

## Comunicaciones

---

1. **INFLUENCIA DEL GENOTIPO A1TT EN LA VARIABILIDAD CLÍNICA DE LA FQ.** *Díez López I, Vázquez Cordero C, Alonso Ramos MJ, Fernández Carvajal I, Blanco Quirós A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Servicio de Pediatría. Hospital de Cruces. Vizcaya. I.B.G.M. Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Valladolid*

La severidad de la fibrosis quística (FQ), la genopatía recisiva más frecuente en nuestro medio, es más característica en pacientes con expresión fenotípica de insuficiencia pancreática. Ésta se relaciona con mutaciones de gen CFTR más severas. La enfermedad pulmonar es determinante de la morbilidad/mortalidad en FQ, existiendo gran variabilidad aun en pacientes con el mismo genotipo CFTR. Otros genes pudieran influir en esta variabilidad clínica, entre los postulados el A1TT.

**Material y métodos.** 61 pacientes caucásicos afectados de FQ, estudiando genotipo CFTR, genotipo A1TT, datos espirométricos FEV<sub>1</sub> y CVF, y radiológicos: puntuación Crispin-Norman (7,10 y 15 años). Se eliminaron 10 pacientes con suficiencia pancreática, dividiendo el resto en dos grupos: genotipo para A1TT tipo MM y genotipo con uno o dos alelos S. Estudios estadísticos Mann-Whitney para tests no paramétricos y test exacto de Fisher.

**Resultados.** Edad media de 20,2 años. Rango 8-30 años. Genotipo A1TT tipo MM (31); MS (18); SS (2), ZZ (0). En el grupo MM 15/31 fueron F508del homocigotos, 14/31 F508del heterocigotos y 2/31 no presentaban F508del. En el grupo MS/SS 15/20 fueron F508del homocigotos y 5 F508del heterocigotos. En los 10 con suficiencia pancreática, 5 eran hete-

cigotos a F508del y 5 no presentaban esta mutación. FEV<sub>1</sub> fue significativamente más elevada en el grupo MS/SS que en el MM para todas las edades estudiadas (7 a. p = 0,007), (10 a. p = 0,106) y (15 a. p = 0,008). Aunque no hubo diferencias significativas en ambos grupos en la valoración de la CVF (p entre 0,069 y 0,102) y el score C-N (p entre 0,088 y 0,203), la tendencia evolutiva de estos parámetros era más favorable en el grupo MS/SS.

**Discusión.** Los pacientes con uno o dos alelos S en el A1TT presentan una evolución de la patología pulmonar en la FQ más benigna. La gran frecuencia de individuos con alelos S del estudio se relaciona con la mayor prevalencia de este alelo (15-19%) en el norte peninsular (Blanco 2001). La asociación entre los alelos S y Z y un mejor pronóstico de la enfermedad pulmonar en la FQ con anterioridad (Mahadeva, Henry y Despina), siendo nuestro estudio el primero realizado en nuestro medio, centrado en un rango de edad pediátrica y homogéneo (FQ con insuficiencia pancreática).

**Conclusiones.** La presencia del alelo S para A1TT confiere en pacientes afectados de FQ un mejor pronóstico evolutivo de su enfermedad pulmonar.

2. **EL PAPEL DE LA CIRUGÍA EN EL TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA REFRACTARIA.** *Bengoa Caamaño M, Hernández Zurbano C, González de la Gándara S, Hernández Bejarano MJ, Santos Borbujo J, Monzón Corral L. Hospital Universitario de Salamanca*

**Objetivos.** Describir las características clínicas y tratamientos alternativos en los pacientes con epilepsia refractaria al tratamiento medicamentoso.

**Material y métodos.** Revisión de un caso clínico atendido en la consulta de Neurología Infantil del Servicio de Pediatría del Hospital Clínico de Salamanca.

**Resultados.** Presentamos el caso clínico de una niña de 15 años, seguida en la consulta de Neurología Infantil desde los 10 años de edad, afecta de crisis parciales somatosensitivas con generalización secundaria. Ha sido tratada en monoterapia con: carbamazepina, lamotrigina y topiramato sin respuesta clínica; por ello se pasó a tratamiento en politerapia con: lamotrigina + topiramato, Ác. valproico + lamotrigina, Ác. valproico + lamotrigina + gabapentina, Ác. valproico + gabapentina + clobazam y Ác. valproico + clobazam. Con el tratamiento con politerapia se consiguió el control de las crisis durante dos años para luego reaparecer por lo que se planteó la posibilidad de que se tratara de una epilepsia refractaria al tratamiento medicamentoso y se plantearon distintas alternativas terapéuticas, como la cirugía. Para ello se están realizando distintos estudios incluidos en los protocolos de las unidades de cirugía de la epilepsia.

**Conclusiones.** La epilepsia refractaria al tratamiento medicamentoso se define por el control insatisfactorio de las crisis epilépticas a pesar de realizar los ensayos terapéuticos adecuados con distintos fármacos antiepilépticos o por la presencia de efectos secundarios incapacitantes derivados del uso de esos fármacos. A este grupo de pacientes hay que proporcionarles alguna alternativa terapéutica que pueda mejorar su calidad de vida; la cirugía en algunos casos puede ser esa alternativa, no sólo para el control de las crisis sino también para promover un desarrollo del paciente lo más normal posible.

### 3. LACTANCIA MATERNA RECIBIDA Y ESTADO NUTRICIONAL EN LA ADOLESCENCIA.

*Álvarez C\*\*, Buesa Casasús L\*\*, Redondo Figueroa CG\*, García Calatayud S\*\*, De Rufino Rivas P\*\*\*. \*Centro de Salud Vargas (Santander); \*\*Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Santander); \*\*\*Facultad de Medicina (Santander)*

**Objetivo.** Estudiar la asociación entre duración de la lactancia materna (LM) y el estado nutricional en la adolescencia.

**Población.** Adolescentes nacidos entre 1989 y 1993 adscritos a un cupo de Atención Primaria de un centro de salud

de Santander. Criterios de inclusión: registro en la historia clínica de la duración de la lactancia materna y registro de peso y talla en el periodo de edad entre 10 y 13 años. Criterios de exclusión: emigrantes procedentes de Latinoamérica debido a que tienen unas pautas de LM de mayor duración.

**Metodología.** *Diseño:* estudio de cohortes retrospectivas. Se consideraron cuatro cohortes según la duración de la LM: LM-nula (0 días), LM-corta (1-89 días), LM-media (90-149 días) y LM-larga (>149 días). *Variable dependiente:* estado nutricional calculado como  $IN = (\text{Peso} / \text{PesoP50}) / (\text{Talla} / \text{TallaP50})$  y categorizado como delgado [ $IN < 90$ ], normal [90-110), sobrepeso [110-120) y obesidad [ $> 120$ ]. *Variable independiente:* días de LM. *Covariables:* sexo IMC al nacer, IMC del padre, IMC de la madre, estado socioeconómico medido mediante el nivel educativo de los padres.

**Resultados.** De los 165 adolescentes estudiados, LM-nula 29 (17,6% IC-95: 12,1% a 24,3%). LM-corta 68 (41,2% IC-95: 33,6% a 49,1%). LM-media 37 (22,4% IC-95: 16,3% a 29,6%). LM-larga 31 (18,8% IC-95: 13,1% a 25,6%). Los porcentajes de las diferentes categorías del IN en las cuatro cohortes se presentan en la Tabla I.

TABLA I. PORCENTAJES DE LAS DIFERENTES CATEGORÍAS DEL IN

Índice N	LM-nula	LM-corta	LM-media	LM-larga	
Delgado	4 (13,8%)	4 (5,9%)	3 (8,1%)	1 (3,2%)	12
Normal	11 (37,9%)	25 (36,8%)	13 (35,1%)	6 (19,4%)	55
Sobrepeso	8 (27,6%)	13 (19,1%)	9 (24,3%)	9 (29,0%)	39
Obesidad	6 (20,7%)	26 (38,2%)	12 (32,4%)	15 (48,4%)	59
Total	29	68	37	31	165

### Conclusiones

1. La duración de la LM no se asoció con el estado nutricional en la adolescencia.
2. El 35,8% (IC-95: 28,5% a 43,6%) de los adolescentes tienen un  $IN > 120$ .
3. El 41,2% recibió más de 3 meses de lactancia materna.
4. La lactancia materna prolongada es escasa.
5. No parece haber relación entre LM e IN, teniendo en cuenta las condiciones de nuestro estudio.

**4. TORSIÓN AISLADA DE LA TROMPA DE FALOPIO EN UNA NIÑA PREPÚBER.** *Ledesma Benítez I, Herro Mendoza MB, Álvarez Ramos R, Fernández Castaño MT, Orille Nuñez V\*, Castañón López L. Servicio de Pediatría. Hospital de León. \*Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital de León*

**Introducción.** La torsión aislada de la trompa de Falopio es una causa poco frecuente, pero significativa, de dolor abdominal agudo en la edad pediátrica, siendo escasos los casos comunicados. La torsión puede provocar necrosis de la trompa de Falopio, dando lugar a importantes consecuencias reproductivas. Los hallazgos clínicos son inespecíficos, retrasando el diagnóstico y el manejo quirúrgico de esta patología. Presentamos un caso de torsión aislada de la trompa de Falopio izquierda en una niña prepúber.

**Caso clínico.** Niña prepúber de 13 años, que acude al servicio de Urgencias por dolor abdominal de tipo cólico en FII de 48 horas de evolución irradiado a ingle y rodilla, y que se acompaña de vómitos en las últimas 24 horas. Como antecedentes personales destaca un episodio de adenitis mesentérica un año antes.

En la exploración física presentaba dolor a la palpación en FII sin signos de irritación peritoneal acompañado de dolor a la movilización de la cadera izquierda, sin limitación ni signos inflamatorios.

En los exámenes complementarios destaca el hemograma, bioquímica con amilasa y transaminasas, y sedimento de orina normales. Radiografía de abdomen y cadera izquierda normales. Ecografía abdominal: área quística anecoica adyacente a anejo derecho de morfología tubular. Útero y ovarios normales. No líquido libre.

Ingresa en observación y, ante la persistencia del cuadro clínico se decide realización de laparoscopia exploradora que demuestra la presencia de la trompa izquierda con dos vueltas de torsión, edematosa, necrótica y de un tamaño superior a 7 cm. Útero y resto de anejos, normales. Se practicó salpingectomía izquierda. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de torsión de trompa izquierda con infarto hemorrágico. Es dada de alta, tras evolución favorable, cinco días después del ingreso.

**Comentarios.** Aunque poco frecuente, la torsión aislada de la trompa de Falopio debe ser tenida en cuenta en el

diagnóstico diferencial de los cuadros de dolor abdominal agudo en mujeres. La cirugía precoz evita la aparición de daños irreversibles que lleven a dramáticas consecuencias reproductivas.

**5. MENINGITIS BACTERIANA COMPLICADA: SEGUIMIENTO DURANTE UN AÑO.** *García García M<sup>a</sup> D, Hernández Zurbano C, González García R, Blázquez J, Santos Borbujo J, Santacruz S. Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Salamanca. Servicio de ORL del Hospital Universitario de Salamanca*

La meningitis bacteriana puede ser producida por diferentes patógenos, dependiendo de la edad del huésped y su estado inmunitario. El 80% de estos procesos infecciosos ocurren en la infancia, sobre todo en menores de 5 años.

**Caso clínico.** Lactante de 2 meses, vacunado con 1<sup>a</sup> dosis de VHB, acude a urgencias con fiebre e irritabilidad de 6 días de evolución, sin signos meníngeos y lesión eritematosa y tumefacta en tobillo derecho. Analítica: leucocitosis con 53% de segmentados, PCR: 18,9 mg/dl. Sistemático y sedimento de orina normal. Urino-copro-hemocultivos negativos. Punción lumbar hemorrágica. Se inicia antibioterapia con cefotaxima y vancomicina. Al 4<sup>o</sup> día de tratamiento presenta opistótonos y fontanela a tensión. Se realiza ecografía cerebral, observándose dilatación tetraventricular simétrica. A través de una punción ventricular se extrae LCR con hiper celularidad (90% Ne.), hiperproteorraquia, e hipogluorraquia. Con el diagnóstico de ventriculitis e hidrocefalia 2<sup>a</sup> a meningitis bacteriana, se añade ampicilina y corticoides al tratamiento, iniciándose punciones ventriculares evacuadoras. Durante el ingreso, presentó crisis convulsivas parciales, espasticidad con intenso opistótonos, deposiciones melénicas e hipernatremia con crisis hipertensivas. Tras finalizar el tratamiento antibiótico y normalizarse el LCR, persistió la hidrocefalia, precisando la colocación de una válvula ventrículo-peritoneal.

**Seguimiento al alta.** A los 15 días, sin haber presentado nuevas crisis convulsivas y siendo el EEG normal, se suspende el tratamiento anticonvulsivante. El control ecográfico cerebral mostró disminución progresiva de la dilatación ventricular. En ningún momento aparecieron signos de HIC. Se objetivó un retraso psicomotor, sobre todo del lenguaje,

secundario a hipoacusia neurosensorial profunda bilateral, que precisó implantes cocleares y estimulación verbal, y del área motora, recibiendo rehabilitación física.

**Conclusiones.** Los síntomas clásicos de meningitis pueden estar ausentes en lactantes. Sus complicaciones pueden aparecer a corto o largo plazo, por lo que se hace necesario el seguimiento neurológico de estos pacientes.

## 6. REFLUJO GASTROESOFÁGICO COMPLICADO.

*García García MD, de Manueles Jiménez J, Grande Benito A, Hernández Fabián A, Fernández Pulido E, Torres Peral R. Servicio de Pediatría. Unidad de Digestivo Infantil. Hospital Universitario Salamanca*

El retorno involuntario de contenido gástrico hacia el esófago puede provocar diferentes manifestaciones digestivas, respiratorias y sistémicas. Un alto porcentaje de niños que sufren enfermedades laringotraqueales crónicas presentan RGE y en ellos se debe investigar la existencia de enfermedad por RGE (ERGE).

**Caso clínico.** Paciente de 7 años, vomitador habitual, con broncospasmos repetidos y mala respuesta al tratamiento broncodilatador. Se realiza pHmetría, siendo ésta patológica, y se inicia tratamiento con procinéticos.

En espera de realizar la pHmetría de control, presenta espasmos de cabeza y cuello con la deglución (posible síndrome de Sandífer). Se practica endoscopia digestiva alta, observándose úlceras en tercio medio e inferior de esófago e importante hiperemia (esofagitis grado III). Añadimos al tratamiento inicial omeprazol. Evolución clínica favorable hasta nuevo episodio de vómitos hemáticos, dolor retrosternal e imposibilidad para ingesta de sólidos y líquidos a los tres meses de tratamiento con omeprazol. Se ingresa precisando nutrición enteral y omeprazol a altas dosis (3 mg/kg). Se realiza un tránsito gastrointestinal que muestra estenosis en tercio inferior de esófago. Valorando la evolución clínica y los hallazgos radiológicos se practican dilataciones neumáticas. Posteriormente es sometido a cirugía antirreflujo. Durante el ingreso se diagnostica un trastorno de ansiedad tipo fóbico ante la ingesta, tratado con sertralina. A los 2 meses de la intervención quirúrgica reaparece la clínica digestiva, por lo que se realiza esofagograma, observándose persistencia de la estenosis esofágica, que requie-

re nuevamente dilatación endoscópica, observándose durante la exploración lesiones ulcerosas de esofagitis. Se mantiene tratamiento médico y se valora la evolución.

**Conclusiones.** El RGE puede evolucionar de forma tórpidamente, provocando esofagitis a pesar del tratamiento médico, llegando a precisar cirugía. Es uno de los desencadenantes o favorecedores de las exacerbaciones bronquiales inexplicadas con mala respuesta al tratamiento convencional, y cuya sintomatología es, principalmente, nocturna.

## 7. ACCIDENTES INFANTILES DURANTE LAS PRÁCTICAS DEPORTIVAS.

*Grande Báez S\*, González Calderón O, Fernández Pastor F, De Arriba Méndez S, San Feliciano Martín L, Grande Benito A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario. \*Servicio de Urgencias. Hospital Universitario*

Los accidentes infantiles durante la realización de prácticas deportivas constituyen una importante causa de morbilidad en la infancia.

**Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo (1 de enero 2002 a 31 de diciembre de 2002) de los niños menores de 14 años atendidos por accidentes por prácticas deportivas (excepto accidentes por bicicletas).

**Resultados.** Durante el periodo estudiado, fueron atendidos en los Servicios de Urgencia del Hospital Universitario de Salamanca un total de 22.140 niños, de los cuales 5.327 correspondieron a consultas por accidentes casuales.

Dentro de este grupo, los accidentes producidos estando los niños participando en distintos deportes, bien sea en la calle, el colegio, pista deportiva o campo de deportes y piscina, han sido 913 (17,14%). Veintidós de ellos (el 2,41%) precisaron ingreso hospitalario para el tratamiento de sus lesiones. Uno fallece en el Servicio de Urgencias tras haber sufrido TCE al caerle encima una portería de fútbol sala.

El 61,1% de los accidentados son varones y los meses en que más accidentes se producen son marzo, abril y mayo.

Los distintos deportes que causan las lesiones por accidentes ponen de manifiesto cómo el fútbol, con 472 casos, ocupa el primer lugar (51,7%) seguido del baloncesto con 211 casos (23,1%) y los accidentes por patines 100 casos (10,9%).

El tipo de lesiones causantes pone de manifiesto que las artritis traumáticas, las contusiones y los esguinces (729 casos

en total) son diagnosticados en el 79,8% de los niños con este tipo de accidente.

Las fracturas están presentes en 100 niños (10,9%) y de ellas precisan tratamiento hospitalario 21 casos, correspondiendo 11 de ellos a accidentes por patines. Hubo una niña que sufrió un pseudoahogamiento estando nadando y precisó ingreso en UVI donde permaneció 8 días, recuperándose sin secuelas.

Los 22 niños ingresados han permanecido en el hospital un total de 45 días (media, 2,04 días) con un rango de 1-8 estancias.

**Conclusiones.** Las prácticas deportivas son una importante causa de accidentes y las lesiones causadas, en más del 10% de los casos, son graves, precisando tratamiento hospitalario, llegando en ocasiones a producirse accidentes fatales, como ocurrió en uno de nuestros casos.

**8. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS Y TRATAMIENTOS EN ACCIDENTES INFANTILES NO HOSPITALIZADOS.** *Grande Bárez S\**, *Vázquez Peñas E*, *Andrés Andrés AG*, *Grande Bárez M\*\**, *Torres Peral R*, *Grande Benito A*. *Servicio de Pediatría. \*Servicio de Urgencias. Hospital Universitario. \*\*Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital 12 de Octubre.*

**Pacientes y método.** Estudio retrospectivo de los 5.327 pacientes menores de 14 años, que consultan por accidentes casuales, atendidos en los Servicios de Urgencias del Hospital Universitario de Salamanca desde el 1 de enero al 31 de diciembre de 2002.

**Resultados.** Se realizan pruebas complementarias en un 73,14% de los que consultan por accidentes. Estudios de imagen, fundamentalmente radiografías (3.572), son las pruebas más solicitadas, seguido a mucha distancia de hemograma, bioquímica, orina y niveles de tóxicos. No se realiza ninguna prueba diagnóstica al 26,86 de los niños atendidos.

En cuanto a los procedimientos, se han realizado en urgencias un total de 3.462. La inmovilización (1.373 veces) es el procedimiento más practicado, seguido de vendajes, curas y reducciones (1.507). Han precisado suturas 556 niños (en 84 de ellos con el uso de cianoacrilatos) y se han efectuado 69 tinciones con fluoresceína y 32 lavados gástricos.

En cuanto a los tratamientos medicamentosos aconsejados ocupan el primer lugar los analgésicos/antiinflamatorios, que se administran al 54,03 de los niños atendidos. De ellos, en el 50,6% de los casos es el ibuprofeno el fármaco recomendado, seguido del paracetamol que se pauta en el 26,7% de los niños y de los salicilatos (4,68 %). En 395 ocasiones (7,9%), la recomendación a la hora de establecer analgesia es la de "su analgésico habitual" sin especificar dosis, ni duración. Otros fármacos utilizados son los anti-sépticos locales, antibióticos, ciclopéjicos y antiinflamatorios tópicos, entre otros.

De los tratamientos no farmacológicos, las recomendaciones más frecuentemente aconsejadas son el reposo relativo, la observación domiciliaria y la aplicación de medios físicos. Al 6,8% se le adjunta hoja informativa, para traumatismos craneales y torácicos, donde se refieren los síntomas de alarma que deben vigilarse. En 110 casos (el 2,21%) no se recomienda tratamiento alguno.

**Conclusión.** En los niños accidentados se realizan gran número de pruebas encaminadas a establecer el diagnóstico. En cuanto al tratamiento, el creciente uso de AINES se justificaría por su mayor efecto antiinflamatorio, dada la alta incidencia de niños con traumatismos.

**9. MALOCLUSIÓN EN LA INFANCIA.** *Andrés de Llano MC\**, *Ruiz García S\**, *Lombraña Losa S\**, *Cosío N*, *Andrés de Llano JM\*\**. *\*Odontopediatría. Santander. \*\*Servicio de Pediatría. Hospital Río Carrión. Palencia.*

**Introducción.** La maloclusión es un problema en la salud bucal de la población que debe ser corregida en la infancia. El tratamiento precoz de las malposiciones dentarias disminuirá en un futuro maloclusiones con mayor patología, duración del tratamiento y molestias en el paciente, salvo las de origen genético. Antes de planificar cualquier acción destinada a prevenir problemas de salud es necesario el conocimiento de la realidad mediante la realización de estudios descriptivos.

**Objetivo.** Analizar las características y factores asociados a la maloclusión.

**Población.** Seguimiento de una cohorte de 60 niños afectados de maloclusión y reclutados entre enero de 1996 y mayo de 2003. Se realiza un análisis descriptivo de dicha población.

**Resultados.** Distribución por sexos: varón/mujer: 1:1,2. Edad media  $7,2 \pm 2,2$  años. Rango (3-13,2). Seguimiento en meses: mediana 23,25 Pc. 25: 16,3 Pc. 75: 36,3. Rango (3-87).

Tipo de mordida: lateral 26 (43,3%). Borde a borde 7 (11,7%). Anterior 11 (18,3%). Abierta 5 (8,3%). Bilateral 4 (6,7%). Sobremordida 1 (1,7%). Lateral y anterior 6 (10%).

Se encontraron factores de riesgo en 26 casos (43,3%) y dentro de ellos: respiración oral 11 casos (18,3%). Onicofagia 3 casos (5%). Uso de chupete 6 casos (10%). Succión del pulgar 6 casos (10%).

Se encontró asociación entre la existencia de respiración oral y el sexo ( $p = 0,05$ ) lo que corresponde al 30% de los varones frente al 9% de las mujeres. También entre tipo de mordida y ser respirador oral ( $p = 0,04$ ), siendo anterior el 4,2%, posterior el 26,7% y anterior+posterior el 33,3%.

No se encontraron diferencias en el análisis de supervivencia por Kaplan-Meier para tiempo de evolución y finalización de tratamiento estratificados por factores de riesgo ( $p = 0,18$ ) o tipo de mordida ( $p = 0,17$ ). Sin embargo, en el análisis de riesgos proporcionales de Cox ajustando por edad, tipo de mordida, sexo y factores de riesgo, se encontraron estimaciones de riesgo para edad (*odds ratio* = 1,5) y tipo de mordida (*odds ratio* = 0,34).

**10. TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR FETAL.** *Hernández Bejarano MJ, Páez González R, Bengoa Camaño M, San Feliciano Martín L, Gil Sánchez A, García Parrón A. Unidad Cardiología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Salamanca*

**Introducción.** La taquicardia supraventricular fetal representa una patología infrecuente, pero que, en ocasiones, produce graves repercusiones en el feto. Se ha calculado una prevalencia de 1/10.000 embarazos, aunque esta cifra puede infraestimar la realidad ya que puede ser responsable de muertes intraútero no diagnosticadas.

**Material y métodos.** Presentamos dos casos diagnosticados en el periodo de tiempo 1998-2001 en nuestro Hospital. En ambos niños el diagnóstico se realizó mediante ecocardiografía intraútero con una edad gestacional de 28 y 31 semanas, respectivamente. Ninguno desarrolló *hidrops fetalis* y el parto se produjo a término en ambos casos. El tra-

tamiento se realizó vía transplacentaria administrando distintos fármacos a la madre.

**Caso 1.** Frecuencia cardiaca fetal de 230 l/m. Recibe tratamiento transplacentario con digoxina, sin remitir, por lo que se asocia flecainida revirtiendo a ritmo sinusal. Nace un varón con taquicardia 230 l/min que es tratado con adenosina, digoxina, flecainida y amiodarona, consiguiendo la remisión con la combinación de amiodarona y digoxina. ECG: no preexcitación. Corazón estructuralmente normal. Evolución favorable.

**Caso 2.** Frecuencia cardiaca fetal de 240 l/m. Se inicia tratamiento transplacentario con digoxina, persistiendo la taquicardia, por lo que se asocia sotalol con lo que entra en ritmo sinusal. En controles posteriores aparece extrasístolia de alta densidad con taquicardias recortadas en ocasiones; se aumenta la dosis de digoxina, pero provoca toxicidad materna. Se consigue controlar con menores dosis de digoxina y sotalol. A las 39 semanas de gestación nace un varón con ritmo sinusal a 110 l/min con extrasístoles auriculares de alta densidad. Corazón estructuralmente normal. Se mantiene digoxina.

En la evolución a largo plazo cabe destacar que los dos están libres de taquicardia.

**Conclusiones.** 1. Generalmente no existe cardiopatía subyacente. 2. El diagnóstico y seguimiento se realiza mediante ecocardiografía fetal. 3. En la mayoría de los pacientes se consigue controlar la taquicardia, aun en presencia de hidrops. 4. El esquema terapéutico se basa en la administración materna de fármacos, siendo la digoxina el de elección. La flecainida se considera en la segunda línea de tratamiento. 5. La administración fetal directa (cordocentesis) conlleva más riesgo de muerte fetal.

**11. TALASEMIA MAYOR: DIAGNÓSTICO, SEGUIMIENTO Y EVOLUCIÓN AMBULATORIA.** *Martín Alonso M, Berrocal Castañeda M, Nieto Almeida B, Fernández Pulido E, Prieto Tato L, Martínez Hernández C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca*

Los *síndromes talasémicos* son un grupo variado de anemias *hemolíticas microcíticas* que se producen por *falta de síntesis*, total o parcial, de las *cadena de globinas*. Cada tipo de talasemia recibe el nombre de la cadena que deja de sintetizarse: ej.:  $\beta$ -talasemia (falta la cadena beta). Las dos formas

más importantes de beta talasemia son: el tipo  $\beta^0$  con ausencia de la síntesis de la cadena beta (formas *homocigotas*: talasemia mayor, anemia de Cooley, anemia mediterránea y talasemia intermedia) y el tipo  $\beta^+$  asociado con una síntesis disminuida (formas *heterocigotas*: talasemia menor y mínima). El diagnóstico de estado homocigoto se hace habitualmente durante el primer año de vida a partir de los 3 m, momento en el que se hace el cambio de HbF a HbA.

Se presentan tres casos seguidos en consultas externas:

	CASO 1	CASO 2	CASO 3
<b>Clínica inicial</b>	<b>Palidez Falta de medro</b>	<b>Diagnóstico prenatal</b>	<b>Proceso febril</b>
Edad al debut	3 meses	prenatal	7 meses
Inicio de la quelación	3 años	5 años	4 años
Esplenectomía	13 años	11 años	12 años

Su evolución en general fue buena con hemoglobinas medias pre-transfusionales en torno a 10 g/dL (cifras algo menores en el caso 3) y niveles medios de ferritina en torno a 1.000 ng/mL (algo superiores en el caso 3 que presentó un peor control de la enfermedad).

No presentaron ninguna de las complicaciones descritas asociadas con la enfermedad salvo un retraso del crecimiento y desarrollo. Actualmente, dos de ellos han pasado ya a ser controlados por el Servicio de Hematología de adultos, valorando incluso en uno de ellos la posibilidad de realizar trasplante de médula ósea. Se pretende con esta presentación dar una perspectiva, casi histórica, del tratamiento de la enfermedad y de cómo éste ha evolucionado con el tiempo.

## 12. PROBLEMÁTICA DIAGNÓSTICA DE ADENOPATÍAS EN EL NIÑO A PROPÓSITO DE 9 CASOS.

*Berrocal Castañeda M, Fernández D, Muriel M, Martín Alonso M, Villagrà Albert A. Hospital Universitario de Salamanca*

Las adenopatías en los niños son frecuentes y generalmente obedecen a etiología infecciosa, pero pueden estar presentes otras causas más severas en el 27-31% de los casos y es esencial el diagnóstico rápido, tal como sucede con enfermedades malignas.

Un ganglio puede estar aumentado de tamaño por procesos infecciosos, inflamatorios, proliferaciones de células neoplásicas o infiltración por macrófagos cargados de un sustrato metabólico.

La localización, el tamaño, la edad y el tiempo de evolución son factores importantes a considerar en el diagnóstico etiológico.

**Objetivo.** Presentar las características clínicas de niños con adenopatías asociadas a procesos infecciosos, inflamatorios, metabólicos o tumorales vividos en nuestro Servicio.

**Material.** Se presenta una serie de 9 niños (adenoflemón, tuberculosis cervical por micobacterias atípicas, enfermedad por arañazo de gato, anemia hemolítica autoinmune, Kawasaki, leucemia linfoblástica aguda, enfermedad de Hodgkin y neuroblastoma) a la vez que se plantea una pauta de estudio.

**Conclusiones.** 1. La historia clínica y la exploración general siguen siendo los métodos de orientación diagnóstica principales. 2. La observación a corto plazo debe ayudarse de PAAF sin demora para hacer un diagnóstico correcto. 3. El tamaño mayor de 1,5-2 cm, la localización medias-tínica o supraclavicular y la ausencia de signos inflamatorios aumentan la posibilidad de un origen tumoral.

## 13. EFICACIA Y TOLERABILIDAD DEL LEVETIRACETAM EN 133 NIÑOS CON EPILEPSIAS REBELDES.

*Herranz Fernández JL<sup>1</sup>, Prats Viñas JM<sup>2</sup>, Campistol Plana J<sup>3</sup>, Campos Castelló J<sup>4</sup>, Rufo Campos M<sup>5</sup>, Casas Fernández C<sup>6</sup>. <sup>1</sup>Neuropediatría, Hospital Universitario M. Valdecilla (Santander). <sup>2</sup>Neuropediatría, Hospital Universitario de Cruces (Bilbao). <sup>3</sup>Neuropediatría, Hospital Universitario San Juan de Dios (Barcelona). <sup>4</sup>Neuropediatría, Hospital Clínico Univ. de San Carlos, Madrid. <sup>5</sup>Neuropediatría, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla. <sup>6</sup>Neuropediatría, Hospital Universitario Virgen de Arrixaca, Murcia*

**Introducción.** Levetiracetam (LEV) es el último fármaco antiepiléptico comercializado, indicado de momento en politerapia en adultos con epilepsias focales.

**Objetivo.** Referir nuestra experiencia al administrar LEV en niños con crisis epilépticas farmacorresistentes.

**Material y métodos.** Estudio abierto, observacional, retrospectivo, multicéntrico, de 133 niños con epilepsias

refractarias, 106 con crisis focales y 27 con otros tipos de crisis, asociando LEV durante más de 6 meses, valorando la repercusión en la frecuencia de crisis y los efectos secundarios relacionados con el fármaco.

**Resultados.** Con dosis medias de LEV de  $1.192 \pm 749$  mg/día se ha reducido > 50% la frecuencia de crisis (pacientes respondedores) en el 58,6%: 65 de 106 con crisis focales, 7 de 10 con crisis tónicas, 4 de 10 con crisis mioclónicas, 7 de 8 con crisis tónico-clónicas generalizadas y 1 de 6 con crisis acinéticas. Se han suprimido las crisis en el 15,8% de pacientes al asociar LEV. Efectos adversos se han referido en el 27,8% de casos, habitualmente transitorios o tolerables, puesto que motivaron la supresión de LEV sólo en 8 casos (6,02%). En 37 niños (27,8%) los familiares apreciaron mejoría de la conducta social y de las habilidades cognitivas, en algunos de ellos sin relación directa con la influencia del fármaco sobre las crisis.

**Conclusiones.** 1. LEV es un fármaco muy eficaz en niños con epilepsias refractarias, cuya eficacia en diversos tipos de crisis sugiere un espectro terapéutico amplio. 2. LEV es un fármaco muy bien tolerado, e incluso con efectos secundarios favorables, circunstancia raramente referida con otros antiepilepticos, que también se ha subrayado en dos de los tres únicos estudios con LEV en niños publicados hasta ahora, que incluyen a 53 y 37 niños, respectivamente. De hecho, este nuestro estudio multicéntrico es, actualmente, el más amplio de la literatura.

#### 14. SÍNDROME DE WILLIAMS BEUREN. A PROPÓSITO DE DOS CASOS. *Camina Gutiérrez AB, Álvarez Mingorance P, Baeza Velasco M, Escorial Briso-Montiano M, Sola Casado I, Ardura Fernández J. Hospital Clínico Universitario de Valladolid*

El síndrome de Williams afecta a 1/20-50.000 niños; asocia retraso mental, facies típica, hipoprecimiento, malformaciones cardiovasculares, hipercalcemia y conducta y desarrollo neurológico característicos.

**Caso 1.** Recién nacido femenino con fontanelas amplias, pabellones auriculares descendidos, raíz nasal ancha protruida, *filtrum* largo, piel de cuello redundante, mamilas separadas y aspecto de retraso del crecimiento armónico. Las exploraciones complementarias realizadas incluyendo

cariotipo resultaron normales. A los 6 meses presenta soplo protomesosistólico II/VI, turbulencia en válvula aórtica con gradiente de 13,7 mmHg en ecocardiografía, que progresa hasta 23,8 mmHg a los dos años de edad, clasificándose como estenosis aórtica leve. Los estudios analíticos y hormonales (GH, IGF1, H. Suprarrenales y H. tiroideas), anticuerpos antigliadina y antiendomiso fueron negativos. El cariotipo con técnica de bandas G e hibridación *in situ* con inmunofluorescencia (FISH) no muestra microdelección para el locus ELN ( región 7q11.23).

**Caso 2.** Varón de 5 meses que presenta soplo sistólico con diagnóstico de ductus arterioso persistente. A los dos años el ecocardiograma muestra turbulencia inconstante en bifurcación pulmonar derecha. A los 6 años presenta facies típica con pabellones auriculares grandes y despegados, nariz corta con puente nasal plano, aumento de tejido periorbitario, micrognatia, labios gruesos y actitud de boca abierta por maloclusión dentaria. Se realiza angiorresonancia magnética con hallazgos de estenosis en inicio de ambas arterias pulmonares y de arteria pulmonar izquierda media. El estudio genético para la delección del gen ELN resultó negativo.

**Comentarios.** El fenotipo es básico para el diagnóstico y se evidencia paulatinamente con la edad. Desde el descubrimiento de este síndrome en el año 1961, se han incorporado nuevas técnicas que facilitan el diagnóstico de anomalías asociadas y alteraciones genéticas; sin embargo, otros aspectos como la hipercalcemia transitoria y los rasgos de la personalidad siguen siendo motivo de controversia. Aunque sean reconocibles los rasgos clínicos y fenotípicos característicos del síndrome, como se muestra en los casos documentados, y a pesar de las nuevas técnicas de diagnóstico molecular, un 5% de casos (mutaciones puntuales o microdelecciones) no son detectables con la técnica de FISH. Ante la sospecha clínica debe practicarse estudio genético sin demora.

#### 15. SÍNDROME INTESTINO CORTO. SOPORTE NUTRICIONAL. *Torres Peral R, Grande Benito A, González García R, García Blanco MA, Vázquez Peñas E, González Calderón O. Hospital Universitario Salamanca*

La prevalencia de Intestino Corto (SIC) ha aumentado en los últimos años fundamentalmente debido a los avan-

ces experimentados en los soportes nutricionales y del control de las infecciones frecuentes que suelen padecer por la aparición de nuevos antibióticos.

**Caso clínico.** RN, mujer, diagnosticada prenatalmente de malformación intestinal, cesárea programada. EG40. Pnac: 2.900 g. Se mantiene a dieta absoluta con SNG aspiración continua. Se realiza Rx abdomen presentando niveles hidroaéreos con ausencia de aire distal y enema opaco con gran resistencia a la inyección de contraste, por lo que se diagnostica de atresia intestinal y microcolon secundario. Al 2º día de vida se realiza IQ en la que se visualiza asa intestinal proximal dilatada de 35 cm de longitud que termina en zona atrésica, microcolon de 13 cm; no se visualiza válvula ileocecal. Se realiza remodelaje de asa proximal con anastomosis t-t. Comienza NPT y se introduce alimentación enteral trófica mediante SNG continua al 20º día de vida con dieta elemental. Sufre repetidos episodios de diarrea secretora con deshidratación hipotónica tras el aumento progresivo de cantidad y concentración de nutrición enteral. Pese al enriquecimiento de la fórmula con harinas y MCT no consigue aportes energéticos suficientes y mantiene somatometría por debajo de P3 por lo que se mantiene NP que provoca colestasis yatrogénica con fibrosis hepática moderada que revierte tras tratamiento con Ác. ursodesoxicólico y fenobarbital. Junto a esto sufre episodios abundantes sépticos por gérmenes Gram negativos pese a mantener descontaminación intestinal con metronidazol y dos episodios de infección por *Candida* que obligan a retirar catéteres centrales al no remitir con tratamiento antifúngico. Al 9º mes de vida se realiza TAC Abdominal que pone de manifiesto gran dilatación de asas proximales por lo que se propone nueva intervención con remodelaje de asa proximal y anastomosis t-t, quedando intestino de unos 75 cm de longitud.

Desde el alta no ha vuelto a presentar episodios infecciosos, permanece con nutrición enteral con fórmula elemental con suplementos de harina y MCT mediante SNG a débito continuo; es necesario el aporte de NPD ante el estancamiento pondero-estatural (< P3) y mantiene discreta colestasis, que sigue tratamiento con fenobarbital y ursodesoxicólico.

Además, sigue tratamiento con loperamida para evitar la diarrea secretora y con metronidazol como medida de descontaminación intestinal.

## 16. USO DE BIFOSFONATOS EN OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA. Torres Peral R, Grande Benito A, Carballo Tardáguila L, Andrés Andrés AG, Rodríguez Albarrán A, Páez González R. Hospital Universitario Salamanca

La osteogénesis imperfecta (OI) es una enfermedad hereditaria que engloba numerosos síntomas que pueden clasificarse en 4 grupos clínicos según Sillence. Todos ellos tienen en común una formación anómala de colágeno tipo I.

**Caso 1.** Niño varón, adoptado, AF no conocidos; desde el mes de vida presenta 12 fracturas patológicas durante los primeros 4 años de vida por lo que se decide iniciar tratamiento con pamidronato iv. Previo al comienzo presenta hemograma, bioquímica, calcio y fósforo, calciuria, Vit D, y PTH normales. FA N (aumento isoenzima ósea). DMO: BMC 5,33 g, BMD 0, 293 g/cm<sup>2</sup>, Z -4.09ds (pérdida del 42% respecto a su edad). Se inician ciclos de 3 días con pamidronato iv (0,5/1/1 mg/kg) con periodicidad de 4 meses sin complicaciones. DMO control: (9 m) BMC 7,27 g, BMD 0,430 g/cm<sup>2</sup> Z -1,73 ds (pérdida del 18%); (18 m) BMC 10,9 g, BMD 0,420 (g/cm<sup>2</sup>) Z -2,2 ds (pérdida del 24%). Desde el comienzo del tratamiento ha presentado 2 nuevas fracturas. En la actualidad persiste tto. con pamidronato iv según la misma pauta.

**Caso 2.** Niño varón, 2º/2, AF: 1ª hermana sana, madre con múltiples fracturas hasta completar la adolescencia. Al nacimiento se objetivan tibias incurvadas y acortamiento proximal de extremidades, predominantemente inferiores. Al 7º mes presenta fractura espontánea sin traumatismo. Analítica: hemograma, bioquímica, calcio y fósforo, vitamina D, PTH normales. FA N (aumento isoenzima ósea). DMO: BMC 1,90 g, BMD 0,158 g/cm<sup>2</sup>, Z -5,70 ds (pérdida del 58% respecto a su edad). Se inician ciclos de 3 días con pamidronato iv (0,5/1/1 mg/kg) con periodicidad de 3 meses sin incidencias. Comienza suplementos orales con calcio y vitamina D. Control DMO (9 m): BMC 6,41 g, BMD 0,3 (g/cm<sup>2</sup>) Z -1,9 ds (pérdida del 19%); (18 m). Se mantiene sin fracturas. Los padres deciden suspender el tratamiento.

**Conclusiones.** El tratamiento con bifosfonatos es seguro y efectivo en niños afectados de OI, teniendo buenos resultados en la disminución del número de fracturas, el aumento de masa ósea y la disminución del dolor crónico. Queda por determinar qué pacientes son subsidiarios de comenzar

el tratamiento, la edad óptima de inicio y la duración de su administración. También es objeto de estudio la utilización en otras patologías pediátricas asociadas a osteoporosis.

#### 17. DERMATOMIOSITIS INFANTIL AMIOPÁTICA.

*González de la Gandara S, Fernández Álvarez D, Muriel Ramos M, Fernández Pulido E, Andrés Andrés AG, Torres Pérez R. Hospital Universitario de Salamanca. S. de Pediatría (Prof. V. Salazar)*

La dermatomiositis es una enfermedad extremadamente rara en la infancia, con incidencia de 1-3,5 casos / millón. Se caracteriza por ser una afección inflamatoria multisistémica, que afecta primordialmente al músculo esquelético y a la piel, siendo la calcinosis un síntoma tardío. La edad media de diagnóstico está en los 8-10 años.

**Objetivo.** Presentar el caso de una niña de 5 años, que debuta con calcinosis múltiples, siendo diagnosticada de dermatomiositis por biopsia muscular.

**Material y métodos.** Paciente que a los 2 años comienza con dificultad en la marcha, poco expresiva e intermitente. Antecedentes sin interés. A los 4 años nos la remite el S. de Dermatología para estudio, por presentar nódulos subcutáneos que en biopsia han mostrado ser depósitos de calcio, localizados en codos, caderas y huecos poplíteos. Además desde hace 3 meses tiene dificultad para subir escaleras. Leve eritema palpebral y en puente nasal. Signo de Gowers positivo. Resto de exploración, normal. Analítica: hemograma, bioquímica, enzimas musculares, autoinmunidad, y PTH: Normales. EMG: potenciales motoras de características miopáticas. Estudio cardiológico: normal. RMN: músculos de cintura pélvica y escapular muestran zonas de hiperseñal en T2, parcheadas, compatibles con miopatía inflamatoria. Biopsia muscular guiada por los hallazgos en RMN: miopatía inflamatoria y atrofia perifascicular. El componente inflamatorio es fundamentalmente de linfocitos T con predominio de CD4 sobre CD8, todo ello compatible con dermatomiositis.

**Comentarios.** 1. La dermatomiositis es una afección extremadamente rara en niños, siendo su reconocimiento precoz fundamental para disminuir la morbilidad de las complicaciones. 2. Las manifestaciones cutáneas y la debilidad muscular deben hacernos considerar este diagnósti-

co. 3. La aparición precoz de calcificaciones, como sucede en nuestra paciente, que ocurre en el 20% de los casos, implica peor pronóstico.

#### 18. PSEUDOHERMAFRODITISMO MASCULINO.

**COMPLICACIONES EVOLUTIVAS.** *Camina Gutiérrez AB, Martínez Búgarin R, Escorial-Briso Montiano M, Sola Casado I, Hermoso López F, Serrano Vázquez L. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Las alteraciones de la diferenciación sexual siguen constituyendo todo un reto para el profesional médico, por su escasa incidencia, su dificultad diagnóstica y los problemas planteados para la asignación correcta del sexo civil.

**Caso clínico.** Recién nacido sin antecedentes familiares de interés que presenta tubérculo genital de 2 cm, rafe medio fusionado, hipospadias y rugosidad escrotal (genitales ambiguos grado III-IV Prader). Analítica sanguínea y urinaria normal. Destaca elevación de la 17OH-progesterona y LH basal. Cariotipo 46XY. RMN: engrosamiento del diámetro uretral (próstata hipoplásica) y cavidad posterior (quiste del utrículo). Laparoscopia: pelvis de características masculinas; dos conductos deferentes que llevan a dos testículos intraabdominales de pequeño tamaño. Se realiza test de estimulación con gonadotropina coriónica, respondiendo con un aumento significativo de la testosterona total libre. Se plantea diagnóstico diferencial entre resistencia parcial a andrógenos o déficit de 5-alfa-reductasa. Al obtener una respuesta favorable con la administración de testosterona, la sospecha diagnóstica se inclina hacia la segunda entidad. Se planifica reconstrucción quirúrgica en sentido masculino. La aparición a los 10 meses de edad de masa abdominal compatible con tumor de Wilms hace replantear el diagnóstico, incluyendo síndromes que asocian anomalías genitourinarias y renales. Se está realizando estudio del gen WT1(11p.13) cuyas mutaciones son responsables del síndrome de Denysh-Drash y síndrome de Frasier, entre otros.

**Discusión.** En los casos de ambigüedad genital, a pesar de la presión familiar y social generada, nunca se debe emitir información precipitada antes de completar el estudio diagnóstico. Asimismo, es importante el seguimiento evolutivo, por la posibilidad, también infrecuente, de que la

ambigüedad genital se asocia con complicaciones en otros órganos. Entre éstas destacan la nefropatía, que se manifiesta inicialmente en forma de síndrome nefrótico y puede evolucionar en algunos casos a fallo renal terminal, y tumores malignos como tumor de Wilms y gonadoblastomas. La asociación de genitales ambiguos, nefropatía y tumor de Wilms, constituye el síndrome de Denys-Drash, aunque se han descrito formas incompletas como podría corresponder al caso descrito.

**19. HIPOPLASIA PULMONAR VS ENFERMEDAD DE MEMBRANA HIALINA EN UN CASO DE VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR.** *Fernández Barrio B, Pérez Guirado A, Quiroga González R, García Saavedra S, Fernández Fernández M, Fernández Colomer B. Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El papel trófico desempeñado por el líquido amniótico sobre el tejido pulmonar embrionario justifica la frecuente asociación de patología perinatal nefro-uroológica y pulmonar. Las válvulas de uretra posterior suponen una de las causas más frecuentes de ureterohidronefrosis intraútero y ocasionan problemas, no sólo a nivel urinario, sino muy a menudo a nivel respiratorio debido a lo previamente expuesto. Así, todo proceso que afecte a la producción o eliminación intraútero de líquido amniótico repercutirá en un menor efecto del mismo a nivel de los pulmones en desarrollo.

**Presentación del caso.** Se presenta el caso de un varón de 34 semanas de edad gestacional con un diagnóstico ecográfico prenatal de ureterohidronefrosis bilateral severa, con sospecha de válvulas de uretra posterior. Al nacimiento presenta una importante cianosis central con gran inestabilidad hemodinámica que hacen sospechar una posible cardiopatía, siendo ésta posteriormente descartada. El paciente es inmediatamente conectado a ventilación mecánica debido a su notabilísimo compromiso respiratorio. La radiografía de tórax muestra un patrón infiltrativo que orienta hacia un pulmón displásico y/o hipoplásico, aunque posteriormente, y dada la evolución clínica y radiológica del paciente, la impresión diagnóstica se inclina finalmente hacia una enfermedad de membrana hialina severa, que puso

en compromiso vital al paciente. Desde el punto de vista metabólico y renal, tras el sondaje urinario electivo, requirió un manejo estricto de líquidos y electrolitos. A lo largo de su ingreso presentó varios episodios sépticos, la mayoría de origen urinario.

**Conclusiones.** Todo proceso que afecte a la producción o eliminación intraútero de líquido amniótico suele tener repercusión en un menor efecto del mismo a nivel de los pulmones en desarrollo. En efecto, son los procesos pulmonares, principalmente la hipoplasia pulmonar, la causa más frecuente de morbimortalidad a corto plazo en estos pacientes. Es por ello que en toda patología nefrourológica detectada prenatalmente se debe efectuar un abordaje multidisciplinar de la misma.

**20. VARIABLES PERINATALES. EVOLUCIÓN EN LA ÚLTIMA DÉCADA.** *De Fuentes MC, Chulani R, Ledesma I, Álvarez R, Fdez.-Castaño MT, Marugán JM. Servicio de Pediatría. Hospital de León*

**Objetivos.** Estudio retrospectivo descriptivo y analítico de las distintas variables perinatales en los recién nacidos en nuestro Centro, y su evolución en la última década.

**Material y métodos.** Se analizan los registros perinatales de todos los recién nacidos en el Hospital de León en los años 1993 y 2002 (2.220, y 1.950 respectivamente), que se hayan almacenados en soporte informático, constando al menos las siguientes variables: sexo, peso, longitud, perímetro craneal, edad gestacional, edad materna y tipo de parto. Se comparan dichas variables entre ambos grupos, mediante el test T de Student, para comparación de medias de las variables cuantitativas, y de Chi cuadrado para las cualitativas, mediante el programa SPSS 8.0.

**Resultados.** En ambos casos se observa un predominio de varones (54,8% vs 52,3%, respectivamente, en 1993 y 2002), con un claro descenso de partos postérmino (2% / 0,46%). El porcentaje de prematuridad fue similar (6,3% / 6,5%), pero se incrementaron los niños de peso < 2.500 g (6,25% / 7,28%), entre los que predomina el sexo femenino, en un porcentaje superior aún en la muestra del 2002. Sin embargo, descendieron significativamente los niños de peso superior a 4 kg. La edad media de las madres también ha aumentado: 28,9 + 4,88 en 1993 (IC: 28,79-29,01) vs 30,9 +

5,27 años en el 2002 (IC: 30,77-31,07), con un menor porcentaje de madres menores de 25 años, y un 24% de madres mayores de 35, en los recién nacidos del año 2002 (por sólo un 11,9% en 1993). Se analiza la relación entre edad materna, sexo, prematuridad y tipo de parto.

**Conclusiones.** Se observa un incremento medio en la edad materna, siendo una de cada cuatro madres de edad igual o superior a 35 años en el año 2002 (1/8 en el año 1993), y un ligero incremento en los niños de peso inferior a 2.500 gramos.

**21. SÍNDROME DE AICARDI: PRESENTACIÓN DE UN CASO.** *Málaga I, Vernet A, Galván M, Millán JR, Cuadrado M, Campistol J.* Unidad de Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Servicio de Neurología Infantil. Hospital Infantil Sant Joan de Deu. Servicio de Neurología. Hospital Miguel Servet

El síndrome de Aicardi fue descrito por primera vez por este autor en 1965. Se cree que se trata de un trastorno dominante ligado al cromosoma X, que resulta letal en varones. Afecta de manera casi exclusiva a mujeres y cursa con una gran heterogenicidad sintomática.

Sus principales características clínicas son: agenesia del cuerpo calloso, retraso mental severo, epilepsia refractaria al tratamiento, alteraciones oculares (coriorretinopatía lacunar) y quistes interhemisféricos. El tratamiento es de soporte, siendo la epilepsia de muy difícil control. El pronóstico de los pacientes afectados es desfavorable, con una supervivencia estimada del 76% a los 6 años y del 40% a los 15 años.

Presentamos el caso de una niña de 23 días de edad que acude al servicio de urgencias remitida por su pediatra por sospecha de crisis cerebrales. El cuadro, que había debutado el tercer día de vida, cursaba con estremecimientos súbitos de todo el cuerpo que inicialmente se habían diagnosticado como mioclonías del lactante. Al incrementarse el número y la frecuencia de las crisis, se remitió para estudio.

En la unidad de urgencias se constataron crisis cerebrales y se cursó EEG y ecografía craneal, que mostraron: anomalías focales en región rolándica izquierda en sueño y en vigilia, así como descarga rítmica focal en dicha zona coincidiendo con una crisis y una agenesia del cuerpo calloso y quiste paramedial izquierdo, respectivamente.

Ante la sospecha diagnóstica de síndrome de Aicardi se solicitó RNM craneal y fondo de ojo. En la RNM se observó: agenesia de cuerpo calloso, displasia cortical frontal alta derecha, heterotopias subependimarias y quistes interhemisféricos, con aumento de señal en relación con el LCR normal.

El fondo de ojo constató la presencia de áreas redondeadas de hipopigmentación cercanas a la papila que semejaban coriorretinitis de Aicardi, lo que confirmó la sospecha diagnóstica.

Para el control de las crisis se ensayaron diferentes regímenes terapéuticos utilizando ácido valproico, clonazepam, fenobarbital y vigabatrina, que resultaron infructuosos, no lográndose el control de las crisis en ningún momento.

**22. HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL BENIGNA. A PROPÓSITO DE UN CASO PEDIÁTRICO.** *Mayor-domo Colunga J\*, García González M\*, Jiménez Treviño S\*, Málaga Diéguez I\*, de Juan Frígola J\*, Colunga Cueva M\*\*.* \*Departamento de Pediatría. \*\*Departamento de Oftalmología. Hospital Universitario Central de Asturias

Paciente mujer de 13 años de edad que es remitida desde el hospital comarcal por cuadro de cefaleas de 6 meses de evolución, acompañado de edema de papila bilateral y TC craneal normal. No antecedentes neurológicos ni de toma de medicaciones ni complejos vitamínicos de manera continuada. Menarquía a los 12 años con ciclos irregulares. En la exploración física destacaban únicamente obesidad (índice masa corporal, 29,7 kg/m<sup>2</sup>) facies adenoide y estrías rojovinosas en tronco y muslos. Se llevaron a cabo estudios analíticos (hormonales, perfil lipídico, iones) que fueron normales. Estudios oftalmológicos revelaron una agudeza visual 10/10 bilateral, campimetría bilateral normal y edema de papila bilateral como único hallazgo. En los estudios de neuroimagen (RNM) destaca una silla turca aumentada de tamaño parcialmente vacía y una pansinusitis. El EEG, MAPA, potenciales evocados visuales y RNM con cinefase fueron normales. La punción lumbar reveló un LCR con presión elevada (30 cm H<sub>2</sub>O), y bioquímica y celularidad normales con cultivo para virus y bacterias negativo. Se inició tratamiento con acetazolamida, 500 mg cada 12 horas. Tras los

estudios iniciales, la niña precisó ingresos posteriores por cefaleas, que cedieron con analgesia oral. En controles sucesivos se constata la persistencia del edema de papila sin alteración del campo visual.

La hipertensión idiopática benigna es una patología neurológica que cursa con una elevación crónica en la presión del líquido cefalorraquídeo. Se da más frecuentemente en mujeres. La incidencia en niños se ha estimado en 1/100.000 habitantes, sin predilección racial. Su etiopatogenia no ha sido esclarecida y existen varias teorías al respecto. La sintomatología más frecuente consiste en cefalea, alteraciones visuales y tinnitus. El papiledema es un síntoma casi siempre presente. El diagnóstico se basa en la medición de la presión y el estudio del LCR, los hallazgos oftalmológicos y los estudios de imagen, principalmente la RNM. La complicación más relevante en cuanto a la evolución la constituye la pérdida de campo visual progresiva. Varios tratamientos han sido ensayados tanto médicos (inhibidores de la anhidrasa carbónica, corticoides, furosemida) como quirúrgicos (punciones evacuadoras de repetición, *shunts* lumbo-peritoneales, fenestración del nervio óptico o válvulas de derivación ventrículo-peritoneal). No existe un tratamiento consensuado en el momento actual.

**23. A PROPÓSITO DE LOS MOVIMIENTOS EN ESPEJO.** Benito Cornejo A, Argumosa Gutiérrez A, Arteaga Manjón-Cabeza R, Herranz Fernández JL. *Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander*

Ilustramos con vídeo el caso singular de un niño de 9 años de edad derivado a Neuropediatría por cumplir los criterios del DSM-IV-TR del trastorno por déficit de atención e hiperactividad, en el que en la exploración clínica se aprecian movimientos en espejo de las manos.

La radiografía de columna cervical es normal, así como la TAC craneal, sin referirse casos similares en la familia, por lo que se establece el diagnóstico de movimientos en espejo idiopáticos.

Los movimientos en espejo son un trastorno cinético en el que se producen movimientos involuntarios de una extremidad, de forma simultánea al movimiento voluntario de los músculos homólogos de la extremidad contralateral. Pre-

dominan en las extremidades superiores, concretamente en las manos, y se hacen más evidentes cuando se requiere de cierta concentración para la ejecución de los movimientos. Pueden presentarse de forma hereditaria, esporádica o asociados a otras alteraciones neurológicas.

En los casos hereditarios el patrón es autosómico dominante, aunque en algunas publicaciones no se ha podido descartar una herencia autosómica recesiva.

Los movimientos en espejo se han descrito en asociación con: síndrome de Klippel-Feil, malformación de Arnold-Chiari, agenesia de cuerpo caloso, síndrome de Kallman, síndrome de Usher, hemiplejía congénita, ataxia de Friedreich, retraso mental inespecífico, fenilcetonuria y esquizofrenia.

En la fisiopatología de los movimientos en espejo se han invocado dos teorías: a) un defecto parcial de la decusación de la vía piramidal a nivel bulbar en los casos en que persiste la sintomatología; y b) una inmadurez fisiológica de los mecanismos inhibitorios corticales de las sincinesias en los casos en que desaparecen dichas sincinesias a lo largo de la vida, evolución que es la esperada en el paciente que presentamos.

**24. OBJETIVIDAD Y SUBJETIVIDAD DE LA PREFERENCIA SALINA: IMPLICACIÓN CLÍNICA.** Málaga Dieguéz I, Argüelles LJ, Perillán Méndez C, Díaz Martín JJ, Vijande Vázquez M, Málaga Guerrero S. *Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Área de Fisiología. Universidad de Oviedo*

**Introducción.** El consumo de sal está relacionado con la etiología de determinadas formas de hipertensión arterial (HTA). La divulgación científica ha transmitido a la población general la inconveniencia del consumo elevado de sodio. La estimación del consumo de sodio puede hacerse mediante pruebas funcionales, como la EF Na, la recogida de información a través de encuestas y, raramente, mediante cuantificación directa del contenido sódico de los alimentos.

**Objetivo.** La valoración del impacto de la información sobre consumo de sal declarado y su relación con aspectos objetivos del metabolismo sódico, en familias controles y familias con algún miembro afecto de HTA esencial.

**Metodología.** Se estudian 124 familias, de ellas 73 actúan como controles (grupo C) y 51 tienen, al menos, uno de los padres afectados de hipertensión arterial esencial (grupo HTA). Se recogen encuestas sobre hábitos alimentarios familiares, y se realizan determinaciones de función renal estimada (fórmula de Schwartz) y excreción fraccionada de sodio (EFNa) en los descendientes.

**Resultados.** Globalmente, un 80% de las madres de familia declaran cocinar con "poca sal" (84% en el grupo C, frente al 74% de HTA, sin que las diferencias alcancen significación estadística). Los valores de EF Na ( $x \pm \text{ESM}$ ) de los descendientes del grupo C es de  $0,65 \pm 0,03$  y de  $0,71 \pm 0,05$  en los de HTA (NS). Igualmente, no se hallan correlaciones significativas entre TAS y TAD con la EF Na, globalmente, ni para el grupo C aisladamente. La EF Na y la PAS del grupo de HTA presentan una correlación ( $R = 0,26$ ) próxima a la significación estadística ( $P = 0,06$ ). El valor medio de apreciación positiva en una escala analógica de 0 a 10 puntos, para siete alimentos "salados" (aceitunas, patatas chips, etc.) resultó ser de  $5,59 \pm 0,16$ , sin correlación significativa con los valores de EF Na, TAS ni TAD. Un ANOVA revela la ausencia de influencia de la adición de sal (poca, normal o mucha sal) al cocinar, declarada, sobre la EF Na.

**Conclusión.** Las recomendaciones publicadas y asumidas por la población general sobre el efecto deletéreo de la sal parecen sesgar la opinión sobre el consumo, detectándose un sesgo de declaración de consumos pequeños, sin que puedan evidenciarse correlaciones positivas con variables objetivas de relevancia, incluyendo TA, EF Na. Igualmente negativa resultó su asociación con el gusto por alimentos salados.

**25. INGRESOS POR SÍNDROME FEBRIL SIN FOCO EN EL HOSPITAL DE CORTA ESTANCIA.** Quiroga González R, Fernández Barrio B, Suárez Saavedra S, Pérez Guirado A, Calvo Gómez-Rodulfo A, Concha Torre A. *Urgencias de Pediatría. Departamento de Pediatría. Hospital Central Universitario. Oviedo. Asturias.*

**Antecedentes y objetivos.** El Hospital Pediátrico de Corta Estancia (HPCE) consta de 6 camas y funciona para observación y tratamiento de niños que inicialmente no requieren hospitalización. Nuestro objetivo es conocer las características de los pacientes con síndrome febril (SF) sin

foco ingresados en el HPCE y determinar su evolución y las derivaciones a hospitalización.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo, descriptivo, de los ingresos por SF en el HPCE durante 4 años (2000-2003). Datos obtenidos del registro de ingresos e historias clínicas). Los resultados se almacenaron en una base de datos y se realizó análisis estadístico con el programa SPSS®.

**Resultados.** Ingresaron en el HPCE un total de 5.375 pacientes (3,67 pacientes/día) con una edad media de 60,4 meses ( $P_{50} = 48$  meses), predominio de varones (60%) y una estancia media de 17,6 horas con un 9,5% de pacientes con estancia superior a 36 horas. Las  $3/4$  partes de los ingresos (4.125 casos) fueron realizados por Pediatría. Según el diagnóstico al ingreso, los procesos infecciosos fueron los segundos en frecuencia tras los digestivos (726 casos, 17,5% de los ingresos por el Sº de Pediatría). La distribución por sexos y la estancia fueron similares a la totalidad de pacientes, con un 12,5% de estancias superiores a 36 horas. Sin embargo, los pacientes infecciosos fueron significativamente más jóvenes (40,7 meses;  $P_{50} = 24$  meses), los ingresos más frecuentes en turno de noche (42%) y los días con más ingresos fueron los del fin de semana (31% vs 24%). El motivo de ingreso más frecuente fue el SF con 540 casos (75% de los procesos infecciosos), seguido a mucha distancia por el síndrome meníngeo (7,5%), fiebre+vómitos (5%) y fiebre+petequias (5%). Un 23% de pacientes fue trasladado a planta de hospitalización o cuidados intensivos. Respecto al alta del HPCE, se diagnosticaron un 51% de SF (380 casos), 14,8% amigdalitis, 7% viriasis-gripe, 7,7% meningitis víricas o bacterianas, 6% otitis, además de 3 cuadros sépticos (0,4%).

**Comentarios.** El HPCE es útil para observación del SF sin foco en las primeras horas de evolución y permite dar el alta a domicilio con mayor seguridad, aunque un elevado porcentaje de los SF (70%) es alta sin diagnóstico definitivo. La falta de uniformidad en la codificación diagnóstica en Urgencias y en el HCEP dificulta en gran medida el análisis de las patologías por lo que la codificación y el establecimiento de protocolos de ingreso son objetivos a cumplir a corto plazo.

**26. OTOMASTOIDITIS AGUDA EN LA INFANCIA: ESTUDIO DE 46 CASOS.** Pérez Gil E, Uyaguary Quezada M, San Román Muñoz M, Pérez Belmonte E, Vidal Piedra S, Lozano de la Torre MJ. *Servicio de Pediatría. Hos-*

pital Universitario M. de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander

**Objetivo.** Conocer la incidencia, antecedentes, forma de presentación y evolución de la otomastoiditis en la infancia.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de pacientes menores de 14 años diagnosticados de otomastoiditis aguda en nuestro Hospital desde el 15 marzo de 1993 al 15 de marzo 2004.

**Resultados.** Se estudiaron 46 casos (23 varones y 23 mujeres), con una edad media de 3 años. En los últimos años se aprecia un aumento del número de casos. En 37 pacientes (84%) se recogían antecedentes de otitis media aguda, y 30 de ellos habían recibido tratamiento antibiótico previo. El tiempo medio de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el ingreso hospitalario fue de 5 días. Todos los pacientes presentaron signos de inflamación mastoidea y despegamiento del pabellón auricular asociando fiebre el 93,5%. En 35 casos (76%) existía una leucocitosis  $\geq 15.000$  y la proteína C reactiva, realizada en 38 pacientes era  $> 5$  mg/dl en 33. La radiografía de mastoides realizada en 27 niños demostró hallazgos sugestivos de otomastoiditis en 10 pacientes. Se utilizó TAC como prueba diagnóstica complementaria en 14 pacientes, confirmándose el diagnóstico en todos ellos y apreciándose, en algún caso, signos de otomastoiditis contralateral asociada que no había dado aún sintomatología clínica. Se recogió exudado ótico en 29 casos, siendo positivo en 12 (44,4%). Los gérmenes aislados fueron: *Streptococcus pneumoniae* en 5 casos, *Pseudomonas* en 3, *H. influenzae* productor de  $\beta$ -lactamasa en 1, *Streptococcus pyogenes* en 1 y flora mixta Gram + en 2 casos. Ningún hemocultivo fue positivo. Todos los pacientes recibieron antibioterapia endovenosa durante una media de 10 días, siendo los antibióticos más utilizados cefuroxima y ceftriaxona, precisando en alguna ocasión la asociación de vancomicina o teicoplanina. Requirieron además tratamiento quirúrgico 15 niños (34%). Se presentaron complicaciones en 2 casos (4,5%).

**Conclusiones.** 1. La otomastoiditis aguda ocurre principalmente en niños menores de 3 años y puede representar la primera evidencia de enfermedad ótica. 2. En los últimos años se observa un aumento de la incidencia y un mayor protagonismo del *Streptococcus pneumoniae*.

**27. COLITIS ULCEROSA EN PEDIATRÍA: FORMAS DE PRESENTACIÓN.** García López N, Campuzano Martín S, Touza Pol P, Bousoño García C, Ramos Polo E. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo

**Introducción.** La colitis ulcerosa (CU) es un trastorno inflamatorio que afecta el colon con una extensión variable. La causa de la enfermedad y los factores determinantes de su curso recidivante y crónico son desconocidos aunque se han implicado factores ambientales, genéticos e inmunológicos. Presentamos dos casos pediátricos de CU que debutaron con un cuadro que sugería diarrea aguda infecciosa.

**Caso clínico 1.** Niño de 10 años que presenta un cuadro de 5 días de evolución, tratado con eritromicina oral, de deposiciones líquidas sanguinolentas, dolor abdominal cólico y pérdida de peso, sin acompañarse de vómitos o fiebre. Exploración física: peso 28,8 kg (P<sub>10-25</sub>); ojeroso, bien hidratado, con discreta palidez cutánea; abdomen blando y depresible con dolor difuso a la palpación profunda. Hemograma: 9.200 leucocitos/mm<sup>3</sup> con desviación izquierda, resto sin alteraciones; bioquímica general en límites normales; sistemático y sedimento orina normal; coprocultivo: se aísla *Salmonella enteritidis*. Empeoramiento clínico al 4º día tratado con ampicilina iv. En coprocultivo de control el 11º día se aíslan *Candida albicans* y quistes de *Endolimax nana*, por lo que se suspende ampicilina y se inicia tratamiento con nistatina y probióticos vo. Nuevo empeoramiento clínico en el 17º día de ingreso con anemia y elevación discreta de alfa-glicoproteína ácida y VSG. Se inicia entonces terapia con metronidazol vo y budesonida rectal. Ecografía y TAC abdominal sin hallazgos patológicos. Gammagrafía con leucocitos marcados Tc99: actividad en colon descendente y sigma, respetando el recto, compatible con proceso inflamatorio intestinal. Recto-colonoscopía: mucosa del colon friable con imágenes pseudomembranosas de fibrina fina y lesiones sangrantes aisladas, pseudopólipo en sigma. Biopsia colónica sugestiva de colitis ulcerosa. Recuperación clínica completa después de administrar mesalazina y prednisona oral y budesonida en enemas.

**Caso clínico 2.** Niño de 5 años y 11 meses con antecedente de nefrectomía izquierda por riñón displásico. Presenta cuadro de 10 días de evolución de deposiciones líquidas

das verdosas, con moco y sangre, vómitos al inicio de cuadro, dolor abdominal cólico y fiebre intermitente con pérdida de peso.

*Exploración física:* peso 17,4 kg (P<sub>10</sub>), índice nutricional 75,7%; buen estado general, coloración pálida, ojeroso, bien hidratado; abdomen blando, doloroso a la palpación profunda. Hemograma: 9.700 leucocitos/mm<sup>3</sup> con desviación izquierda, resto sin alteraciones; bioquímica general normal; PCR 76 mg/L; coprocultivos (3) negativos; discreto aumento de VSG y alfa-glicoproteína ácida; pANCA negativos. Recto-colonoscopia: mucosa friable, sangrante con pequeñas ulceraciones. Enema opaco: afectación difusa del colon más acusada en ciego y colon ascendente, sin apreciarse afectación de íleon terminal, que sugiere colitis ulcerosa. Tránsito intestinal: sin alteraciones. Ecografía abdominal: engrosamiento de la pared, fundamentalmente del colon izquierdo. Biopsia mucosa colónica: imágenes de inflamación erosiva aguda. Tras iniciar tratamiento con metronidazol, mesalazina y prednisona orales, y budesonida en enemas se produce una mejoría clínica progresiva.

**Comentarios.** La etiología de esta enfermedad continúa siendo desconocida y, aunque se ha sugerido la intervención de agentes infecciosos, alergias alimentarias y respuestas inmunológicas anormales, actualmente se especula con dos teorías que ensalzan el concepto de enfermedad infecciosa-autoinmune: a) super-antígenos bacterianos (bacterias enteropatógenas); y b) una respuesta inflamatoria anormal (bacterias residentes).

## 28. ACCIDENTES CEREBROVASCULARES EN LA INFANCIA CAUSADOS POR DÉFICIT DE PROTEÍNA C. Benito Cornejo A, Arteaga Manjon-Cabeza R, Herranz Fernández JL. *Neuropediatría, Hospital Universitario Marques de Valdecilla*

**Introducción.** Numerosos accidentes cerebrovasculares ocurridos en la infancia se consideran idiopáticos, pero conocimientos recientes han identificado en el déficit de proteínas C y S un nuevo factor etiopatogénico. La proteína "C" es un cofactor de la cascada de la coagulación sanguínea, cuyo déficit—congénito o adquirido—, descrito en 1981, pre-dispone a la formación de trombosis venosas y, en menor grado, de trombosis arteriales, siendo su prevalencia del

0,2% en la población general, y ocasionando la muerte durante el período neonatal en su forma homocigota.

**Casos clínicos.** *Caso 1.* Niña de 1 año sin antecedentes familiares ni personales de interés que tiene, desde los 4 meses de edad, salvadas de espasmos en flexión, apreciándose en la exploración asimetría craneal con leve aplanamiento parieto-temporal izquierdo y hemiparesia derecha. Trazado EEG de hipsarrítmia, estableciéndose el diagnóstico de síndrome de West, con buena respuesta a la vigabatrina. La RM cerebral muestra una cavidad porencefálica parietal izquierda secundaria a patología vascular cerebral. En diversas determinaciones se cuantifica una proteína C 70% inferior a la normalidad. *Caso 2.* Paciente de 9 años de edad cuya madre tuvo varios accidentes isquémicos cardíacos secundarios a déficit de proteínas C y S. Hace 6 meses tuvo crisis epilépticas focales con generalización secundaria y, tras algunas de las crisis, paresia del miembro superior derecho. EEG con foco de puntas parieto-occipital izquierdo. RM cerebral con dos áreas de isquemia focal a nivel occipital bilateral. Por los antecedentes maternos, se valoró la proteína C, que fue reiteradamente inferior a la normalidad.

**Conclusiones.** En todos los pacientes con trastornos cerebrovasculares, es oportuno cuantificar la proteína C en plasma, puesto que con dicha determinación puede identificarse la etiología del proceso y, simultáneamente, adoptar medidas preventivas que eviten la presentación de nuevos episodios.

## 29. MASTOIDITIS EN UN LACTANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO. Costa Romero M, Rodríguez Dehli C, Galán C. *Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** En las otitis medias, infección frecuente en la época de guardería, se afecta toda la mucosa del oído medio (mastoiditis acompañante).

**Caso clínico.** Lactante de 12 meses que acude a urgencias de pediatría por cuadro de fiebre, cólicos y diarrea de 3 días de evolución, presentando en la exploración un moderado desplazamiento del pabellón auricular izquierdo con borramiento del surco retroauricular asociado a inflamación del área mastoidea. Tras extraer un tapón de cera que ocluía

completamente el CAE izquierdo, se visualiza un tímpano hiperémico y abombado. El TAC craneal descarta la alteración encefálica, pero pone de manifiesto la ocupación de ambas mastoides con aumento de partes blandas. Tras consulta al servicio de otorrinolaringología, se decide su ingreso en planta y el inicio de antibioticoterapia con cefotaxima intravenosa. Al día siguiente de su ingreso, se realiza tratamiento quirúrgico coadyuvante con drenaje de las colecciones de pus subperióstico, mastoidectomía izquierda y mirringotomía bilateral. Desde la intervención quirúrgica, la niña se mantiene afebril, evolucionando satisfactoriamente a lo largo de su ingreso. El cultivo del absceso subperióstico es positivo para *Streptococcus pneumoniae* y negativo para anaerobios y Ziehl-Neelsen.

**Conclusiones-comentarios.** En la época de guardería las otitis medias bacterianas tienen una importante incidencia, siendo la mastoiditis su complicación más frecuente. Ante un lactante con fiebre sin foco, es importante la valoración otoscópica, retirando los tapones de cerumen si es preciso.

**30. NEUMOTÓRAX BILATERAL ESPONTÁNEO EN UN NEONATO.** *Quiroga González R, Rodríguez Dehli C, García López N, Ramos Aparicio A, López Sastre JB. Servicio de Neonatología. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias*

**Introducción.** El neumotórax espontáneo se presenta en el 1-2% de los neonatos, siendo sintomático en el 0,5%.

**Caso clínico.** Prematuro de 34+2 semanas, parto por cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal, Apgar 9/10, que presenta a las 5-6 horas de vida distrés respiratorio leve (Silverman 3-4), precisando FiO<sub>2</sub> 30% para mantener saturaciones de oxígeno  $\geq 94\%$ , con radiografía de tórax normal. 24 horas más tarde comienza un empeoramiento brusco: aumento de las necesidades de oxígeno (saturación 80% con FiO<sub>2</sub> 40%), distrés progresivo (Silverman 10) e hipoventilación más marcada en hemitórax derecho. En la radiografía de tórax se visualiza neumotórax derecho con colapso del pulmón homolateral y leve neumomediastino. Se realiza punción en el 2º espacio intercostal, a nivel de la línea media clavicular, con aguja conectada a una llave de tres pasos y jeringa con sello con agua, con mejoría clínica y reex-

pansión incompleta del pulmón. Se coloca un tubo de drenaje pleural, consiguiendo estabilidad clínica. 6 horas después, inicia dificultad respiratoria e hipoventilación en hemitórax izquierdo, confirmándose radiológicamente neumotórax izquierdo, que se drena con aguja con buena respuesta clínica. Evoluciona favorablemente, lo que permite la retirada del tubo de tórax a las 60 horas.

**Conclusiones-comentarios.** El neumotórax espontáneo sintomático (a tensión) se presenta como una emergencia médica y conduce a un deterioro rápido del estado del paciente, siendo necesario actuar con rapidez ante su sospecha.

**31. EXPERIENCIA CON TOXINA BOTULÍNICA EN EL TRATAMIENTO DE NIÑOS CON PARÁLISIS CEREBRAL.** *de las Cuevas Terán I, Arteaga Manjón R, García Suárez G, Fernández Gutiérrez D, Herranz Fernández JL. Neuropediatría. H.U.M. Valdecilla. Santander. Ortopedia Infantil. H.U.M. Valdecilla. Santander. Universidad de Cantabria*

**Introducción.** La parálisis cerebral infantil (PCI) es la causa más frecuente de espasticidad en la infancia. Se ha demostrado que el aumento del tono muscular interfiere con el crecimiento longitudinal del músculo y convierte las contracturas dinámicas en permanentes. El tratamiento con toxina botulínica (TXB) revierte el proceso gracias a la interferencia con los mecanismos de liberación de vesículas de acetilcolina en la placa neuromuscular, lo que impide la contracción. La TXB contribuye, junto a los métodos tradicionales, a frenar el desarrollo de las deformidades esqueléticas y a disminuir la necesidad de cirugía osteotendinosa o retardar el momento de realizarla.

**Objetivo.** Evaluar los resultados tras infiltración en la extremidad inferior de TXB en una serie de 20 niños (4 mujeres y 16 hombres) con PCI de diferente grado de severidad (8 hemiparesia, 6 diplejía, 6 tetraparesia).

**Métodos.** Estudio prospectivo con medidas pre y post infiltración, valorando el patrón de marcha, velocidad, posición de pie, rodilla y cadera en bipedestación, tono muscular según la escala de Ashworth y ángulo de flexión dorsal pasiva de pie, poplíteo y abducción de cadera. Todos los niños recibieron fisioterapia y en algunos de ellos se utili-

zaron férulas. Datos analizados mediante el programa SPSS 8.0 para Windows.

**Resultados.** La edad media inicial fue de 5,5 (2,1-12,6) años, con un tiempo medio de seguimiento de 2,0 años (DE 1,6). La media de infiltraciones por niño fue 3 (1-7). En 15 niños se utilizó Botox y en 5, Dysport. Se infiltraron gastro-sóleos en el 75% de los casos, isquiotibiales en el 37,5% y aductores en el 20%. El patrón de marcha mejoró en el 53%, no se modificó en el 43% y empeoró en el 3% ( $p < 0,01^a$ ), con mejores resultados en los niños con hemiparesia y diplejía ( $r_s -0,7$   $p < 0,01$ ). El tono de gastro-sóleos disminuyó en el 56% de los casos infiltrados ( $p < 0,01^a$ ), con mejoría en la flexión dorsal del pie con rodilla flexionada el 70% y con rodilla extendida el 83% ( $p < 0,01^a$ ). El tono de isquiotibiales disminuyó en 60% ( $p < 0,01^a$ ), con aumento del ángulo poplíteo en 93,3% ( $p < 0,01^a$ ). Mejoró la abducción de cadera en 50% de los casos infiltrados ( $p = 0,06^a$ ). ( $^a$  prueba T de Wilcoxon); 3 niños precisaron tenotomía aquilea y 2 cirugía de cadera.

**Conclusion.** La TXB es eficaz en el tratamiento de la espasticidad en niños con PCI. Su efectividad es mayor en los estadios iniciales.

**32. PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA AGUDA: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Taborga Díaz E, Rodríguez Dehli C, Chamorro Chamorro P\*, Martínez Revuelta E\*. Departamento de Pediatría. \*Servicio de Hematología. Hospital Universitario Central de Asturias*

**Introducción.** La púrpura trombocitopénica idiopática se diagnostica por exclusión, y tiene un curso habitualmente benigno y leve en niños.

**Caso clínico.** Niña de 6 años con cuadro catarral previo, que presenta de forma aguda exantema petequeal, gingivorragias y hematuria, con pancitopenia, y es remitida a nuestro Hospital por signos de sangrado activo y anemia con una hemoglobina de 3 puntos en menos de 12 horas, tras iniciar tratamiento (metilprednisolona i.v., inmunoglobulinas i.v., transfusión de plaquetas). Durante su ingreso presentó hematemesis, hematuria, dolor abdominal y cefalea durante 24-72 horas, y el exantema purpúrico fue remitiendo progresivamente.

Pruebas realizadas: hemogramas seriados, coagulación (normal), anticuerpos antiplaquetarios (+), test COOMBs directo (negativo), TAC craneal (normal), ECO abdominal (normal). Recibió metilprednisolona i.v. durante 7 días, 2 dosis de inmunoglobulinas, y precisó 5 transfusiones de plaquetas y concentrados de hematíes en 2 ocasiones, con inicio de recuperación de la cifra de plaquetas a las 72 horas, y de la hemoglobina a los 5 días. Al alta la niña estaba asintomática, sin presentar incidencias durante el seguimiento.

**Conclusiones-comentarios.** El tratamiento de la púrpura trombocitopénica idiopática aguda en niños debe ser poco agresivo, salvo signos de sangrado activo importante o plaquetopenia severa, ya que suele tener un curso habitualmente benigno y leve y el tratamiento específico tiene efectos secundarios importantes.