de 14 diarias a 1 cada dos días, estando actualmente en proceso de ajuste del tratamiento, para lograr el control total de las mismas.

Conclusión. La neurocisticercosis es una parasitosis excepcional en nuestro medio, al igual que otras entidades clínicas habituales en otros países, motivo por el cual no se suelen considerar en nuestros planteamientos diagnósticos. Sin embargo, en los últimos años está aumentando progresivamente la inmigración desde países en los que estas enfermedades son endémicas, por lo que debemos familiarizarnos con ellas, para poder identificarlas y tratarlas adecuadamente.

6. **AGENESIA DEL CUERPO CALLOSO.** B. Bernardo Fernández, B. Fernández Barrio, A. Calvo Gómez-Rodulfo, A. Pérez Guirado, J. de Juan Frigola. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La agenesia del cuerpo calloso fue descrita por primera vez por Reil en 1982. Se trata de un defecto focal de la línea media cerebral, en la que el agente patológico actúa en una fase tardía del desarrollo del cuerpo calloso. Se llama igualmente hipogenesia, ya que el cuerpo calloso está disminuido en su grosor a lo largo de todo su trayecto. Sin embargo, habitualmente el defecto se halla muy localizado en la porción anterior del cuerpo, inmediatamente por detrás de la rodilla.

Presentación del caso. Paciente mujer de siete meses de edad con historia de aproximadamente un mes de duración de episodios de desconexión medioambiental con mirada fija, babeo y rubor facial, con una duración máxima estimada de un minuto, una frecuencia de una o dos veces al día y no asociándose a ninguna circunstancia en particular.

Los antecedentes familiares no presentan interés para el proceso.

Se trataba de una gestación de 38 semanas mediante estimulación ovárica. A los cuatro meses se detecta en una ecografía prenatal una translucencia nucal de 3 mm, aunque no se realiza amniocentesis por decisión familiar. Parto por cesárea. Somatometría al nacimiento dentro de la normalidad. Ictericia al noveno día de vida (Bb venosa: 16,9 mg/dL) Desarrollo psicomotor hasta el momento aparentemente sin alteraciones. Resto sin incidencias. A la exploración realizada al ingreso presenta una somatometría dentro de percentiles, incluido el perímetro craneal. Fenotipo aparentemente normal. Exploración neurológica básica dentro de límites normales para su edad. No estigmas cutáneos. Discreta hepatomegalia. Resto normal.

Se realizan pruebas complementarias, donde destaca una leve elevación de la GOT (63 U/L).

Resto de datos de hemograma y bioquímica sin alteraciones. El fondo de ojo no muestra hallazgos patológicos. En el EEG se evidencia un foco irritativo temporal izquierdo, procediéndose a realizar una RMN donde se detecta una agenesia parcial del cuerpo calloso.

Se decide instaurar tratamiento con valproato sódico a una dosis máxima de 35 mg/kg/día, con mal control de las crisis, que aumentan en frecuencia y magnitud, siendo, en ocasiones, ipsilaterales a la localización del foco epiléptico.

Conclusiones. La única sintomatología presente en la paciente al ingreso fueron sus crisis parciales complejas, sin detectarse otras alteraciones en el desarrollo psicomotor. Dada su corta edad y ante la posibilidad de una causa orgánica, se solicitaron pruebas de imagen que fueron claves para el diagnóstico etiológico.

7. **SÍNDROME DE TREACHER COLLINS.** R.P. Arias Llorente, M. Costa Romero, J. Mayordomo Colunga, E. Taborga Díaz, L. Somalo Hernández, M. García González, B. Fernández Colomer. Servicio de Neonatología. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Se trata de un síndrome hereditario de transmisión autosómica dominante que cursa con dismorfia facial muy peculiar, que característicamente es bilateral, conservando una inteligencia normal.

El tratamiento busca mejorar las condiciones estéticas y mejorar la audición.

Caso clínico. Se trata de un recién nacido procedente de León remitido para valoración por cirugía maxilofacial. No presenta antecedentes familiares de interés y durante la gestación no hubo incidencias. El parto es por ventosa, presentando un Apgar 2/5/8 y precisando reanimación avanzada con intubación a través de mascarilla laríngea y adrenalina. Fenotípicamente presenta microanotia bilateral con imperforación del CAE, hendidura palpebral antimongoloide, tendencia colobomatosa externa del párpado inferior, hipoplasia malar, micrognatia y paladar hendido completo. Tras extubación accidental hace una parada cardiorrespiratoria que precisa reanimación avanzada e intubación con mascarilla laríngea. Es reintubado mediante fibrobroncoscopia por otorrinolaringología, y dado el difícil manejo que existe por sus malformaciones, se programa y realiza traqueostomía. En los estudios complementarios realizados (EEG, fondo de ojo, ecografía cerebral, ecografía abdominal etc.), no hubo hallazgos de interés, salvo en la TAC del peñasco en el que se observa atresia del CAE, cadena osicular fusionada y oído interno normal, siendo la audiometría por vía ósea de respuesta positiva.

Conclusiones. Las malformaciones faciales presentes pueden dificultar el manejo de la vía aérea hasta la necesidad de una traqueostomía e incluso ocasionar la muerte.

**VIERNES 5 DE NOVIEMBRE
AULA FELIPE II (2ª Planta)**

Presidente: *I. Fidalgo*
Secretario: *J.L. Hernán*

8. HEMORRAGIA GRAVE POSTAMIGDALECTOMÍA: PROBLEMÁTICA DIAGNÓSTICA. *L.M. Prieto, S. Villagrà, D. Fernández, M. Muriel, A. Rivas, P. Prieto. Servicio de Pediatría Prof. V. Salazar. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. La enfermedad de Von Willebrand (EVW) es el trastorno congénito de la coagulación más frecuente, afectando al 1-3% de la población. Sus manifestaciones hemorrágicas son principalmente mucocutáneas. Están presentes en el 57% de los pacientes, siendo el sangrado en el postoperatorio y la epistaxis las formas de presentación más frecuente. Generalmente, presentan un alargamiento del tiempo de hemo-

rragia (83%) y del TTPA y una historia familiar de tendencia al sangrado mucocutáneo que deben orientar al diagnóstico. Las hemorragias postquirúrgicas tras amigdalectomía y adenoidectomía son poco frecuentes actualmente (3-6%). En la mitad de ellas existen alteraciones de la coagulación no diagnosticada previamente, que corresponden a EVW en un 40%. Dado que el tratamiento perioperatorio con desmoprexina y ácido tranexámico pueden mejorar los resultados en los casos graves nos parece interesante comentar este caso y revisar el tema.

Caso clínico. Niño de 4 años y 10 meses que a los 15 días tras amigdalectomía y adenoidectomía, con un postoperatorio sin complicaciones, acude a Urgencias por sangrado en el lecho de amigdalectomía. Antecedentes personales de pausas respiratorias con el sueño y amigdalitis de repetición. Refiere episodio de sangrado tardío abundante tras lesión incisa en labio inferior hace unos meses. Madre con metrorragias abundantes y hermano con epistaxis de repetición. Requiere estabilización hemodinámica en UCIP, cauterización del lecho sangrante y tratamiento con sales de hierro. Desde el punto de vista analítico se constató anemia progresiva (Hb: 6,6 g/dL), con plaquetas dentro del rango normal. En el estudio de coagulación del ingreso: TP: 76%, TTPA: 43", fibrinógeno: 259 mg/dL. En el seguimiento los valores de TTPA varían entre 35'8" y 40'3". Factor VIII C: 56%, factor VIII antigénico: 62%, factor VW: 51'11%; (valores del complejo FVIII/vWF en el límite bajo de la normalidad). PFA-100 ADP: 74" y PFA-100 EPI: 131" (correspondientes a tiempos de obturación con ADP y epinefrinas normales). Se realizó estudio familiar; padre: FVIII C: 84%, FVIII RAg: 89%, FVIII Rcof: 83'5% (en límites de la normalidad); madre: FVIII C: 51%, FVIII RAg: 56%, FVIII Rcof: 53'1% (valores del complejo FVIII/vWF se encuentran en el límite bajo de la normalidad). Tanto los padres como el niño son portadores del grupo 0+. Este grupo sintetiza menos factor VIII. Aun así, el caso clínico que se presenta, puede tratarse de una EVW tipo Ia. Se recomendó no tomar AINE y en caso de intervención quirúrgica la posibilidad de tratamiento profiláctico de las hemorragias.

Conclusiones. Los trastornos congénitos de la coagulación son causa frecuente de hemorragia postcirugía ORL y deben ser investigados. La EVW es la coagulopatía más frecuente en la infancia y la historia familiar de sangrado mucocutáneo debe orientar el diagnóstico, aunque el estudio basal de la coagulación sea normal. Los casos graves de EVW pueden beneficiarse de tratamiento perioperatorio preventivo.

9. ARTRITIS REACTIVA POR CAMPYLOBACTER. *V. Murga, M.D. García, E. Macías, A. Rivas, D. Fernández, M. Muriel. Servicio de Pediatría Prof. V. Salazar. Hospital Universitario de Salamanca.*

Resumen. Siendo el *Campylobacter* un germen relativamente frecuente en los procesos infecciosos gastrointestinales del niño, los síntomas extradigestivos son excepcionales y están constituidos por artritis reactiva, enfermedad de Reiter y Síndrome de Guillain-Barré. La artritis reactiva ocurre en el 2,6% de los casos infectados, siendo más frecuente en niños mayores. Aparece a las 2-3 semanas del proceso diarreico. Se asocia al HLA B-27 en el 33% de los pacientes y el mecanismo es mal conocido, aunque parece inmunológico mediado por linfocitos T con migración selectiva al tejido linfoide. Se han descrito casos que han evolucionado a artritis crónica o espondilitis. Presentamos un caso vivido en nuestro Servicio que planteó dudas respecto a la etiología y se revisa el tema.

Caso clínico. Paciente de 5 años de edad sin antecedentes de interés, salvo cuadro de gastroenteritis aguda pasado dos semanas antes, con diarrea líquida con moco, sin sangre, tratamiento conservador y evolución corta. Acude al Servicio con una historia de coxalgia derecha, progresiva, con impotencia funcional y dolor intenso que la despierta por la noche. No fiebre hasta el ingreso. Dolor en el cuello de menor intensidad. Depositiones normales. A la exploración física nada a destacar, salvo actitud antiálgica en flexión de cadera derecha y dolor y limitación a la abducción y rotación interna. Así mismo, dolor y limitación a la abducción, flexión y rotación interna de la cadera izquierda más llamativa que la derecha. Molestias a la rotación del cuello. En las exploraciones complementarias presenta un hemograma con leucocitosis y neutrofilia, PCR de 3,4 mg/dL que en control a las 12 horas aumenta a 13 mg/dL. Procalcitonina negativa. Rx de caderas normal. ECO de caderas: ligero derrame sinovial en receso anterior de cadera derecha. Bioquímica y perfil hepático normales. Se inmoviliza y se toman cultivos tratándola empíricamente con cefotaxima y cloxacilina dada la fiebre y el aumento de la PCR. Se practica Mantoux que fue negativo, aglutinación negativa para *Brucella* y *Borrelia*, y en el coprocultivo se aísla *Campylobacter sp.* a los 5 días del ingreso. Gammagrafía de caderas sin captación patológica. Por mejoría y artralgia migratoria se suspende antibioterapia intravenosa y se trata con eritromicina durante 5 días siendo alta con AINE y reposo. Acude de nuevo a los 5-6 días por dolor e impotencia funcional. Se realiza analítica de control: PCR y PCT negativas, FR normal, C3 y C4 normales, Ac. ANA negativo, estando pendiente el HLA B-27. Actualmente la evolución es favorable.

Comentarios. Ante una artritis monoarticular con fiebre el primer diagnóstico a descartar es la etiología bacteriana. El antecedente de GEA y la afectación migratoria de las articulaciones orientan el caso hacia una etiología reactiva que confirmó el coprocultivo y la evolución. El tratamiento etiológico frente a *Campylobacter* parece no modificar la evolución de la artritis. El pronóstico es reservado en los pacientes HLA B-27 positivos, dada la posible evolución hacia la cronicidad.

10. HOSPITALIZACIÓN PEDIÁTRICA POR GRIPE EN EL 2003. *M. Baeza Velasco, M. Escorial Briso-Montiano, I. Sola Casado, P. Álvarez Mingorance, P. Solís Sánchez, R. Ortiz de Lejarazu.* Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivo. analizar la incidencia de hospitalización por gripe en nuestro medio y el gasto generado, así como la descripción clínica y complicaciones asociadas en función de la edad de nuestros pacientes.

Material y método. se incluyeron en el estudio 42 niños con diagnóstico confirmado de gripe por lavado nasofaríngeo de los 1.459 ingresos registrados en los Servicios de Lactantes y Escolares (2,88% de los ingresos). Se valoraron 2 epidemias de gripe (semanas 5-9 y semanas 44-49 del año 2003) por adelantarse 2 meses la prevista para el año 2004. Resultados: en el 81% de los casos se detectó virus tipo A y en el 19%, tipo B. La edad fue inferior a 2 años en el 33,3% no existiendo patología previa importante en el 90%. Ningún paciente había sido vacunado de gripe. Sólo en el 26,2% la primera consulta en el Servicio de Urgencias motivó su ingreso. La fiebre fue el síntoma más constante (95,2%), acompañada de: síntomas respiratorios (66,8%), digestivos (57,1%), síntomas neurológicos (23,81%), alteración del estado general (21,4%), adenopatías dolorosas (15%), exantema inespecífico (7,1%) y estomatitis aftosa en un paciente. Los datos analíticos no fueron muy demostrativos. Sólo el 21,43% tuvo complicaciones respiratorias sin secuelas posteriores a corto plazo. El 52,4% recibieron antibioterapia antes de confirmar el diagnóstico además del tratamiento sintomático o el precisado por su patología de base. El gasto generado por 167 estancias hospitalarias (media: 3,98 días/enfermo) y contabilizando exploraciones especiales no habituales para esta patología, pero necesarias para su diagnóstico diferencial y evaluación de complicaciones fue de 54.729,39 €. No se valoraron costes indirectos. Conclusión: el gasto económico generado por hospitalización por gripe en nuestro medio hace plantearse la valoración coste-eficacia de la vacunación anti-gripal en la población pediátrica y la posibilidad de test de diagnóstico rápido en el Servicio de Urgencias para evitar consultas múltiples e ingresos innecesarios.

11. HIPOGLUCEMIA Y TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO. *M. Pino Velázquez, A.I. Lorenzo Mata, M. Escorial Briso-Montiano, F. Hermoso López, J. Ardura Fernández.* Departamento de Pediatría. Servicio de lactantes. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Resumen. Niña 4º/4, informada en anamnesis como 2º/2, de familia desestructurada y madre que convive con pareja diabética. Ingresos con 1 mes de vida por irritabilidad y recha-

zo de tomas, diagnosticándose de intolerancia a proteínas vacunas. Nuevo ingreso con 2 meses por vómitos y diarrea que no se confirman durante el mismo. Al cuarto mes de vida realiza su tercer ingreso por crisis convulsiva e hipoglucemia de 10 mg/dl. Determinaciones analíticas: insulina 1,6 µU/ml, péptido C < 0,5 ng/ml, respuesta positiva a la inyección de glucagón, cuerpos cetónicos negativos de forma repetida y carnitina libre 190 mg/L. Tras tratamiento endovenoso y estabilización de glucemia se inicia alimentación oral presentando nueva hipoglucemia. Se consideró el diagnóstico diferencial de hipoglucemia facticia, sin poder excluirse ni confirmarse con los resultados analíticos, o alteración de la β-oxidación de ácidos grasos, pendiente de resultados. A los 15 días ingresa por nueva crisis convulsiva con glucemia capilar de 19 mg/dL. Tras glucagón, glucemia 137 mg/dl, insulina 55 µU/mL, péptido C 2 ng/mL y Cuerpos Cetónicos negativos. A la exploración se aprecian equimosis en frente y abdomen, ésta con lesión puntiforme central. Tras el tratamiento intravenoso se estabiliza analítica y clínicamente. Los dos cuadros clínicos de hipoglucemia no cetósica y los signos de posible maltrato inclinan la sospecha diagnóstica a una hipoglucemia facticia continuando pendientes resto de estudios. A los 5 días del alta acude por cuadro de irritabilidad y vómitos. Presenta glucemia de 115 mg/dL; anemia de 7,9 mg/dL (control previo 11 mg/dL) y hematomas en regiones occipital y parietal. La TAC craneal muestra fractura parietooccipital, colección hemorrágica en hemisferio derecho y hematoma subdural. Ante el cuadro sindrómico se da parte judicial a los servicios sociales de la Junta de Castilla y León.

Comentarios.

1. Se plantea el diagnóstico etiopatogénico de hipoglucemia no cetósica, con respuesta positiva a glucagón en una lactante procedente de medio sociofamiliar desestructurado y con padrastro diabético. A pesar de la sospecha de hipoglucemia facticia no pudimos obtener valores de insulina, Péptido C, o presencia de anticuerpos antiinsulina que apoyaran dicha sospecha. Esto pone en evidencia las dificultades del diagnóstico de hipoglucemia facticia, dato concordante con la bibliografía publicada sobre esta entidad.
2. Las indagaciones transversales de los servicios sociales fueron negativas por lagunas de comunicación en entre instituciones:
 - La gerencia de asuntos sociales no detectó anomalías en el hogar en los anteriores ingresos.
 - Posteriormente la policía judicial identifica a la madre por haberle sido retirada de custodia de dos hijos previos, y a su pareja por haber sido denunciado de maltrato a mujeres.
 - Posterior información cruzada identifica proxenetismo encubierto en domicilio y la existencia de una

denuncia por persona que presenció malos tratos a la niña.

12. VALORACIÓN DE LA PUNTUACIÓN DE BOYER EN MENINGITIS PEDIÁTRICAS. S. *Puente Montes, A.I. Beltrán Pérez, F. Centeno Malfaz, R. del Río Florentino, M. Sánchez Garrido, C. López García. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Del Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. El diagnóstico diferencial entre meningitis bacterianas y víricas suele plantear dificultades. La necesidad de instaurar el tratamiento antibiótico de forma precoz en las meningitis de origen bacteriano, obliga a la búsqueda de métodos diagnósticos rápidos y eficaces.

Objetivo. Analizar la validez de la puntuación de Boyer y su rendimiento tras la adición de nuevos ítems para el diagnóstico diferencial entre meningitis bacterianas y víricas.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de las meningitis ingresadas en el Servicio de Pediatría de nuestro hospital entre enero de 1988 y abril de 2004. Se excluyeron las meningitis tuberculosas, los shock sépticos, los pacientes menores de 3 meses y los portadores de válvulas de derivación ventrículo-peritoneal. Así mismo, se excluyeron a los pacientes que habían recibido antibioterapia con anterioridad a su valoración en la Sala de Urgencias. El análisis estadístico se realizó utilizando el programa SPSS 11.0, considerando estadísticamente significativos valores de $p < 0,05$.

Resultados. Seleccionamos un total de 133 meningitis, de las que se excluyeron 49 por el uso previo de antibióticos. De cara a su aplicación en la clínica, se clasificaron en función del diagnóstico definitivo en dos grupos: bacteriana (bacteriana confirmada⁽²⁴⁾, probable etiología bacteriana⁽³³⁾), y vírica⁽²⁷⁾. Los pacientes con meningitis bacteriana presentaban una temperatura más alta, mayor frecuencia de síntomas neurológicos, un mayor número de leucocitos y porcentaje de PMN en LCR, con cifras más elevadas de proteínas y ácido láctico, y más bajas de glucosa en LCR, y valores más altos de proteína C Reactiva que los pacientes con meningitis víricas. La mediana de la puntuación de Boyer fue de 4 y 1 respectivamente. Estas diferencias se mantuvieron, pero no aumentaron con la incorporación de la proteína C reactiva de la puntuación de Boyer clásico. Dentro de los ítems analizados con curvas ROC, una cifra de leucocitos en LCR superior a 970 células, una proteinorraquia superior a 96 mg/dL, y una proteína C reactiva superior a 43 mg/L alcanzaron una especificidad del 100% para meningitis bacterianas, al igual que una puntuación en la puntuación de Boyer superior a 4.

Conclusiones. La puntuación de Boyer nos permite excluir la etiología vírica cuando la puntuación es superior a 4, pero

no podemos excluir la etiología bacteriana cuando ésta es baja. Entre los ítems clásicos, la leucorraquia y la proteinoorraquia tienen la mayor especificidad para las meningitis bacterianas. La proteína C reactiva no aporta grandes beneficios a la puntuación de Boyer, aunque sí lo hace en la práctica clínica.

13. DIARREA CRÓNICA REBELDE. *I. Cubillo, A. Blanco, I. del Blanco, C. Bustamante, J.G. De la Rosa, J.M. Montero. Sección lactantes. Hospital General Yagüe. Burgos.*

Introducción. La diarrea crónica rebelde o diarrea intratable es una entidad clínica bien conocida presentándose en lactantes menores de 3 meses, con afectación del estado general y duración mayor de 15 días. A continuación describimos un caso clínico con dicha patología.

Caso clínico. Varón de 2 meses y medio, sin antecedentes personales de interés, ingresa por presentar desde hace 36 horas un cuadro de vómitos alimenticios con intolerancia oral, numerosas deposiciones diarreicas, hematoquecia, febrícula y afectación del estado general. En la exploración física presenta una deshidratación leve y el abdomen era doloroso a la palpación. Permanece nueve semanas ingresado, debido a la persistencia de la diarrea. La primera semana obtenemos un coprocultivo positivo para *S. Aureus*, (y posteriormente dos coprocultivos negativos). Hacia la tercera semana de ingreso presenta cuadro compatible con infección aguda por CMV (elevación de transaminasas y hepatomegalia con IgM, PCR en heces y Shell vial para CMV positivas). Se decide realizar un estudio del estado inmunitario del niño (inmunoglobulinas, poblaciones linfocitarias, niveles de complemento) resultando todo normal. El resto de pruebas realizadas para el estudio de la diarrea prolongada (pruebas de imagen, electrolitos en sudor, estudio de la composición de las heces, sistemáticos de sangre, estudio de autoinmunidad) fueron normales. La evolución clínica posterior ha sido satisfactoria con remisión progresiva del cuadro diarreico.

Discusión. La etiología que conduce a este proceso es muy variada. Entre las posibilidades diagnósticas menos frecuentes, pero que no se deben olvidar están: 1.- Intolerancia a hidratos de carbono o proteínas de leche de vaca, transmitidos por la leche materna. 2.- Síndrome postenteritis, producido por *S. Aureus*, que, aunque no es muy frecuente, sí que está descrito. 3.- Infección por CMV, y en este caso habría que diferenciar si es una infección congénita o perinatal. Si bien el CMV es una causa frecuente de diarrea en niños inmunodeprimidos, actualmente sólo existen 12 casos en el mundo donde el CMV ha sido identificado como causa de diarrea intratable en niños inmunocompetentes.

14. MALROTACIÓN INTESTINAL. APORTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA. *B. Fernández Barrio, A. Calvo Gómez-Rodulfo, B. Fernández Colomer, R. Quiroga González, S. Suárez Saavedra. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.*

Introducción. El desarrollo embrionario del intestino es un proceso complejo, que incluye la rotación y fijación del intestino medio embrionario. Las anomalías en este proceso dan lugar a un amplio espectro de alteraciones anatómicas. Su importancia clínica varía desde pacientes asintomáticos hasta vólvulos catastróficos o incluso la muerte.

Los síntomas generalmente, derivan de obstrucción parcial del duodeno por compresión extrínseca de bandas de fijación aberrantes, siendo el síntoma cardinal los vómitos biliosos.

Presentación del caso. Mujer de 17 días de vida con cuadro de vómitos biliosos de 3-4 días de evolución, de carácter proyectivo, con escasa tolerancia e intensa sensación de hambre. Afebril.

Antecedentes familiares sin interés. Gestación a término, parto eutócico vaginal, somatometría al nacimiento en límites normales, Apgar 9/10. Período neonatal hasta el momento sin incidencias. Lactancia materna exclusiva.

A la exploración física está irritable y ansiosa, destaca tinte icterico. Buen estado nutricional y de hidratación.

Palpación abdominal inespecífica. Resto de la exploración sin hallazgos significativos. En la analítica se detecta hiponatremia (128 mEq/L) e hipocloremia 89 mEq/L. Presenta además en la gasometría venosa una alcalosis metabólica hipoclorémica. Ante estos datos se sospecha una estenosis hipertrófica de píloro (EHP), realizándose radiografía y ecografía abdominales que resultan normales. Se reinicia tolerancia oral a las 24 h sin éxito, por lo que se deja en dieta absoluta y se repitan pruebas de imagen que vuelven a descartar EHP. Pese a ello persiste cuadro emético con aspiración biliosa por sonda nasogástrica. Finalmente, se realizó tránsito intestinal y enema opaco donde se visualiza malrotación intestinal. Dada su clínica obstructiva se interviene quirúrgicamente al mes de vida, se confirmó el diagnóstico.

Conclusiones. Uno de los motivos de consulta más frecuentes en lactantes son los vómitos. Una vez más, cabe destacar la importancia del diagnóstico diferencial al enfrentarnos a un cuadro tan inespecífico. En nuestro caso, el diagnóstico de sospecha inicial (EHP) fue descartado ante una evolución desfavorable diagnosticándose mediante pruebas de imagen una malrotación intestinal. Se trata de una patología que frecuentemente resulta asintomático, pero que en caso de presentar clínica puede llegar a evolucionar de manera crítica por torsión del pedículo vascular de la arteria mesentérica superior, causando necrosis y pérdida intestinal, llegando incluso a amenazar la vida del paciente.

VIERNES 5 DE NOVIEMBRE
PARANINFO (3ª Planta)

Presidente: E. Álvaro
Secretario: T. Casanueva

15. PITIRIASIS RUBRA PILARIS AGUDA INFANTIL. J.E. Fernández Alonso*, S. de la Torre Santos*, M. Miranda**, C. Bajo**, P. Rostami*, J.F. Saenz Martín*. *Servicio de Pediatría. **Servicio de Dermatología. Hospital Río Carrión. Palencia.

Introducción. La *pitiriasis rubra pilaris* (PRP) es una dermatosis crónica de causa desconocida caracterizada por la aparición de pápulas acuminadas foliculares, placas escamosas de color rojo salmón, que con frecuencia contienen en el medio islotes de piel normal y queratodermia palmoplantar. Su curso clínico es variable y puede persistir durante toda la vida o bien remitir al cabo de meses o años de evolución.

La incidencia de esta enfermedad es de un caso por cada 3.500 a 5.000 pacientes nuevos vistos en la consulta dermatológica. Afecta por igual a ambos sexos y tiene dos picos de incidencia en la primera y quinta décadas de la vida.

Se caracteriza por ausencia de antecedentes familiares, aparición en la infancia (excepto en el 1º año de vida). Comienzo agudo tras un episodio infeccioso previo, desarrollo del cuadro cutáneo típico en el transcurso de un mes y remisión espontánea en pocos meses. No responde a esteroides tópicos, pero sí a los retinoides orales.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 2 años de edad que, en el contexto de una varicela de una semana de evolución, desarrolla una erupción eritematosa intensa palmoplantar de 3 días de evolución con extensión progresiva desde cara y tronco a extremidades, en forma de pequeñas pápulas rojizas puntiformes foliculares, queratósicas y muy pruriginosas. La biopsia cutánea realizada confirma la sospecha diagnóstica de PRP.

Debido a la falta de respuesta tras tres semanas de tratamiento con amoxicilina/clavulánico oral y ácido fusídico y metilprednisona tópicos, se decide iniciar administración de Acitretino 15 mg/día, con lo que el paciente presenta importante mejoría tras 11 días del tratamiento.

Comentario. El interés del caso, cuya evolución es habitualmente favorable, reside en la espectacularidad de su presentación clínica que puede confundirse con cuadros infecciosos graves.

16. OBESIDAD Y OTROS FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR EN HIJOS DE HIPERTENSOS ESENCIALES. L. Somalo*, I. Málaga*, J. J. Díaz*, J. Argüelles**, M. Vijande**, S. Málaga*. *Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. **Área de Fisiología. Universidad de Oviedo.

La prevalencia de obesidad en los países industrializados se ha incrementado progresivamente y se halla estrechamente relacionada con el desarrollo de hipertensión arterial (HTA) en adolescentes.

Objetivos. Analizar la prevalencia de obesidad y su relación con otros factores de riesgo cardiovascular (FRCV) en una serie de niños y jóvenes hijos de pacientes con HTA esencial.

Métodos. Grupo HTA: 51 niños y jóvenes sanos, 28 varones, (edad 5,4- 25,6 años) con al menos uno de sus progenitores portador de HTA esencial. Grupo control: 73 niños y jóvenes normotensos sanos, 43 varones (edad 7,2-25,2) que habían completado el seguimiento del Estudio RICARDIN®. La obesidad se definió en presencia de un índice de masa corporal (IMC) \geq al P95 para la edad y sexo en menores de 17 años \geq 30 kg/m² en mayores de 18 años. La tensión arterial (TA) fue medida mediante una técnica estandarizada utilizando un esfigmomanómetro de mercurio. Se realizó extracción de sangre tras 12 horas de ayuno para la determinación de colesterol total (CT), colesterol ligado a lipoproteínas de alta densidad (C-HDL) y triglicéridos (TG). El colesterol unido a lipoproteínas de baja densidad (C-LDL) se calculó de acuerdo con la fórmula de Friedewald. La proteína C reactiva (PCR) se determinó mediante un método de alta sensibilidad. El estudio ha sido realizado con las siguientes ayudas de investigación: FIS 03/0350 y Fundación Ernesto Sánchez Villares (convocatoria 2003).

Resultados. La prevalencia de obesidad resultó 5 veces superior en el grupo HTA (19,6 vs. 4,1%, $p=0,007$). Dentro de este mismo grupo, los sujetos obesos presentaron una TA sistólica más alta (122,0 vs. 110,4 mm Hg $p=0,004$) y un C-HDL más bajo (47,6 vs. 58,0 mg/dL, $p < 0,05$). No se constataron diferencias en el comportamiento de la TA diastólica, CT, TG y C-LDL. Al realizar un ajuste por edad y TA sistólica, los obesos del grupo HTA mostraron valores de PCR ultrasensible significativamente más altos que los no obesos ($p=0,024$). Se observó, así mismo una correlación positiva estadísticamente significativa entre el IMC y la PCR ($r=0,39$, $p=0,005$).

Conclusiones. Se confirma una alta prevalencia de obesidad en hijos de HTA esenciales, cuando se compara con sujetos de su misma edad sin este antecedente familiar. La asociación con otros FRCV hace aconsejable instaurar medidas preventivas en este colectivo.

17. INTOXICACIÓN POR GASES ASFIXIANTES. L. Jiménez Hernández, S. Vidal Piedra, I. Martínez Reparaz, B. Sangrador Martínez, J.L. Teja*, D. González-Lamuño. Servicio de Pediatría. *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Los gases asfixiantes son un grupo de gases no irritantes que se absorben hacia la sangre ejerciendo su efec-

to sistemáticamente, interfiriendo en la cadena respiratoria tisular, sin provocar lesiones locales. Entre ellos se encuentran el monóxido de carbono y el ácido cianhídrico. El CO es el responsable, en el 80% de los casos, de las alteraciones provocadas por la inhalación de humo en un incendio, además de producir intoxicaciones en el ámbito doméstico. El gas cianuro se desprende de la combustión de plásticos, lana, seda y materiales sintéticos. Existe para él un antídoto específico que es la hidroxibalamina. Una importante acidosis metabólica con anión GAP aumentado, a expensas del ácido láctico, debe hacernos sospechar una intoxicación por ácido cianhídrico. La sospecha diagnóstica precoz obliga a iniciar tratamiento específico.

Casos clínicos. Caso 1. Varón de 11 años que acude al servicio de urgencias por cefalea, mareo e inestabilidad en las últimas 7 horas. Familiares convivientes con cuadro similar. Exploración física: T³ 37,3°C. Sat. O₂: 96%. Escala de coma de Glasgow 15. Exploración neurológica normal. Gasometría capilar: pO₂ 43,6, COHb: 32,1%, resto normal. A su ingreso se inició tratamiento con oxigenoterapia mejorando el estado general y disminuyendo los niveles de COHb hasta niveles tolerables (CO 4,3 %) a las 8 horas. **Caso 2.** Varón de 4 años trasladado por el servicio de emergencia tras ser rescatado de un incendio. En el domicilio siniestrado había gran cantidad de material sintético. Exploración física: T³ 35°C. TA 120/60. FC 120 lpm. Mal perfundido. Escala de coma de Glasgow 7. Gasometría capilar: acidosis metabólica con anión GAP de 28 (probable acidosis láctica), pCO₂ 43, pO₂ 38,6, COHb 0,9%. Se ingresó en la UCIP. Tras oxigenoterapia, hidratación y calentamiento pasivo recuperó la normalidad neurológica y hemodinámica a las 24 horas.

Conclusiones. El tratamiento en los pacientes con inhalación de gases asfixiantes se basa en la administración de O₂ al 100%. La situación de acidosis láctica y la lenta respuesta a medidas generales obliga a sospechar intoxicación por gas cianuro, existiendo un antídoto específico cuya administración precoz puede salvar la vida del paciente.

18. OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA TIPOS II – III. A PROPÓSITO DE UN CASO. A.B. Camina Gutiérrez, R. Martínez Bugarín, A.M. Alonso Rubio, J. Cortejoso Hernández, J.V. Martínez Robles, J. L. Fernández Calvo. *Servicio de Neonatología. Hospital Universitario de Valladolid.*

Introducción. La osteogénesis imperfecta (OI) se caracteriza por osteoporosis y fragilidad ósea primaria, debido a anomalías hereditarias en la síntesis del colágeno tipo I. Se estima que afecta a uno de cada 20.000-30.000 recién nacidos vivos. Actualmente se distinguen hasta 7 subtipos de la enfermedad con incidencia, evolución y pronóstico desiguales.

Caso clínico. Recién nacido varón, a término, primer hijo de padres jóvenes y sanos, sin otros antecedentes familiares de interés. Embarazo controlado, amniocentesis 46XY sin anomalías citogenéticas. Destaca el hallazgo de ambos fémures cortos e incurvados en ecografías prenatales desde las 22 semanas de gestación. Cesárea electiva a las 38 semanas, por presentación podálica con dificultad en la extracción del feto, debido a la existencia de tres circulares de cordón y posición forzada de extremidad superior derecha hacia arriba.

En la primera exploración física presenta: facies peculiar, escleras azules, cráneo blando y deformable, dehiscencia de suturas con fontanelas amplias, incurvación marcada de extremidades inferiores y tumefacción creciente en extremidad superior derecha, por lo que se inician estudios encaminados a concretar el tipo de patología ósea subyacente.

Estudio analítico con hemograma y bioquímica incluyendo calcio, fósforo, fosfatasa alcalina y reactantes de fase aguda normales. En las pruebas de imagen al ingreso se confirma escasa mineralización de la bóveda craneal, fractura de húmero derecho con separación de fragmentos, incurvación de ambos fémures más notables en el derecho, sin descartarse fracturas de extremidades inferiores, dada la gran deformidad y dificultad de movilización de las mismas. Exploración cardiovascular con segundo ruido fuerte y aumento ligero de la presión pulmonar (PSAP estimada de 51 mm Hg). Ante esta asociación de hallazgos clínicos en período perinatal y con la sospecha de osteogénesis imperfecta tipo II / III como primera posibilidad diagnóstica se procede a inmovilización de extremidad superior, manipulación mínima, analgesia con paracetamol vía oral e inicio de primer ciclo de tratamiento con bifosfonatos (pamidronato sódico IV a 0,5 mg/kg en infusión continua durante tres días consecutivos) por su defecto inhibidor de la resorción ósea. La densitometría realizada a los dos meses de edad, demostró masa ósea tres desviaciones estándar por debajo de los valores de referencia, corroborando la sospecha diagnóstica inicial.

Discusión. La osteogénesis imperfecta III representa el 20-25% del total. A pesar de su escasa incidencia el pronóstico es reservado, tanto por la elevada mortalidad, como por las graves secuelas evolutivas asociadas. Los resultados iniciales obtenidos en numerosos ensayos clínicos con el uso de los nuevos bisfosfonatos, son esperanzadores para el control evolutivo de la enfermedad.

19. HIPERCALCEMIA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE LLA bcr/abl +. M.D. García, B. Nieto, M. Muriel, D. Fernández, S. Villagrà, E. Nava. *Servicio de Pediatría Prof. V. Salazar. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. La hipercalcemia en la infancia es una anomalía metabólica de etiología múltiple, considerándose rara-

mente los procesos neoplásicos como una de sus causas. Su incidencia en niños con patología oncológica es del 0,4-0,7%. el aumento de la actividad osteoclástica del hueso por infiltración tumoral y/o la acción de factores generados por el tumor, son los responsables de esta alteración.

Rara vez la hipercalcemia es el único hallazgo inicial en la LLA, de ahí el interés de la paciente que presentamos

Caso clínico. Niña de 5 años de edad, que tras caer golpeándose en rodilla derecha 12 días antes del ingreso, refiere dolor en varias articulaciones sin observar componente inflamatorio ni claudicación. Mialgias progresivas en extremidad inferior derecha, con alteración de la deambulación hasta impedir totalmente la marcha. Astenia. Fiebre durante un día.

Exploración física. BEG. Normocoloración de piel y mucosas. Sist. ganglionar sin adenopatías. ACP: normal, sin alteraciones del ritmo. Abdomen: no masas ni visceromegalias. Exploración neurológica normal. Edema de rodilla derecha sin signos inflamatorios. Miembro inferior derecho en semiflexión y rotación interna con impotencia funcional en la deambulación. COF: normal.

Exámenes complementarios.

- Hemogramas seriados con valores dentro de la normalidad. En el 1º de ellos se observaron linfocitos atípicos sin aspecto blástico.
- Bioquímica: glucosa, urea, creatinina, sodio, potasio y cloro normales. Elevación de calcio, ALT/AST y LDH.
- Estudios de imagen: sin alteraciones, salvo la captación patológica de los arcos costales 6º y 7º de hemitórax izquierdo en la gammagrafía ósea con Tc-99.
- EMG: normal. Considerando la hipercalcemia progresiva en determinaciones seriadas a lo largo de 12 días (11, 12,3 y 14 mg/dL), que respondió al tratamiento con diuréticos e hiperhidratación, y en espera de los resultados del estudio de paratiroides, se realizó un aspirado de MO, confirmando la presencia de células blásticas y diagnosticándose LLA bcr/abl +. El tratamiento se realizó según el protocolo de la SHOP sin detectarse nuevas hipercalcemias en controles posteriores.

Conclusiones. Ante una hipercalcemia en un niño, debe considerarse como una de las causas los procesos neoplásicos. En nuestra paciente el estudio de MO demostró la existencia de infiltración blástica, LLA bcr/abl + como causa de la misma.

El tratamiento con diuréticos e hiperhidratación puede resolver esta alteración metabólica, aunque la ausencia de respuesta hace necesaria la utilización de bisfosfonatos y calcitonina para su corrección.

La ausencia de recurrencias exige el tratamiento precoz de la enfermedad de base.

Este caso ilustra la hipercalcemia como una rara pero potencialmente grave manifestación inicial de leucemia.

20. HIPEROXALURIA PRIMARIA DE INICIO PRECOZ DE EVOLUCIÓN FATAL. *J. Mayordomo Colunga, S. Jiménez Treviño, M. Fernández Fernández, S. Málaga Guerrero, F. Santos Rodríguez. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La hiperoxaluria primaria es una enfermedad metabólica, genética y hereditaria, de transmisión autosómica recesiva, por un defecto en el metabolismo del glioxilato. Deriva en un sobreproducción de oxalato, que forma sales cálcicas de poca solubilidad que se acumulan en el riñón, dañándolo de forma irreversible. La presentación de la enfermedad en el período de lactante ocurre en un 10% de los casos y corresponde a formas graves y de difícil tratamiento, progresando muchas veces a la insuficiencia renal terminal con muy mal pronóstico vital.

Caso clínico. Se presenta el caso de una lactante de 4 meses derivada a nuestro centro por un cuadro de insuficiencia renal aguda de dos días de evolución y nefrocalcinosis bilateral detectada por ecografía renal. Se inicia tratamiento con citrato sódico, HCO₃ intravenoso, vitamina B₆ y tiazidas ante la sospecha diagnóstica de hiperoxaluria primaria con aumento generalizado de edemas y agravamiento de la uremia. Se inicia diálisis peritoneal al quinto día del ingreso, que posteriormente se alternó con hemodiálisis, con regular tolerancia y cifras tensionales altas que se trataron con calcioantagonistas e IECA.

La sospecha inicial de hiperoxaluria se confirmó por la presencia de hiperoxalemia e hiperoxaluria y, posteriormente, por el estudio mutacional familiar. El estudio oftalmológico resultó normal (parénquima retiniano, árbol vascular, papila óptica; medios refringentes transparentes). Un mes después del ingreso con diálisis de mantenimiento tras estabilización inicial y en espera del donante hepatorenal adecuado, la niña sufre una parada cardiorrespiratoria en ámbito extrahospitalario que resulta irreversible.

Comentarios. La hiperoxaluria primaria de presentación precoz requiere de tratamiento de diálisis intensivo hasta la consecución del trasplante hepático o hepatorenal. La elección del tipo de trasplante es controvertida y ha de individualizarse según las características clínicas de cada caso.

21. ERITROBLASTOPENIA TRANSITORIA DEL LACTANTE. *M. Bengoa Caamaño, B. Nieto Almeida, D. Fernández, M. Muriel Ramos, G. Mateos, G. Escudero. Hospital Universitario de Salamanca.*

La anemia en el lactante es un proceso frecuente, en la mayoría de los casos es debida a ferropenia y en relación con otras patologías.

La Eritroblastopenia transitoria del lactante es una entidad muy rara, su incidencia se estima en 4,3 casos/100000 niños menores de tres años, aunque la incidencia real podría ser mayor

ya que posiblemente se trata de un proceso infradiagnostica- do. Afecta a niños entre los 6 meses y los 3 años de edad, sin diferencia entre ambos sexos. En algunos casos puede ser un proceso grave que lleve a situaciones de shock, y la asociación con trastornos neurológicos transitorios o con cuadros de dificultad respiratoria pueden con fundir en el diagnóstico.

Presentamos un caso de Eritroblastopenia transitoria en una lactante de dos años de edad diagnosticada de Hipoplasia del cuerpo calloso que está en tratamiento con ácido valproico; ingresa en nuestro servicio por un cuadro de fatiga y palidez progresiva de cuatro días de evolución, acompañado de un estacionamiento de la ganancia ponderal desde los trece meses de edad. En la exploración física destaca el estado de malnutrición y la palidez cutáneo-mucosa además de los signos propios de su enfermedad de base. En las pruebas complementarias realizadas llama la atención una anemia normocítica importante (hemoglobina de 6,2 g/dL que llegó a bajar hasta 5,7 g/dL con 1.822.000 hematíes); leucocitos y plaquetas en límites normales; reticulocitos normales; test de Coombs negativo; eritropoyetina normal; hemoglobina fetal elevada; estudio del hierro normal; aspirado de médula ósea con: ausencia de infiltración por células anormales con relación mieloide-eritriode de 94/6 y granulopoyesis y trombopoyesis normales. Se realizaron además estudios serológicos con resultado negativo salvo anticuerpos IgG frente al Parvovirus B19 positivos, con IgM negativa y sin posterior seroconversión. Preciso dos concentrados de hematíes dada su situación clínica, y a los 17 días tras el ingreso ya presentaba cifras normales de hemoglobina que se han mantenido durante el seguimiento posterior de 6 meses.

Comentarios. Ante una anemia severa y aislada en un lactante, se debe sospechar una Eritroblastopenia transitoria y practicar un aspirado de médula ósea para su diagnóstico, y así distinguirla de otros procesos propios de esta edad como la anemia de Diamond—Blackfan.

En este caso hay que plantear también como diagnósticos posibles la infección por Parvovirus B19 y una anemia secundaria a un tratamiento medicamentoso como el ácido Valproico.

SÁBADO 6 DE NOVIEMBRE
AULA LUIS DE MERCADO (2ª Planta)

Presidente: *F. Lorente*
Secretario: *S. Alberola*

22. SÍNDROME POSTPERICARDIOTOMÍA CRÓNICO. TRATAMIENTO CON COLCHICINA. *J. Torrecilla Cañas, A.I. Beltrán Pérez, C. Alcalde Martín, F. Centeno Malfaz, E. Jiménez Mena. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Del Río Hortega. Valladolid.*

Niña de 8 años de edad diagnosticada de CIA tipo *ostium secundum* amplia (QP/QS= 2.18) siendo intervenida en Octubre de 2003.

Antecedentes familiares. Padre trasplantado de hígado con cirrosis consecuente a hepatitis C.

Antecedentes personales. Embarazo: normal. Parto: cesárea por presentación de cara. Período neonatal inmediato normal. Peso al nacimiento: 3.700 g.

Evolución. En el postoperatorio inmediato presenta síndrome postpericardiotomía con derrame pericárdico siendo tratada con indometacina e ibuprofeno sin conseguirse remisión del mencionado derrame. En noviembre de 2003 se realiza pericardiocentesis por síntomas de taponamiento con una amplitud del derrame de 2,5 cm. Iniciándose posteriormente tratamiento con corticoides (prednisona a 2 mg/kg/día). Después de remisión parcial del derrame se inicia la retirada paulatina de corticoides estando con dicho tratamiento 1 mes y 22 días. A la retirada de corticoides reaparece de nuevo el derrame pericárdico con una amplitud de 1,8 cm, por lo que se ingresa a la paciente para monitorización e inicio de tratamiento con colchicina (1 m/kg/ día). Ante la espectacular respuesta se baja la dosis a 0,5 mg/kg/día desapareciendo el derrame totalmente a los 8 días de tratamiento. Los signos analíticos infamatorios (VSG y PCR) permanecieron elevados hasta normalizarse al mes y medio de tratamiento. Dicho tratamiento se ha mantenido 6 meses iniciándose paulatinamente la retirada sin existir recaídas ni efectos secundarios dignos de mención.

Conclusión. Aunque existe poca experiencia en el tratamiento con colchicina en niños. Creemos que es una pauta de tratamiento muy eficaz en los síndromes postpericardiotomía crónicos o recidivantes que no responden al tratamiento convencional con AINE o corticoides.

23. DISTRÉS RESPIRATORIO AGUDO GRAVE Y ANAFILAXIA POR ROTURA DE QUISTE HIDATÍDICO PULMONAR. *M.J. Bartolomé Albístegui, H. González García, J. C. González Menoyo*, J.L. Hernanz Sanz, A. Villar Villanueva, G. Moussallem Dimian. Unidades de Pediatría y *Urgencias. Hospital de Medina del Campo. Medina del Campo, Valladolid.*

La hidatidosis es una enfermedad parasitaria epidemiológicamente más propia del entorno rural y cuya incidencia, en nuestro medio, ha disminuido notablemente en las últimas décadas. El diagnóstico muy frecuentemente se realiza de manera casual como hallazgo radiológico o ecográfico, o bien como consecuencia de sintomatología clínica por compresión de estructuras u órganos, y menos frecuentemente por la rotura de quistes. Presentamos un caso de hidatidosis pulmonar y hepática con una forma aguda de presenta-

ción que comprometió la vida del niño por rotura de un quiste pulmonar.

Niño de 6 años, procedente de medio rural y contacto habitual con perro, fuera del domicilio, hasta hace tres años; sin otros antecedentes familiares ni personales relevantes. Estando previamente bien sufre traumatismo leve por caída desde el mismo nivel, presentando de forma inmediata dificultad respiratoria. En el Servicio de Urgencia se objetivó insuficiencia respiratoria grave, con signos de gran trabajo respiratorio y saturación de oxígeno del 77% sin oxígeno y del 82-85% a pesar de oxigenoterapia a 15 lpm. La radiografía de tórax puso de manifiesto neumomediastino y gran quiste pulmonar que ocupa los 2/3 superiores de hemitórax derecho, con lesiones parcheadas bilaterales en el parénquima pulmonar sugerente de quiste hidatídico roto. En ecografía y TAC abdominal se confirmó la existencia de otro quiste hepático. En la sala de radiología presentó de forma brusca reacción anafiláctica (urticaria y edema angio-neurótico generalizados) que respondió a tratamiento con hidrocortisona y dextroclorfeniramina. Se procedió a intubación orotraqueal y traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Niño Jesús de Madrid. Ante el empeoramiento clínico y radiológico del paciente tras su llegada al citado Hospital, se realizó cirugía de urgencia por toracotomía posterolateral con extracción de membrana hidatídica vacía, periquistectomía parcial y colocación de drenaje toracopleural. La anatomía patológica confirmó la etiología de quiste hidatídico. Permaneció en la UCI durante 16 días precisando diversos tratamientos y procedimientos: ventilación de alta frecuencia durante 8 días por desarrollo de distrés respiratorio agudo grave, albendazol como tratamiento etiológico, corticoides y antihistamínicos para la anafilaxia durante 48 horas, expansión de volumen y drogas inotrópicas por inestabilidad hemodinámica durante 7 días, nutrición parenteral total y enteral continua y sedo-analgésia. Evolución posterior favorable que permitió intervención programada sobre quiste hidatídico hepático, siendo dado de alta a los 32 días del ingreso con tratamiento con albendazol vía oral.

Si los humanos ingieren huevos de *Echinococcus granulosus* pueden convertirse en huéspedes intermediarios, y los quistes desarrollarse en diversos órganos que crecen lentamente ocasionando lesiones ocupantes de espacio. Está indicado el tratamiento quirúrgico en algunos pacientes, aunque el tratamiento con albendazol durante varios meses es útil en muchos casos. Si se rompe un quiste puede ocasionar anafilaxia, hemorragia interna y múltiples quistes secundarios por la siembra de protoscolex. En nuestro caso la rotura de un quiste pulmonar originó además de anafilaxia un cuadro de distrés respiratorio agudo severo. En conclusión, en nuestro medio, aunque la incidencia de hidatidosis ha disminuido, debe tenerse presente esta complicación de la hidatidosis en casos de dificultad respiratoria grave.

24. MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA PRIMARIA EN EL NIÑO. L. Somalo Hernández, C. Rodríguez Delhi, J. Barreiro Daviña, J.J. Díez Tomás. Unidad de Cardiología Infantil. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La miocardiopatía restrictiva es excepcional en niños. Es fundamental su diferenciación de la pericarditis restrictiva, ya que esta última es curable mediante cirugía.

Caso clínico. Niño de 17 meses con mastocitosis cutánea ya estudiada previamente, que presenta episodios de oliguria y edema, descartándose inicialmente patología renal. En la exploración destacan ligeros edemas en extremidades inferiores que no dejan fovea y hepatomegalia. Tras un cuadro nocturno de disnea y sibilancias al ingreso se realiza una radiografía de tórax urgente detectándose cardiomegalia (aumento de ambas aurículas).

En el ECG se observan ondas P altas y picudas y BIRD (característicos de esta enfermedad). En la ecocardiografía destacan crecimiento biauricular sin aumento de los ventrículos, flujo mitral con relación E/A: 2,47, función diastólica alterada y función sistólica en el límite bajo de la normalidad. Ante la sospecha de miocardiopatía restrictiva se inicia tratamiento con captopril, furosemida y ácido acetilsalicílico y se traslada al Hospital Ramón y Cajal donde se confirma el diagnóstico de miocardiopatía restrictiva primaria mediante cateterismo y biopsia. Evolución progresiva del cuadro con empeoramiento, incluyendo en lista de espera para trasplante cardíaco.

Conclusiones. El pronóstico de la enfermedad es generalmente desfavorable y no existe un tratamiento específico en la actualidad, por lo que la mayoría de los pacientes acaba precisando trasplante.

25. INSUFICIENCIA CARDÍACA AGUDA COMO MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI Y REVISIÓN RETROSPECTIVA DE 17 CASOS. B. Nieto, M. Ben-go, M.J. Hernández, M. Muriel, A. Gil, P. Prieto. Servicio de Pediatría Prof. V. Salazar. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica, cuya etiología continua siendo desconocida. Su distribución es universal y fue descrita por primera vez por Tomisaku Kawasaki en 1967. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y en ocasiones resulta complicado, dado lo inespecífico de la mayoría de signos y síntomas. La afectación cardíaca aguda debida a miocarditis se manifiesta en menos del 5% de los pacientes, siendo aún más raro que constituya el debut de la enfermedad. Se presentan 2 pacientes con esta manifestación clínica, en uno de ellos como, síntoma inicial de EK apareciendo en el otro como pero conjuntamente a las manifesta-

ciones típicas de la enfermedad. También se ha realizado un análisis retrospectivo de los casos diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 9 años.

Caso clínico 1. Niña de 6 años con síndrome febril de 4 días de evolución, vómitos y abdominalgia. EF: afectación del estado general, taquicardia con ritmo de galope y hepatomegalia de 5 cm dolorosa. Ecocardiografía: FV disminuida. ECO abdominal: vesícula biliar de paredes muy engrosadas. Se diagnostica de insuficiencia cardíaca aguda secundaria a miocarditis en el contexto de posible sepsis. Ingresa en UCIP para monitorización, tratamiento inotrópico, antibiótico y evaluación etiológica. Se realizan ecocardiogramas diarios observándose al 4 día de ingreso un aneurisma en arteria coronaria izquierda. En este momento aparece también inyección conjuntival no supurada y se realiza el diagnóstico de EK iniciándose tratamiento con gammaglobulina y AAS.

Caso clínico 2. Niña de 8 años con síndrome febril de 2 días de evolución. EF: adenopatía laterocervical izquierda 4x3 cm no dolorosa. Exantema maculopapuloso en raíz de miembros. A las 24 horas del ingreso se observa inyección conjuntival bilateral, labios rojos. AC: taquicardia, ritmo de galope, pulsos periféricos débiles, hepatomegalia de 3-4 cm. Ecocardiograma: miocarditis restrictiva con FV disminuida. Se diagnostica de EK y comenzando tratamiento con gammaglobulina y AAS. Doce días después aparece aneurisma coronario de 6 mm de diámetro.

Revisión retrospectiva. Se han analizado las manifestaciones clínicas al ingreso, edad, sexo, estación del año, alteraciones analíticas, tratamiento recibido así como evolución y complicaciones de los 17 casos de EK diagnosticados desde enero de 1996 a mayo de 2004 en el HCU de Salamanca.

Conclusiones. El 11 % de los pacientes tuvieron como manifestación IC. El rango de edad en nuestro medio coincide con otras series publicadas. Se observa predominio estacional en primavera y otoño, destacando la aparición de 3 casos en el mes de mayo de 2004. La enfermedad fue más frecuente en mujeres que en varones. La fiebre estuvo presente en el 100 % de los casos y las complicaciones coronarias en el 20 %. Es importante tener en cuenta las formas atípicas o incompletas con riesgo de desarrollar alteraciones cardíacas. La enfermedad de Kawasaki requiere alto índice de sospecha diagnóstica para, de esta manera, instaurar el tratamiento adecuado con efecto óptimo si se efectúa antes del día 10 de enfermedad.

26. ESTRIDOR CONGÉNITO. A.I. Lorenzo Mata, M. Pino Velázquez, R. Martínez Bugarín, P. Linares López, J. Arduara. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Caso clínico. Presentamos el caso clínico de una niña de 2 meses en el momento del ingreso, que consulta por estridor con

diagnóstico de traqueomalacia y un episodio de apnea tras una toma, con sospecha de aspiración. Estando previamente bien, con rinitis serosa, después de la toma presenta un acceso de tos con posterior apnea, cianosis y pérdida de conocimiento de segundos de duración, recuperándose espontáneamente. A la llegada al Servicio de Urgencias se encuentra levemente afectada, con tiraje moderado a todos los niveles. En la auscultación pulmonar se oyen roncus y estertores dispersos con estridor inspiratorio y espiratorio. Fue tratada con salbutamol y corticoides, mejorando.

Las exploraciones complementarias mostraron: 1) *Esofagograma*: compresión posterior extrínseca en tercio medio; 2) *Gammagrafía esofágica*: reflujo gastroesofágico. Imagen de hipocaptación esofágica en tercio medio; 3) *TAC torácico*: arco aórtico derecho. Probable arteria subclavia derecha aberrante y; 4) *RNM torácica*: se confirma la existencia de una arteria subclavia aberrante con trayecto retroesofágico.

En la evolución se repiten dos episodios de dificultad respiratoria, coincidiendo con proceso catarral de vías altas. Ante el diagnóstico de anillo vascular y la repetición del cuadro clínico se decide intervención quirúrgica en centro de referencia con cirugía cardiotorácica.

Comentarios. La traqueomalacia más frecuente es la secundaria y entre sus causas destacan los anillos vasculares. El 0,1 % de la población presenta un arco aórtico derecho y en la mitad de los casos la arteria subclavia izquierda es aberrante. Las malformaciones que dan lugar a los anillos vasculares tienen origen embriológico y se clasifican en los siguientes tipos: 1) *Con compresión (anillos vasculares)* 2) *Sin compresión*. La anomalía vascular que más frecuentemente comprime la tráquea es la arteria innominada y en segundo lugar un arco aórtico doble. En el segundo tipo y en la arteria subclavia retroesofágica se observa una compresión esofágica posterior, lo cual no ocurre con la arteria innominada. Ante la presencia de criterios para sospecha de anillo vascular (estridor, apneas, disfagia...) deben efectuarse pruebas sencillas (esofagograma, gammagrafía...) y según la información obtenida se completará el estudio con pruebas más complejas (TAC, RNM, aortografía y broncoscopia). El tratamiento puede requerir colaboración del cirujano cardíaco y torácico.

27. NEUMONÍA RECURRENTE: ¿CÚAL ES EL DIAGNÓSTICO?. P. Álvarez Mingorance, M. Alonso Ballesteros, A. Camina Gutiérrez, M. Baeza Velasco, M. Escorial Briso-Montiano, P. Solís Sánchez. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Resumen. Presentamos el caso de una niña de 11 años con cuadro de fiebre alta, afectación general, cefalea, vómitos, diarrea y crepitantes en ambas bases pulmonares. Se evidencian

leucocitosis con desviación izquierda, elevación de la PCR y en la radiografía de tórax condensación en segmento basal izquierdo. El hemocultivo es negativo. La neumonía se resuelve clínica y radiológicamente con tratamiento antibiótico durante 12 días. Entre sus antecedentes destacan 2 procesos neumónicos de diferente localización en los últimos 8 meses, que, asimismo, se habían resuelto con tratamiento antibiótico; el 1º de ellos también requirió ingreso por afectación del estado general. En otra ocasión había presentado reacción urticarial intensa asociada a crisis de asma, con pruebas alérgicas negativas en ese momento.

Para descartar las posibles causas de neumonía recurrente se realizan inicialmente las siguientes pruebas complementarias: Mantoux negativo, estudio alergológico negativo (Prick y Rast neumoaérgenos, precipitinas *Aspergillus*), $\alpha 1$ antitripsina normal, TAC pulmonar normal, hipogammaglobulinemia normal con descenso de IgA e IgG (expensas de G1 y G2), anticuerpos antivariola positivos (padeció varicela 1 año antes) y antisarampión positivos (habiendo recibido la vacunación habitual en la infancia); la respuesta a revacunación con tétanos y difteria es deficiente; complemento normal; en la determinación de poblaciones linfocitarias hallamos disminución de linfocitos B. Por lo tanto, se diagnostica de inmunodeficiencia variable común (IDVC). Se ha instaurado tratamiento con gammaglobulina humana.

La IDVC es la 2ª inmunodeficiencia primaria en frecuencia. Consiste en el fallo de diferenciación del linfocito B a célula productora de anticuerpos, con la consiguiente respuesta deficiente frente a infecciones. Suele manifestarse en la 2ª-3ª décadas de la vida por infecciones de repetición, principalmente respiratorias y digestivas por bacterias encapsuladas; presentan mayor incidencia de enfermedades autoinmunes y tumorales. Es un cuadro de gran heterogeneidad clínica y analítica por lo que el diagnóstico se realiza por exclusión tras descartar otras ID primarias con déficit de anticuerpos. Suele realizarse tratamiento sustitutivo con gammaglobulina humana cada 4 semanas.

28. INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA GRAVE CON ALTERACIÓN RADIOLÓGICA EXCEPCIONAL EN LA INFANCIA. M. Baeza Velasco, A. Camina Gutiérrez, M. Escorial Briso-Montiano, P. Álvarez Mingorance, A. Blanco Quirós, A. Sequeiros González. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Hospital infantil Universitario Niño Jesús de Madrid. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús de Madrid.

Resumen. Presentamos el caso de un paciente de 3 años 2 meses, con antecedentes familiares de asma alérgico en rama

materna y padres afectados de cuadro gripal en el momento del ingreso y antecedentes personales de otitis media aguda de repetición desde el año de vida pendiente de adenoidectomía, que ingresa en nuestro Servicio por tos seca, diaria, de predominio nocturno, de dos meses de evolución, y fiebre ocasional de 38,5°C coincidiendo con diagnóstico de otitis media aguda, que cedió con antibioterapia de amplio espectro. La tos persiste a pesar de los tratamientos realizados, haciéndose productiva y emetizante, en forma de accesos cada vez más duraderos, siendo más intensos al despertar por la mañana y con el ejercicio. Aparición progresiva de insuficiencia respiratoria durante el ingreso, encontrándose como único hallazgo microbiológico faringoamigdalitis por *S. aureus*. El paciente no presenta regurgitación ni vómitos nocturnos, y en la anamnesis no se reflejaba ningún factor desencadenante o relacionado con el inicio y/o la evolución del cuadro. No existían antecedentes de bronquiolitis ni bronquitis espástica, realizando ejercicio físico sin dificultad hasta el inicio de la tos. Entre las múltiples exploraciones complementarias que se realizan durante su ingreso (hemograma y bioquímica, $\alpha 1$ antitripsina, ECA, autoanticuerpos, inmunoglobulinas y complemento, serologías víricas y fúngicas, muestras para estudio microbiológico, estudio de radiología ósea y ECO abdominal), son las alteraciones encontradas en las pruebas de imagen torácicas las que nos orientan a la hora de realizar un diagnóstico diferencial de enfermedad pulmonar intersticial que fundamentasen la sospecha clínica, hasta llegar a un diagnóstico específico de histiocitosis de células de Langerhans pulmonar aislada.

Comentario. El diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) en la infancia constituye un verdadero reto para el neumólogo infantil. Las diversas enfermedades que pueden producir una EPI comparten unas características clínicas y radiológicas muy similares, constituyendo, en general, las características histológicas obtenidas de las muestras biópsicas las que orientan a un diagnóstico específico. Las histiocitosis de células de Langerhans (HCL) constituyen un grupo muy heterogéneo y poco frecuente de enfermedades que se caracterizan por existencia de proliferación e infiltración de células del sistema mononuclearfagocítico en diferentes tejidos. Su diversidad biológica abarca desde formas claramente benignas a las fulminantemente malignas, con diversas formas intermedias. Las formas de presentación son muy variadas y aunque las HCL pueden aparecer a cualquier edad, cerca del 90% de los casos ocurren en menores de 15 años, y más del 50% en menores de tres años, en los cuales ocurren las formas más graves de la enfermedad. La afectación pulmonar es infrecuente en la infancia, pero, como en el caso que presentamos, conduce a una insuficiencia respiratoria progresiva con desenlace fatal y pobre respuesta terapéutica con alto índice de recaídas en la mayoría de los casos.

29. CARDIOPATÍA CONGÉNITA COMO DIAGNÓSTICO DE FALLO DE MEDRO. *M.C. De Fuentes Acebes, M.T. Fernández Castaño, B. Herrero Mendoza, R. Álvarez Ramos, C.N. Villafañe Landeira, M.L. López Menéndez. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de León.*

Introducción. El fallo de medro es una entidad frecuente que puede tener su origen en múltiples causas orgánicas y no orgánicas, entre las cuales se encuentran ciertas cardiopatías congénitas. En conjunto, se presentan en un 0,5 a 0,8 % de los RN vivos. Hasta un 60% de ellas se diagnostican hacia el mes de vida.

Caso clínico. Niña de 7 semanas de edad que ingresa en nuestro centro por escasa ganancia ponderal (peso $P < 3$, talla P3-10) que persiste con hidrolizado de proteínas vacunas, y a pesar de realizar una ingesta en cantidad aceptable para su peso. A la exploración física se detecta soplo sistólico II/VI panfocal con latido fuerte, hepatomegalia de 1-2 cm y polo de bazo palpable, objetivándose crecimiento de cavidades derechas en el ECG. Una ecocardiografía muestra CIA tipo *ostium secundum* grande (12,8 mm) y varias CIV musculares apicales. Inicia tratamiento con digital y posteriormente diuréticos (furosemida). Es valorada en consulta externa del Hospital Gregorio Marañón de Madrid, confirmándose el diagnóstico previo y continuando con la misma medicación. Tras el alta, sigue controles evolutivos en ambos centros. La niña continúa presentando disnea y desaturaciones con las tomas, que junto con la curva de peso lentamente ascendente, requiere nutrición por sonda nasogástrica durante varios períodos de tiempo; y se decide intervención quirúrgica, previa realización de cateterismo en el que se detectan hipoplasia y coartación de aorta. A los 3 meses y medio es operada bajo circulación extracorpórea, procediéndose a realizar cierre de CIA, aortoplastia término-terminal radical ampliada, ligadura de *ductus arteriosus* y de subclavia derecha aberrante. Es tratada en el postoperatorio inmediato de un bloqueo AV con corticoides (respuesta favorable). Se complica al cabo de unos días con varios embolismos periféricos que provocan necrosis de varios pulpejos de dedos de manos y pies, se inicia anticoagulación, no observándose trombos intracardíacos en ecocardiografía ni lesiones isquémicas cerebrales en la RMN. Tras el alta su estado nutricional se mantiene deficiente, no comenzando a mejorar hasta la edad de 10 meses, persistiendo un peso por debajo del percentil 3; sin embargo, su talla está a los 12 meses en un percentil 10.

Comentarios: En el diagnóstico diferencial de todo síndrome de fallo de medro entran todas aquellas enfermedades o situaciones que provoquen un aumento del gasto energético. Habitualmente se buscan causas de origen digestivo o infeccioso, olvidando la etiología cardíaca, siendo el ECG una prueba fácil de realizar y útil de cara al diagnóstico diferencial. La repercusión de la escasa ganancia ponderal dependerá de cua-

les sean su origen e inicio, de la posibilidad de tratamiento y del momento del establecimiento del mismo, entre otras.

**SÁBADO 6 DE NOVIEMBRE
AULA FELIPE II (2ª Planta)**

Presidente: *R. Galván*
Secretario: *F. A. Ordóñez*

30. PROGRAMA DE SEGUIMIENTO DE RECIÉN NACIDOS DE ALTO RIESGO NEUROSENSORIAL. *A. Blanco, I. del Blanco, C. Bustamante, I. Cubillo, E. Sastre, J. Suárez. Sección Neonatología. Hospital General Yagüe. Burgos.*

Objetivos. El programa de seguimiento de RN de alto riesgo neurosensorial tiene como objetivos: dar cobertura hospitalaria a niños de alto riesgo neurológico, por sus antecedentes en la unidad neonatal, para la detección precoz de déficits neurosensoriales, proporcionar tratamiento y dar apoyo familiar.

Población. Recién nacidos ingresados en UCIN de nuestro hospital. Son incluidos aquéllos que al alta pertenecen a una de las siguientes categorías: 1) Peso inferior a 1.500 g. 2) Encefalopatía hipoxicoisquémica. 3) Meningitis neonatal. 4) Crecimiento intrauterino retardado. 5) Evolutivo grave durante su estancia en la Unidad (sepsis neonatal, *shock*, hipoxia severa, neumotórax, síndrome de distrés respiratorio, necesidad de ventilación mecánica, etc.).

Personal. Equipo multidisciplinar formado por: pediatría, neurología, oftalmología, ORL, traumatología y psicólogos, asistentes sociales, fisioterapeutas y rehabilitadores.

Plan de seguimiento. Inicio en la unidad neonatal desde el momento en que un recién nacido es candidato a su inclusión en el seguimiento. Al alta hospitalaria, controles cada 3 meses durante el primer año, cada 6 meses el segundo y anual a partir de 2 años. Valoración clínica de signos de alarma o secuelas neurológicas motoras, neuroimágenes (US, TC, RM). Control oftalmológico a la 36 semana postconcepcional o al alta, 3º y 6º mes. PETAC al alta y 6º mes. Valoración del desarrollo psicomotriz (Brunet, Lezinne y MCarthy).

Resultados. Este programa fue iniciado en 1983 y la población total controlada ha sido de 593 RN hasta Diciembre de 2003. El promedio de niños/año es 29,6. De la población ingresada en la UCIN durante este período, representan un 13% y del total de RN vivos un 1,5% aproximadamente. Las pérdidas en el seguimiento han sido del 5%, un 3,75% por traslado de residencia y pérdidas reales por abandono hasta un 1,25%.

Conclusiones. Creemos que, además de la supervivencia de RN patológico, es competencia y responsabilidad de las unidades neonatales vigilar la normalidad del desarrollo psicomotor y sensorial de los recién nacidos de alto riesgo y paliar y

corregir las desviaciones con vistas a una plena integración social de los niños con problemas seculares.

31. SEGUIMIENTO DE RECIÉN NACIDOS DE ALTO RIESGO NEUROSENSORIAL. VALORACIÓN DE 5 AÑOS.

I. del Blanco, A. Blanco, I. Cubillo, C. Bustamante, E. Sastre, J. Suárez. Sección Neonatología. H. General Yagüe. Burgos.

Objetivos. Describir la evolución de una cohorte de niños incluidos en el Programa de Seguimiento de alto riesgo neurosensorial. Se presentan los resultados de 150 casos incluidos entre 1990 y 1995.

Material y métodos. Estudio observacional de 150 niños. Causas de inclusión: 1.-RN de peso < 1.500 g. 2.-Encefalopatía hipoxicoisquémica (EHI). 3.-Meningitis neonatal. 4.-Crecimiento intrauterino retardado (CIR) grave con perímetro craneal <P3. 5.-Evolución grave durante su estancia en UCIN (patología que requirió asistencia intensiva). Población estudiada, RN con criterios descritos nacidos entre 1990-1995 ambos incluidos. Valoración realizada en 1997 con edades comprendidas entre 2 y 7 años.

Las secuelas se clasificaron en: a.- Desarrollo motor normal o patológico (formas mínimas, monoparesia, diparesia, hemiparesia, tetraplejía). b.- Desarrollo psíquico normal o patológico (alteraciones del comportamiento, retraso mental moderado o retraso mental grave). c.- ORL: hipoacusia neurosensorial o integridad auditiva. d.-Oftalmología: normal o diferentes alteraciones. e.- Incidencia de epilepsia.

Resultados. Patología neurológica global (toda la muestra): normal 122 (81,3%); patológica 28 (18,7%); formas mínimas 2,7%, monoparesia 2,1%, diparesia 5,3%, hemiplejía 1,3%, tetraplejía 7,3%. Desarrollo psíquico global: normal 81,3%; alteraciones del comportamiento 3,3%, retraso mental moderado 8%, retraso mental grave 7,3%. Oftalmología: alteraciones visuales 16%; ROP 2 casos (1,3%); hipoacusia 6 casos (4%). Los resultados según las diferentes causas patológicas fueron: secuelas motoras: Peso < 1.500 g 20%, EHI 27,8%, evolución grave 21,3%, no hubo secuelas ni en meningitis ni en CIR. Alteraciones en desarrollo psíquico: Menores de 1.500 gr 10%. EHI 30,6%; evolutivo grave 16,9%, tampoco aquí encontramos secuelas en meningitis, sin embargo en CIR encontramos un 18,2% de alteraciones de comportamiento.

Conclusiones. La encefalopatía hipoxicoisquémica es el proceso con mayor riesgo de secuelas, tanto motoras, como retraso mental. Los niños con evolución grave durante su estancia en UCIN y los menores de 1.500 g así mismo, tienen un alto porcentaje de déficits motores, aunque mejor perspectiva en la esfera mental. La meningitis tuvo un buen pronóstico en nuestra serie. Destacamos las alteraciones de comportamiento y coeficientes de desarrollo límites en los CIR.

32. NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO GIGANTE: ESTRATEGIAS DE DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO.

A. Blanco, I. del Blanco, I. Cubillo, C. Bustamante, E. Sastre, C. De Frutos. Sección Neonatología. H. General Yagüe. Burgos.

Introducción. El nevus melanocítico congénito es una lesión cutánea hiperpigmentada debida a la proliferación de las células melánicas. Aparece en aproximadamente un 1% de los recién nacidos vivos. Se clasifica según su tamaño en: pequeño (< 1,5 cm), mediano (> 1,5 cm) y gigante (> 20 cm).

Caso clínico. Recién nacida de 38 semanas de gestación, sin antecedentes de interés, que presenta al nacimiento lesión hiperpigmentada de bordes irregulares de más de 20 cm de diámetro en el área del pañal, espalda y región vulvar, con una lesión ulcerada de 1,5 cm de diámetro en la zona central.

Se cataloga la lesión como nevus melanocítico congénito gigante (NMCG) por su tamaño y sus características melánicas. El resto de exploración física y pruebas complementarias fueron normales. El diagnóstico de confirmación se basó en la anatomía patológica, tras biopsia dirigida. Los estudios de neuroimagen de seguimiento están aún pendientes de catalogar. La evolución clínica ha sido favorable, sin presentar síntomas neurológicos y con cierta regresión del pigmento en las regiones más periféricas.

Discusión. Los NMCG son aquéllos que ocupan mas de 120 cm² de la superficie total del neonato o de más de 20 cm de diámetro. La incidencia de estos nevus es de 1/20.000 RN sanos. Su localización más frecuente es la región posterior del tronco. Las alteraciones cutáneas y extracutáneas asociadas al NMCG son muy diversas, pero interesa descartar dos de ellas por su implicación pronóstica: la malignización hacia un melanoma cutáneo (riesgo estimado de 5-10%) y la asociación de melanososis neurocutánea. El seguimiento de estos pacientes debe realizarse de manera protocolizada, solicitando RM como prueba principal de neuroimagen. Los controles de RM cerebral deben realizarse al mes de vida y posteriormente cada 6 meses, debido a que hasta un 26% de los niños con NMCG presentan alteraciones compatibles con melanososis del SNC.

Conclusión. El NMCG es una entidad poco frecuente, pero de características bien definidas. La estrategia de seguimiento debe ser multidisciplinar (pediatra, dermatólogo, cirujano plástico, neurólogo...). La actitud terapéutica es altamente dependiente de cada caso, pero el seguimiento del NMCG debe protocolizarse de manera concreta.

33. CANDIDIASIS CONGÉNITA ASOCIADA A DISTRÉS RESPIRATORIO NEONATAL. *M.J. Bartolomé Albístegui,*

H. González García, G. Moussallem Dimian, J.L. Hernanz Sanz, A. Villar Villanueva. Unidad de Pediatría. Hospital de Medina del Campo. Medina del Campo, Valladolid.

La candidiasis cutánea congénita es una rara enfermedad adquirida por vía ascendente, que puede afectar a fetos de embarazadas que presentan vulvovaginitis por *Candida*. Las lesiones cutáneas están presentes al nacer o en las primeras horas de vida. En algunos niños se asocian síntomas de distrés respiratorio o signos clínicos de sepsis durante los dos primeros días de vida. Presentamos un caso de candidiasis cutánea congénita en un recién nacido a término que cursó con distrés respiratorio leve y signos biológicos de infección neonatal.

Recién nacido a término procedente de primer embarazo que cursó con candidiasis vaginal crónica desde el tercer mes de embarazo hasta el parto, resistente al tratamiento tópico. Madre polínica, sin otros antecedentes familiares relevantes. Parto por cesárea por desproporción cefalopélvica. Reanimación neonatal superficial (Apgar: 9/10). Somatometría neonatal: peso: 3.900 g, talla: 51 cm, p.cefálico: 35,5 cm. Al nacer se apreció exantema macular eritematoso confluyente generalizado con elementos maculares de igual distribución, con afectación de las mismas características del cordón umbilical. A las pocas horas de vida las máculas evolucionaron a vesículas y se manifestó polipnea y leve tiraje subcostal. La radiología de tórax reveló un pequeño infiltrado en el lóbulo superior izquierdo. En la analítica realizada destacó la positividad de la proteína C reactiva (5,9 mg/dL). Los diagnósticos diferenciales que inicialmente se valoraron fueron la piodermitis estafilocócica, una infección herpética y la candidiasis congénita. Se obtuvieron cultivos periféricos, urocultivo y hemocultivo y se inició tratamiento con ampicilina, gentamicina y aciclovir parenterales. A las 24 horas de vida persistía la polipnea sin tiraje, sin necesidad de oxigenoterapia suplementaria. A las 48 horas desapareció la polipnea, las vesículas se transformaron en pústulas con exudado blanquecino, persistía la positividad de la proteína C reactiva con la misma intensidad y en todos los cultivos periféricos obtenidos (faríngeo, nasal, ótico, conjuntival, pliegue cutáneo y umbilical) se obtuvo cultivo puro de *Candida albicans*. Se inició entonces tratamiento con anfotericina B liposomal suspendiendo el aciclovir. A las 72 horas el recién nacido permanecía eupneico con episodios de bradicardia, sin hepatoesplenomegalia, las pústulas dieron paso a descamación cutánea con exudado blanquecino, se apreciaron lesiones orales de aspecto micótico, en el urocultivo y en el hemocultivo no se observó crecimiento bacteriano ni fúngico y descendió la intensidad de la positividad de la proteína C reactiva. Se añadió tratamiento tópico y oral con nistatina. La evolución posterior fue muy favorable, con regresión total de las manifestaciones cutaneomucosas y desaparición de los signos biológicos de infección neonatal, sin que se registraran efectos secundarios por el tratamiento con anfotericina B liposomal durante 10 días.

En la mayoría de los recién nacidos a término con candidiasis congénita la infección se localiza en la piel y no es necesario el tratamiento parenteral antifúngico. En los casos en que

se asocia clínica respiratoria transitoria y signos de sepsis algunos autores describen evolución favorable con tratamiento oral y tópico. Sin embargo, en los 13 casos previamente publicados de candidiasis congénita con evidencia de infección sistémica en recién nacidos de más de 1.500 g, se produjeron dos muertes atribuidas a neumonía o sepsis por *Candida*. Por ello otros autores recomiendan considerar el tratamiento endovenoso antifúngico en los casos de candidiasis congénita que asocian clínica respiratoria o signos de sepsis.

34. HYDROPS FETAL DE CAUSA INMUNE. *M.J. González Arranz, E. Burón Martínez, S. Castrillo Bustamante, P. Álvarez Mingorance, P. Alonso López, M. Ramos Luque.* Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Se considera hydrops fetal a la presencia de líquido extracelular en exceso en dos o más lugares (pleura, pericardio, cavidad peritoneal), incluyendo edema subcutáneo, engrosamiento placentario y polihidramnios. Desde la introducción de inmunoglobulina anti D (1960) en madres Rh negativas para la prevención de la enfermedad hemolítica isoimmune del recién nacido, su principal etiología no es inmunológica.

Caso clínico. Se trata de una recién nacida por cesárea electiva a las 31 semanas de gestación, tras tratamiento corticoideo materno, ante el diagnóstico de hydrops fetal. En la ecografía obstétrica destacaban una gran ascitis, un pequeño derrame pleural y pericárdico y un aumento de flujo en arteria cerebral media.

Grupo sanguíneo materno B Rh positivo, diagnosticada en ésta su cuarta gestación de sensibilización anti D, con títulos la semana previa al nacimiento de 1/1.024. Las dos primeras hijas de la serie son Rh positivo y la segunda tiene antecedente de anemia que precisó transfusión de hematíes en su segundo mes de vida. La tercera gestación se interrumpió voluntariamente, no recibiendo inmunoglobulina anti D en ninguna gestación.

Al nacimiento presenta aspecto edematoso, esfuerzo respiratorio ineficaz, frecuencia cardíaca de 70-80 lpm, palidez intensa, hipotonía, y una intensa distensión abdominal. En el parto se realiza intubación endotraqueal; cateterización de vena umbilical y transfusión de concentrado de hematíes grupo 0 Rh negativo, y se realiza drenaje de líquido ascítico mediante paracentesis evacuadora con angiocatéter. Tras esto, se traslada a la Unidad de Neonatología en incubadora de transporte con ventilación mecánica convencional.

Al ingreso se inicia ventilación mecánica de alta frecuencia y se administra surfactante, se canaliza arteria umbilical y de nuevo vena umbilical, seguidamente se realiza exanguinotransfusión con concentrado de hematíes grupo 0 Rh negativo. Se instaura fototerapia, perfusión glucoelectrolítica y antibioterapia; y se pauta tratamiento diurético con furo-

semida, perfusión continua de dopamina y se administra vitamina K.

En sangre de cordón se comprueba grupo sanguíneo B Rh negativo con test de Coombs directo muy positivo; anemia intensa que se corrige con las medidas anteriores; e hiperbilirrubinemia de predominio indirecto, que aumenta en los primeros días de vida principalmente a expensas de la bilirrubina directa, y originando un síndrome del niño bronceado. Cifras máximas el 3^{er} día: bilirrubina total: 34,64 mg/dL, con 30 mg/dL de componente directo y 4,64 mg/dL de indirecto, que descienden paulatinamente. En la ecografía abdominal se observa hepatomegalia sin alteraciones morfológicas y sin alteración de las vías biliares. La hipertransaminasemia inicial se corrige en los primeros días.

Presenta trombopenia progresiva, por lo que precisa tres transfusiones de concentrado de plaquetas en los cinco primeros días y el día 17^o precisa administración de concentrado de hematíes por anemia.

La evolución respiratoria y cardiovascular ha sido favorable; ha presentado sepsis por *S. epidermidis* que se trató de acuerdo con el antibiograma; se ha observado dilatación no progresiva de los ventrículos laterales en las ecografías cerebrales y cabe destacar los problemas para la nutrición y para la adecuada ganancia ponderal que ha presentado en las primeras semanas.

Consideramos de interés este caso por la gravedad y la infrecuencia de esta patología en el momento actual. El éxito en la atención de estos niños en el momento del nacimiento requiere la participación de varios profesionales entrenados en el manejo neonatal

35. HIPOGLUCEMIA GRAVE REFRACTARIA NEONATAL.
I. del Blanco, A. Blanco, I. Cubillo, C. Bustamante, C. de Frutos, J. Suárez. Sección Neonatología. Hospital General Yagüe. Burgos.

Introducción. La nesidioblastosis es una causa de hiperinsulinismo persistente con macrosomía e hipoglucemias graves de difícil control durante el período neonatal o durante los primeros meses de vida.

Caso clínico. Recién nacido varón de 39 semanas de edad gestacional con somatometría muy por encima del percentil 99 (peso: 6.130 g, talla: 57 cm, perímetro cefálico: 37 cm), hijo de padres sanos sin antecedentes de interés. La gestación y el parto cursaron con normalidad. A la hora de vida comienza con un cuadro, clínica y analíticamente compatible con hipoglucemia; iniciándose aportes de glucosa iv a 6 mg/kg/min, llegando a precisar hasta 24 mg/kg/min a partir del tercer día de vida. Las técnicas de imagen pancreáticas fueron normales. Ante la sospecha de nesidioblastosis (índice glucosa/insulina << 3, insulina muy alta

en hipoglucemia) a partir del 6^o día de vida se inicia tratamiento con hidrocortisona y diazóxido con ausencia de respuesta sin poder reducir los aportes de glucosa. A los 22 días de vida se añade tratamiento con octeótrido sin respuesta a dosis máximas. Se realiza pancreatomec-tomía parcial sin conseguirse resultados. La anatomopatológica fue sugestiva de nesidioblastosis. Deterioro clínico progresivo falleciendo a los 2 meses y medio de vida por fallo multiorgánico en el contexto de sepsis nosocomial.

Discusión. Ante una hipoglucemia severa con mala respuesta al tratamiento hay que pensar en un hiperinsulinismo permanente por hiperproducción pancreática, ya sea secundaria a hiperplasia, adenoma o nesidioblastosis. Son pacientes que requieren aportes de glucosa por encima de 6-8 mg/kg/min, llegando hasta incluso 20 mg/kg/min. Es una entidad de difícil diagnóstico, tanto por técnicas de imagen, como por catterismo de vasos pancreáticos o arteriografía. El tratamiento inicial es farmacológico con diazóxido, octeótrido, somatostatina u otros fármacos con experiencia más limitada, como el nifedipino. En caso de que no responda al tratamiento médico es preciso la cirugía: extirpación del adenoma, pancreatomec-tomía parcial o total en casos extremos. Pese a todo los resultados de la cirugía son bastante limitados.

Conclusiones. El hiperinsulinismo persistente por nesidioblastosis es una entidad de difícil manejo clínico y terapéutico. Son indicadores de mal pronóstico el debut en el período neonatal, la gravedad clínica, la falta de respuesta al tratamiento médico y la afectación pancreática difusa.

36. HEMOFILIA GRAVE DE PRESENTACIÓN NEONATAL.
I. del Blanco, A. Blanco, C. Bustamante, I. Cubillo, J. Suárez, J.M. Montero. Sección Neonatología. Hospital General Yagüe. Burgos.

Introducción La hemofilia es un trastorno hereditario de la coagulación con ausencia o disminución de factores de la coagulación. La hemofilia tipo A, con déficit de factor VIII, es la más frecuente afectando a 1/10.000 varones. La incidencia de hematoma subgaleal neonatal en la hemofilia es muy baja. El diagnóstico de hemofilia en período neonatal es infrecuente.

Caso clínico. Recién nacido varón. Gestación normal. Parto a término, eutócico. Antecedentes familiares sin interés. Se detecta a las 12 horas de vida cefalohematoma, presentando a las 24 horas palidez con afectación del estado general, aumento del perímetro cefálico en 3 cm, hemoglobina 5,8 mg/dL, TTPA 106 segundos, TP 47% y tasa de factor VIII 1%, por lo que se decide iniciar tratamiento con factor VIII y transfusión de concentrado de hematíes, con mejoría clínica y normalización de la coagulación. A las 48 horas de vida presenta episodios de bradicardia extrema y apnea que precisa reanimación con intubación endotraqueal y adrenalina, con posterior recuperación

completa. El resto de estudios analíticos y de imagen no presentan alteraciones.

Discusión. La hemofilia es un diagnóstico neonatal poco frecuente. La hemofilia tipo A representa el 87% de las diagnosticadas. Herencia ligada al cromosoma X con 30-50% de mutaciones *de novo*. Es catalogada de leve, moderada o grave según los niveles de factor VIII (< 1%, 2-5%, 6-30%). Los hematomas subgaleales localizados en el espacio subaponeurótico permiten gran acúmulo de sangre, lo cual condicionará la clínica de estos pacientes. En los pacientes hemofílicos no parece existir aumento de la incidencia de cefalohematomas aunque sí en partos por ventosa.

Conclusión. El diagnóstico de la hemofilia debe ser realizado de forma precoz y ser sospechado ante un hematoma subgaleal de origen atraumático, pudiéndose iniciar el tratamiento etiológico.

37. INFARTO CEREBRAL NEONATAL. *A. Blanco, I. del Blanco, C. Bustamante, I. Cubillo, C. de Frutos, E. Sastre. Sección Neonatología. Hospital General Yagüe. Burgos.*

Introducción. El infarto cerebral isquémico constituye la segunda causa en orden de frecuencia de convulsiones neonatales, y representa una fuente importante de *handicaps* en la infancia. La asociación de estados protrombóticos es frecuente, estando presente hasta en el 68% de los casos.

Caso clínico. RN a término de PAEG ingresado por acidosis perinatal. Hijo de padres sanos, no consanguíneos. Gestación controlada de curso normal. Cesárea urgente a las 41 semanas por riesgo de pérdida de bienestar fetal con Apgar 2/8/9 y pH de cordón 7,09/7,09, precisando reanimación tipo III. Exploración física al ingreso dentro de la normalidad, con corrección espontánea de la acidosis. A las 8 horas de vida se realiza EEG objetivando crisis eléctrica focal temporal derecha, sin correlación clínica, iniciando tratamiento con fenobarbital (PB). A las 18 horas de vida presenta crisis tonicoclónica focal de extremidad superior izquierda, que se repite a las 21 y a las 24 horas, cediendo tras nueva dosis de choque de PB. Permanece asintomático a partir de entonces, en tratamiento con PB. En los EEG persistió focalidad eléctrica temporal derecha, aunque sin eventos críticos. Las ecografías cerebrales fueron normales, si bien en la RM a los 11 días de vida se objetivó un infarto isquémico subagudo perisilviano derecho. Los estudios de trombofilia en el RN han sido negativos y la ecocardiografía no demostró alteraciones. A la edad actual de 3 meses permanece asintomático, si bien no es posible descartar aún la posibilidad de déficits neurológicos.

Discusión. La incidencia de infarto cerebral isquémico en el RN es de 1/4.000 RN vivos, manifestándose característicamente por crisis convulsivas focales en las primeras 24 horas

de vida. La mayoría corresponden a tromboembolismos en el territorio de la arteria cerebral media. El diagnóstico se basa en los hallazgos por imagen, siendo la RM la técnica con mayor sensibilidad. Es obligado descartar trastornos trombofílicos congénitos y cardiopatías. Hasta 2/3 de los pacientes presentarán secuelas.

Conclusión. La aparición de convulsiones focales en un recién nacido a término debe sugerir, como primera posibilidad diagnóstica, un infarto cerebral isquémico. La ecografía cerebral normal no excluye su diagnóstico, por lo que se debe valorar la realización de otras técnicas con mayor rendimiento.

**SÁBADO 6 DE NOVIEMBRE
PARANINFO (3ª Planta)**

Presidente: *S. Málaga*
Secretario: *J.C. Silva*

38. ANÁLISIS DE LA FIABILIDAD DE DOS DOSÍMETROS PORTÁTILES DE GLUCEMIA. *S. de la Torre Santos, J.E. Fernández Alonso, R. Cancho Candela, P. Rostami, J. Peralta Mateos, C. Rey García, I. Rojo. Servicio de Pediatría. Hospital Río Carrión de Palencia.*

Introducción. La determinación de la glucemia es un parámetro de uso habitual en la práctica clínica. Se ha cuestionado la fiabilidad de los resultados obtenidos por dosímetros portátiles en comparación con los valores determinados en el laboratorio, sobre todo en situaciones de hipoglucemia.

Objetivo. Comparación de dos dosímetros portátiles en la medición de niveles de glucemia en recién nacidos y lactantes.

Sujetos, material y métodos. Se trata de un estudio descriptivo transversal. La fiabilidad se valoró mediante el Coeficiente de Correlación Intraclass y el análisis de Bland-Altman. Se analizaron 102 determinaciones en 98 niños. Se realizaron determinaciones en sangre capilar de talón y en vena periférica. Se usaron dos reflectómetros modelo Glucocard Memory® y un analizador central modelo Dimension-RxL.

Resultados. La distribución por sexo fue de 62 varones y 36 mujeres. La mediana de la edad es de 5 días, con una amplitud intercuartil de 59 días. La mediana del peso es 3.700 g, con una amplitud intercuartil de 1.782 g.

En las comparaciones realizadas entre los valores de laboratorio y los dosímetros se encontraron valores entre 0,79-0,84 y en la comparación entre los dosímetros los valores son entre 0,79-0,98.

En el análisis de Bland-Altman los intervalos de concordancia fueron más amplios cuando se comparó el analiza-

dor central frente a los dosímetros (39-44 mg/dL), y en la comparación entre los dosímetros entre sí el intervalo de concordancia fue de 12-41 mg/dL.

Conclusiones. Las medidas de laboratorio infraestiman los valores de glucemia probablemente por el retraso en el análisis de la muestra.

39. HIPOGLUCEMIA NEONATAL EN EL SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN. *S. de la Torre Santos, J.E. Fernández Alonso, L. Martín Merino, J.A. Alvaro Espinosa, C. Uruña Leal, M.J. Sánchez Marcos. Servicio de Pediatría. Hospital Río Carrión. Palencia.*

La incidencia del síndrome de Beckwith-Wiedemann es de 1:15.000 nacimientos, y los casos pueden ser esporádicos (85%) o por herencia autosómica dominante (15%). Se piensa que el fenotipo es causado por un desbalance de genes críticos localizados en el cromosoma 11p15, que resulta de mutaciones, disomía unipaternal, o duplicaciones y traslocaciones.

Este síndrome está caracterizado por macrosomía fetal, con hallazgos clínicos que incluyen: macroglosia (90%), crecimiento por encima del percentil 90 (88%), defectos de la pared abdominal, como onfalocele (80%), pliegues auriculares (76%), anomalías renales (59%) y hemihipertrofia (24%). De los niños con este síndrome, el 50% presenta hipoglucemia transitoria o prolongada debida a hiperinsulinismo. Existe un riesgo incrementado de tumores (4%), principalmente de tumor de Wilms, neuroblastoma, hepatoblastoma y gonadoblastoma, por lo que deben ser monitorizados con intervalos de 6 meses hasta los 6 años de edad con ecografías abdominales y niveles de alfa-feto-proteína en suero.

Presentamos dos casos de síndrome de Beckwith-Wiedemann que, además de los hallazgos morfológicos típicos de este cuadro, cursaron con hipoglucemia neonatal persistente a pesar de la administración de elevados aportes de glucosa y corticoides, y que hicieron necesaria la administración de diazóxido para la corrección de la glucemia durante 3 y 7 meses respectivamente condicionando el manejo clínico de los pacientes.

En ambos casos se detectó reflujo vesicoureteral bilateral grado 3 y 5 respectivamente.

40. DISLIPEMIA EN LACTANTE. *J. Peralta Mateos, P. Ros-tami, J.E. Fernández Alonso, S. de la Torre Santos, R. Cancho Candela, C. Uruña Leal. Servicio de Pediatría. Hospital Río Carrión. Palencia.*

Introducción. La alteración en la composición normal de los lípidos plasmáticos constituye la característica definitoria de un grupo de enfermedades conocidas como *dislipemias* o *dis-*

lipoproteinemias. Éstas pueden resultar de una alteración genética (primarias) o adquirida (secundarias).

Caso clínico. Lactante de 6 y 1/2 meses de edad que ingresa por hiporexia, vómitos y estancamiento ponderal. No antecedentes patológicos de relevancia. *Antecedentes personales:* Embarazo controlado, parto mediante cesárea programada, peso al nacimiento: 3.050 kg. *Exploración física:* desarrollo ponderoestatural en límites normales, discreta hepato-esplenomegalia confirmada ecográficamente. *Evolución:* tras ser diagnosticada de infección del tracto urinario, en analítica de control se encuentran los siguientes valores: triglicéridos, 2.500 mg/dL; Colesterol total, 210 mg/dL; comprobados en control posterior realizado tras el ayuno pertinente.

Conclusiones. Presentamos un caso, pendiente de catalogación etiológica definitiva, de particular interés por su hallazgo en un lactante con las peculiaridades dietéticas que ello supone.

41. HIPERTIROTROPINEMIA ASOCIADA A HIPERTROFIA DE VENTRÍCULO DERECHO. *S.I. Marín Uruña, A. I. Beltrán Pérez, F. Centeno Malfaz, R. Del Río Florentino, M.F. Omaña Alonso, C. González Armengod. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Del Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. Presentamos el caso de una recién nacida (RN) mujer que ingresa en nuestra Unidad de Neonatología por presentar un cuadro compatible con maladaptación a la vida extrauterina en el período neonatal inmediato.

Antecedentes. Maternos sin interés, primigesta primípara. Embarazo controlado de curso normal. Serología de infecciones congénitas negativas. Realizadas tres ecografías: acordes y normales.

Se realiza cesárea urgente a las 38+1 semanas de gestación por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Toma de *Streptococoagalactiae* negativa. Bolsa rota intraparto, líquido amniótico claro. Presenta una circular prieta. Aceptable estado al nacer, con acrocianosis. Precisa reanimación con oxígeno indirecto. Test de Apgar 6/7/8 a los 1/5 y 10 minutos de vida respectivamente.

Presentación clínica. A su ingreso en la Unidad de Neonatología presenta un cuadro de distrés respiratorio leve, pautándose oxígeno suplementario con FiO₂ inicial y máxima de 0,24. Mantiene saturaciones de oxígeno > 95%. Se retira el oxígeno suplementario a las 5 horas de vida, asintomática desde las 3 horas de vida.

A las 20 horas de vida vuelve a estar levemente hipoxémica reiniciándose oxigenoterapia indirecta. Se mantiene de forma intermitente durante los primeros 7 días de vida. Presenta episodios de cianosis perioral que coinciden con la alimentación hasta el 10º día de vida.

Inicia diuresis a las 2 horas de vida, siempre dentro de rangos normales. A la exploración se objetiva edema marcado de extremidades inferiores, que deja fovea, y que no cede a pesar de mantener buenas diuresis. Mejoría progresiva con desaparición de los edemas el 7^o-8^o día de vida.

Pruebas complementarias. Estudio de función renal en sangre y orina normales. Proteínas plasmáticas dentro de la normalidad. Ecocardiografía en el 3^{er} día de vida: hipertrofia severa del ventrículo derecho, sin obstrucción a la entrada ni salida de dicho ventrículo. No otras alteraciones. Control al 8^o día de vida: hallazgos similares.

Estudio de hormonas tiroideas al 4^o día de vida: elevación de TSH con T3 y T4 libres dentro de rangos normales. Control similar a la semana de vida.

Conclusiones. Ante un cuadro clínico compatible con disfunción tiroidea, resulta imprescindible una valoración cardiológica para descartar cardiopatías congénitas, entre ellas la miocardiopatía hipertrófica.

42. ESTUDIO DE LA VARIACIÓN DE LOS PARÁMETROS ANTROPOMÉTRICOS DE OBESIDAD EN LA POBLACIÓN ESCOLAR DE CASTILLA Y LEÓN. I. Díez López, M.P. Redondo, M. Alonso Franch, D. Redondo, A. Arranz, M.J. Martínez Sopena. *Endocrinología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Valladolid. Área de Nutrición y Bromatología, Departamento de Pediatría de la Facultad de Medicina de Valladolid.*

Resumen. En los últimos años asistimos a un alarmante incremento, tanto de la prevalencia, como del grado de obesidad en la población infantojuvenil en nuestro medio, de tal manera que actualmente se considera una auténtica epidemia y un problema de salud pública de primera magnitud que es necesario controlar desde su inicio, siendo el papel del pediatra fundamental en la detección y tratamiento de la misma.

Objetivo. Estudiar el cambio producido en las últimas décadas en los parámetros antropométricos, así como en los índices ponderoestaturales comúnmente utilizados en la catalogación de la obesidad en la población escolar de nuestra comunidad.

Material y métodos. Se tomaron medidas somatométricas completas que incluían peso (kg), talla (m), perímetros (cm) y pliegues cutáneos (mm), en dos muestras representativas de escolares de nuestra comunidad, separadas por una década. La primera muestra (Arranz años 87-88) estaba constituida por un total de 3.100 niños (1.542 niños y 1.558 niñas) con edades comprendidas entre los 6 y los 14 años, la segunda muestra (años 97-98) reunía un total de 4.904 niños (2.436 niños y 2.468 niñas) de edades comprendidas entre los 3 y los 18 años; del total muestral, en este caso hemos seleccionado el intervalo de edad entre los 6 y los 14 años para realizar las comparaciones. Las medidas

antropométricas fueron recogidas por el mismo explorador, para minimizar el sesgo interobservador, siguiendo protocolo previamente estandarizado y utilizando material validado. Se calculó el índice de masa corporal (IMC) para realizar las catalogaciones nutricionales. Para comparar las variables se calculó la Z score utilizando como valor 0 (patrón de referencia) la media y la desviación estándar (DS) para cada grupo de edad y sexo, y para cada variable en la muestra de los años 87-88. Se realizó un análisis descriptivo de las mismas a través del programa estadístico SPSS, por grupos de edad y sexo estimando además la distribución en percentiles. Comparamos los resultados obtenidos mediante la *t de Student* (nivel de significación $p < 0,05$).

Resultados. Se evidencio un incremento secular, tanto de la talla como del peso en nuestra población entre los dos grupos estudiados, tal y como se refleja en la siguiente Tabla I:

Tabla I.

Z score (incremento)	Peso	Talla	IMC
Castilla y León			
Promedio niños	0,09	0,13	0,05
Promedio niñas	0,23	0,40	0,13

El IMC también se incrementa en ambos sexos y para cada uno de los grupos de edad, siendo más evidente en las niñas.

Estos incrementos son estadísticamente significativos ($p < 0,05$)

Paralelamente se observa una disminución del perímetro braquial junto a un incremento de los pliegues tricipital y subescapular, lo que evidencia- al menos a regionalmente- un aumento de la grasa corporal y/o un cambio en la distribución de los compartimentos corporales (masa grasa y masa magra).

Conclusiones. Nuestra población escolar ha sufrido un incremento, tanto de talla, como de peso, lo que se traduce en un incremento en los índices ponderoestaturales (IMC) siendo este más acusado en ambos sexos y en cada uno de los grupos de edad.

43. PROBLEMAS EN LA CATALOGACIÓN DE LA OBESIDAD: POBLACIÓN ESCOLAR DE CASTILLA Y LEÓN VS TABLAS ORBEGOZO AIZAGUIRRE 1985/2004. I. Díez López, M. P. Redondo, M. Alonso Franch, D. Redondo, F. Conde, M. J. Martínez Sopena. *Endocrinología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Área de Nutrición y Bromatología. Departamento de Pediatría de la F. de Medicina de Valladolid.*

Resumen. La elaboración de tablas antropométricas de población infantil en las distintas regiones y CC.AA., permite realizar estudios comparativos respecto a estándares habitual-

Tabla II.

Z score (incremento)	Peso		Talla		IMC	
	Ref M. Hernández 1985	Ref. Orbegozo 2004	Ref M. Hernández 1985	Ref. Orbegozo 2004	Ref M. Hernández 1985	Ref. Orbegozo 2004
Promedio niños	0,13	- 0,20	0,12	0,02	0,03	- 0,27
Promedio niñas	0,15	- 0,14	0,07	0,00	0,01	-0,11

mente utilizados en la práctica clínica. Sin embargo, los valores de referencia utilizados para realizar estas catalogaciones también sufren modificaciones, ya que son obtenidos sobre estudios de base poblacional, donde los "valores normales" tienden a ser cada vez mayores.

Objetivo. Comparar las medidas antropométricas de la población escolar de nuestra región con las tablas de referencia del Estudio de Orbegozo Aizaguirre en población infantil de Bilbao del año 2004 frente a los valores de referencia habitualmente utilizados de la misma fundación del año 1985.

Material y métodos. Se dispone de una muestra representativa de la población infanto juvenil de nuestra comunidad constituida por 4.904 niños (2.436 niños y 2.468 niñas) de edades comprendidas entre los 3 y los 18 años, la cual fue diseñada para el estudio de las variables antropométricas realizado por el Departamento de Pediatría de la Facultad de Medicina de Valladolid, en los años 1997-1998. Para nuestro trabajo se seleccionó la población infantil comprendida entre los 6 y 14 años. Se realizaron medidas antropométricas completas con material validado siguiendo protocolo estandarizado. Para cada una de las variables generadas se realizó el cálculo de la Z score tomando como referencia los valores normales de las tablas de M. Hernández (1985) y en un segundo momento los valores de referencia de los datos publicados por la Fundación Orbegozo Aizaguirre (2004) sobre la base del estudio transversal realizado en la población de Bilbao (2001).

Se realizó un análisis descriptivo de las variables mediante el del programa estadístico SPSS, y se estimaron las diferencias a partir del cálculo de la t de Student, estableciendo como significativa una $p < 0,05$.

Resultados. Si comparamos globalmente los datos de nuestra Región con la referencia del grupo de Orbegozo (año 1985), se evidencia que nuestros niños y niñas presentaban, como promedio, un peso e IMC por encima de la media, si además consideramos el punto de corte habitualmente utilizado para catalogar el sobrepeso (P75) y la obesidad (P90), un alto porcentaje de nuestros niños serían catalogados como obesos.

Al comparar estos mismos datos con los nuevos valores de referencia del grupo Orbegozo (año 2004), los promedios para las mismas variables están por debajo de la media, siendo la diferencia significativa ($p < 0,05$). (Tabla II).

Conclusiones. El incremento de peso de e IMC experimentado en la población infantil lleva a que también se incrementen los valores considerados normales (estándares de referencia). Esto supone que individuos catalogados con sobrepeso previamente, en la actualidad serían considerados en situación de normopeso. No podemos, sino invitar a una reflexión sobre la adaptación de los nuevos estándares de normalidad, no sólo sobre los puntos de corte, para realizar las catalogaciones, si queremos plantearnos la prevención y el manejo terapéutico de la obesidad, problema que actualmente se considera como una de las mayores epidemias del siglo XXI.

44. TRATAMIENTO DE LA DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN LA INFANCIA CON BOMBA DE INSULINA (CSII). *C. Bustamante, I. del Blanco, I. Cubillo, A. Blanco, J. Rodrigo, J.M. Merino. Servicio de Pediatría. H. General Yague. Burgos.*

El tratamiento intensivo de la diabetes mellitus tipo 1 (DM1) con múltiples inyecciones de insulina y frecuentes controles diarios de glucemia capilar en régimen de autocontrol es hoy incuestionable desde la realización del estudio DCCT (1993), llevado a cabo en EE.UU. La posibilidad de la perfusión continua de insulina vía subcutánea (CSII) con un dispositivo cómodo y tolerable, se muestra como una alternativa eficaz a las múltiples inyecciones diarias de insulina que se necesitan para un correcto control metabólico de la DM1 en un intento de retrasar y/o evitar las temibles complicaciones crónicas de esta enfermedad.

Revisamos la evolución durante el período de tratamiento con CSII (10 meses-22 meses) de tres niños con diabetes mellitus tipo 1 en edad prepuberal, valorando los datos epidemiológicos y la evolución de los parámetros clínico-metabólicos antes y después (perfil glucémico, hemoglobina glicosilada, hipoglucemias, cetoacidosis, calidad de vida, curva pondero-estatural).

Conclusiones. Pese al escaso número de niños y el corto período del tratamiento, la CSII es una pauta bien tolerada y asumida por los niños y sus padres, que mejora o mantiene un buen control metabólico, que en niños y familias con buena educación diabetológica no presenta complicaciones importantes y que mejora la calidad de vida de las familias.