

Comunicaciones

VIERNES 7 DE NOVIEMBRE SALÓN DE ACTOS

1. **SÍNDROMES DE RETRACCIÓN OCULAR EN LOS NIÑOS.** *J. Mayordomo Colunga, S. Jiménez Treviño, I. Málaga Diéguez, A. González Tresguerres* y J. de Juan Frigola. Unidad de Neuropediatría. Departamento de Pediatría. *Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).*

Introducción. Los síndromes de retracción ocular son formas particulares de estrabismo que comparten la característica clínica de la retracción del globo ocular, que se hunde en la órbita craneal al realizar determinados movimientos, principalmente en la adducción. Entre ellos se encuentran los síndromes de Stilling-Türk-Duane y de Brown.

El síndrome de Stilling-Türk-Duane consiste en ortoforia acompañada de endotropía, con abducción muy limitada del ojo afecto, con ampliación, en ocasiones, de la hendidura palpebral, adducción con recorrido casi normal durante la que se observa hundimiento del globo en la órbita y estrechamiento de la hendidura palpebral; es más frecuente en el sexo femenino y se suele acompañar de anomalías en otros lugares.

El síndrome de Brown se debe a una alteración de la vaina del oblicuo superior, que da lugar a ortoforia, exodesviación del ojo afecto en la mirada hacia arriba, no elevación del ojo afecto en adducción, posición normal en mirada hacia abajo en adducción sin hiperactividad del oblicuo superior y con movimientos verticales del ojo afecto en abducción normales.

Material y métodos. Se revisan 3 casos de síndromes de retracción ocular: 2 diagnosticados de síndrome de Stilling-Türk-Duane y uno de síndrome de Brown. Se realiza también una revisión de la literatura.

Casos clínicos. Presentamos dos casos de síndrome de Stilling-Türk-Duane, ambos en niñas. La primera es un Duane tipo I, que sólo presenta las alteraciones oftalmológicas y cierto retraso del lenguaje, sin alteraciones en otras áreas. La segunda paciente, aparte de un Duane bilateral, presenta tortícolis, doble

salida de ventrículo derecho, vértebra D6 en mariposa, escoliosis, y alteraciones del lenguaje.

Presentamos también un síndrome de Brown, con antecedentes familiares de estrabismo, sin otras alteraciones que las oftalmológicas, y con exámenes complementarios (RMN, EEG) normales.

Conclusiones. Los síndromes de retracción ocular son una causa no frecuente de estrabismo en los niños a tener en cuenta, porque a veces se asocian con anomalías en otras áreas y además conviene realizar diagnóstico diferencial con paresias de los nervios oculomotores.

2. **ATAXIA AGUDA EN PEDIATRÍA: DESCARTAR INGESTA DE FÁRMACOS.** *S. Jiménez Treviño, J. Mayordomo Colunga, E. Taborga Díaz y J.L. Fanjul Fernández. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).*

Introducción. La ataxia aguda es una manifestación común en las urgencias pediátricas o en la consulta del neurólogo Infantil. Puede obedecer a un amplio abanico de posibilidades diagnósticas, obligándonos muchas veces a la realización de múltiples exámenes complementarios, muchos de ellos agresivos. Conviene tener en cuenta la ingesta de fármacos para evitar exploraciones innecesarias.

Material y métodos. Se revisan 2 casos de ataxia aguda que acudieron a urgencias en los últimos meses y en los que se hallaron tóxicos en orina. Se realiza también una revisión de la Literatura.

Casos clínicos. Presentamos 2 casos clínicos que acuden a Urgencias por ataxia: el primer caso es un niño de 2 años de edad, con cuadro de una hora de evolución de dificultad para la deambulación, "le fallan las piernas y camina como borracho", según la madre. No pérdida de conciencia, afebril. Se pregunta por posible toma de fármacos y parece improbable. En la exploración destaca un aumento de la base de sustentación con inestabilidad, ligera hipotonía cervical, siendo el resto normal.

El segundo caso es un niño de 9 años con cuadro de unas horas de evolución de ataxia, diplopía, sensación de mareo, bradipsiquia y bradiplalia. Afebril. Es remitido desde un hospital comarcal donde se le realizó una TAC craneal que fue normal. No refieren ingesta de medicación. A la exploración destacan bradipsiquia y bradiplalia, pupilas con leve miosis reactivas, marcha atáxica con Romberg negativo y aumento de la base de sustentación.

A ambos casos se les realizó hemograma, bioquímica, fondo de ojo, coagulación, serologías de virus, punción lumbar y tóxicos en sangre y orina. Ambos casos dieron positivos para benzodiazepinas en orina y posteriormente se logró identificar el modo de obtención de éstas.

El resto de las pruebas fueron normales.

Conclusiones. Hemos de pensar en ingesta de tóxicos en toda ataxia aguda que recibamos en urgencias, independientemente de la edad, y sobre todo si no se acompaña de fiebre. Si el estado clínico del niño es bueno se podrán demorar algunos exámenes complementarios en espera del análisis rápido de tóxicos en orina o sangre.

3. ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH: A PROPÓSITO DE DOS CASOS. R. Quiroga González, N. García López, I. Málaga Diéguez, V. Álvarez Martínez y J. de Juan Frigola. Unidad de Neuropediatría. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).

Introducción. Las neuropatías hereditarias sensitivo-motoras (NHSM) constituyen el grupo más frecuente de las neuropatías hereditarias, representando el 40% de todas las neuropatías periféricas, con una prevalencia estimada en nuestro medio de 28 casos por cada 100.000 habitantes.

La NHSM tipo 1, sinónimo de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT), es una forma hipertrófica desmielinizante que representa un grupo de enfermedades clínicas y genéticamente heterogéneas (mutaciones en un mismo gen dan lugar a diferentes fenotipos y diferentes mutaciones producen el mismo fenotipo clínico).

Presentamos dos casos de CMT con su estudio genético molecular.

Caso clínico 1. Niño de 10 años enviado para estudio de neuropatía por presentar un familiar de primer grado con polineuropatía sensitivomotora desmielinizante crónica. Antecedentes personales sin interés con buen desarrollo psicomotor. En la exploración física presenta reflejos osteotendinosos débiles en extremidades inferiores. Estudio bioquímico, incluidas enzimas musculares normales. Exploración neurofisiológica: presenta importante incremento de la duración media de los potenciales de unidad motora y severo decremento en la velocidad de conducción sensitiva y motora. Estudio genético mole-

cular: sugiere la presencia de una duplicación de la región 17p11.2 que comprende el gen PMP22.

Caso clínico 2. Niña de 5 años que desde hace un año se evidencia torpeza al caminar y caídas frecuentes. Buen desarrollo psicomotor. En la exploración física presenta hipotonía y escasa fuerza en extremidades superiores con reflejos osteotendinosos abolidos. Estudio bioquímico normal. Exploración neurofisiológica: presenta un severo decremento en la velocidad de conducción motora. Estudio genético molecular: se encuentran tres alelos para el marcador D17S2227, que sugiere la presencia de una duplicación en la región 17p11.2.

Comentarios. El CMT 1 es la neuropatía hereditaria más frecuente y la más conocida desde el punto de vista genético. Se hereda de forma autosómica dominante en el 70-80% de los casos, encontrándonos en su mayoría la duplicación 17p11.2 y en un pequeño número de casos mutaciones *de novo* en el gen PMP22 localizado en el mismo locus (CMT 1A). En el 2% de los casos el CMT 1 se debe a una mutación en otro gen (P0) cuyo locus se encuentra en 1p 21-2 (CMT 1B).

4. SÍNDROME DE PASCUAL CASTROVIEJO II. DIAGNÓSTICO Y EVOLUCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA. Málaga I, de Juan J, Jiménez Treviño S y Mayordomo J. Unidad de Neuropediatría. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).

El síndrome de Pascual Castroviejo II se halla englobado dentro de los trastornos neurocutáneos. Descrito por primera vez por el propio Pascual Castroviejo en 1978, el síndrome consiste en la asociación de hemangiomas cutáneos de aparición en el período neonatal, con la presencia de anomalías vasculares (intra o extracraneales), pudiéndose asociar igualmente a malformaciones cerebelosas y cardiopatías congénitas. Este síndrome también es conocido como síndrome PHACE. (Defectos cerebrales de fosa Posterior, Hemangiomas capilares, Alteraciones Arteriales, Alteraciones Carcías y anomalías Oculares (del inglés, Eye).

Presentamos el caso de un paciente que presenta hemangioma tuberocavernoso facial izquierdo desde el nacimiento. Ingresó en nuestro centro a los 7 años por cefaleas de dos años de evolución. Durante el ingreso se detecta TAC un aumento de la vascularización en zona orbitaria, en posible relación con suplenia vascular del territorio de la carótida externa. Se realiza angio-RNM en la que se observan alteraciones venosas perimesencefálicas y un quiste aracnoideo temporal izquierdo. La arteriografía cerebral muestra la ausencia de ambas carótidas internas, con establecimiento de circulación intracraneal por red anastomótica maxilar interna-oftálmica-sifón carotídeo. En la TAC de base de cráneo se aprecia la ausencia de ambos agu-

jeros y conductos carotídeos. La ECO Doppler de ambos troncos supraaórticos es informada como normal. Ecocardiograma normal. No se hallan alteraciones vasculares a otros niveles. Estudio oftalmológico en límites normales. SPECT cerebral sin hallazgos significativos. Resto de pruebas diagnósticas realizadas no aportaron mas datos relevantes. Ante los hallazgos encontrados, se hizo el diagnóstico de síndrome de Pascual-Castroviejo II.

La evolución de estos pacientes es buena, si las malformaciones cerebelosas o cardíacas están ausentes o son de poca importancia, regresando, generalmente, los hemangiomas a lo largo de la vida. Para el tratamiento de estos pacientes se ha intentado la corticoterapia, con el fin de acelerar la regresión del hemangioma. Su utilidad no ha sido demostrada hasta la fecha. Otros tratamientos específicos para complicaciones cerebelosas y/o cardíacas han sido utilizados. Nuestro paciente recibió tratamiento con prednisona por vía oral. La evolución clínica de nuestro paciente ha sido favorable, presentando regresión prácticamente total del hemangioma facial y no habiendo presentado otras complicaciones relacionadas con el síndrome.

Conclusiones: el síndrome de Pascual-Castroviejo II es el trastorno neurocutáneo más frecuente y el último descrito en la literatura. El conocimiento de sus bien definidas características permitirá establecer un diagnóstico, que, en muchos casos, tiene un pronóstico favorable. En el momento actual no existen tratamientos específicos para este síndrome.

5. SÍNDROME DEL NERVIIO AURÍCULOTEMPORAL. A PROPÓSITO DE TRES CASOS. M. Baeza Velasco, M. Escorial Briso-Montiano, P. Álvarez Mingorance, A. Camina Gutiérrez y R. Andión Dapena. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. (Valladolid).

Resumen. El Síndrome del nervio auriculotemporal, también conocido como Síndrome de Frey consiste en la aparición de eritema, sudoración, calor y dolor localizados en el área de distribución cutánea del nervio auriculotemporal como respuesta a estímulos gustatorios, consecuencia de la alteración de las fibras parasimpáticos de dicho nervio. Aparece en el primer año de vida coincidiendo con la introducción en la dieta de alimentos sólidos, muy frecuentemente con las frutas, lo que en determinadas ocasiones puede ocasionar errores diagnósticos con la hipersensibilidad o la alergia alimentaria, debiendo tenerlo presente a la hora de realizar un diagnóstico diferencial. Es un proceso benigno que suele cursar con evolución favorable y no precisa tratamiento ni restricción alimentaria.

Presentamos una revisión de este síndrome a propósito de tres casos diagnosticados recientemente en la consulta de Alergología infantil, en dos de los cuáles se aporta documentación gráfica.

6. ESTATUS CONVULSIVO SECUNDARIO A INTOXICACIÓN POR OPIÁCEOS EN UN LACTANTE: UNA FORMA POCO HABITUAL DE DIAGNÓSTICO DE MALTRATO INFANTIL. I. Málaga*, A. Concha, M. los Arcos, A. Medina, S. Menéndez y C. Rey. Unidad de Cuidados Intensivos y *Unidad de Neuropediatría. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).

Presentamos el caso de un lactante de 7 meses que ingresa en la UCIP por cuadro de estatus convulsivo, consistente en crisis tonicoclónicas generalizadas, que ceden parcialmente tras administración de diazepam rectal en dos ocasiones durante el traslado a este centro, y que precisan, ya en el área de urgencias de nuestro centro, ante la presencia de crisis tónicas generalizadas, la administración de diazepam y midazolam i.v. para el control de las mismas.

- AF: tíos maternos con retraso mental no filiados. Abuela con crisis cerebrales. 2 hermanos sanos. Entorno social desfavorable.
- AP: gestación, parto y período neonatal sin incidencias. Desarrollo neurológico normal. Vacunado hacía una semana.

Exploración física. Glasgow 8-9/15. FC 180 lpm. FR; 60 rpm. Temp 38° C. TA: 95/35. Sat. transcutánea de O₂ 100% con O₂ en gafas a 2 Lpm. Inconsciente con fases de agitación. Pupilas mióticas reactivas. Hiperreflexia generalizada. Babinsky positivo. Resto de la exploración sin hallazgos significativos, salvo enrojecimiento timpánico derecho. Analítica al ingreso: hemograma 19600 leucocitos (54 N, 7C, 25 L, 12 M, 2 Eo) Hb: 10,3 mg/dL; Hto: 30,7%; plaq: 385000. Bioquímica: glucosa 221 mg/dL, resto en límites normales. PCR: 5,6 mg/dL. Procalcitonina: 0,79 ng/mL. Gasometría venosa: pH: 7,24, pCO₂: 39,5, pO₂: 72,4, EB: -9,8, HCO₃: 16,8 mEq/L. Coagulación normal. LCR: 20 hematíes/mm³, 0 leucocitos. Glucosa 124 mg/dL, proteínas 50 mg/dL. Sistemático y sedimento de orina: proteína +, glucosa +, sangre ++, Urinocultivo negativo. Tóxicos en orina (muestras seriadas): positivo para benzodiazepinas y opiáceos. Hemocultivo negativo. Cultivo de LCR negativo. Pruebas de imagen: Rx tórax: atelectasia de lóbulo superior derecho. TAc craneal urgente: sin hallazgos patológicos. Durante el ingreso el paciente no presentó nuevas crisis cerebrales. Se inició tratamiento con ácido valproico i.v. que posteriormente se pasó a vía oral y se mantuvo hasta el alta. Se realizaron tres EEG, encontrándose en el primero (a las 24 horas del ingreso) una lentificación difusa sin focos ni asimetrías, con ritmos medicamentosos, y siendo normal el último realizado a los 9 días del ingreso. Durante el ingreso el paciente presentó sialorrea, con fases de irritabilidad y ansiedad, sudoración e hipertensión. Ante estos hallazgos se realizó el diagnóstico de estatus convulsivo en probable relación con intoxicación por opiáceos. En interrogatorios dirigidos por asistencia social, los progenitores admi-

tieron haber dejado al paciente a cargo de una cuidadora ADVP, pero negaron toda culpa en el suceso. El paciente fue dado de alta y actualmente está bajo la custodia de la consejería de vivienda y bienestar social del Principado de Asturias, de acuerdo con las leyes vigentes de protección al menor.

Comentarios. Las intoxicaciones medicamentosas están descritas como causa etiológica de crisis cerebrales, sin embargo, apenas hemos encontrado referencias en la literatura de estatus epilépticos secundarios a intoxicación por opiáceos, especialmente en la edad pediátrica. Consideramos esencial la realización de una meticulosa historia clínica y la determinación de tóxicos en orina en pacientes con cuadros neurológicos agudos de etiología poco clara.

7. ESTATUS ELÉCTRICO SIN ACTIVIDAD MOTORA EN VIGILIA. EXCEPCIONAL FORMA DE PRESENTACIÓN EPILÉPTICA. I. Díez López y F. Tresierra Unzaga. Sección de Neurología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario (Valladolid).

Resumen. El estatus eléctrico sin actividad motora ha sido descrito como una forma muy infrecuente de crisis epiléptica. Es un complejo clínico caracterizado por la asociación de varios tipos de crisis epilépticas, casi siempre durante el sueño, ausencias atípicas durante la vigilia y patrón de estado de mal eléctrico sin clínica acompañante, que ha sido descrita en casi todos los casos durante el sueño. Este complejo se suele acompañar de diversos trastornos neuropsicológicos. Todos estos síntomas suelen regresar, así como la normalización del EEG, en torno a los 8-16 años.

La presencia y persistencia de un estatus epiléptico eléctrico, sin actividad motora en vigilia es, sin embargo, una forma excepcional en pacientes no prematuros o afectados de importantes lesiones medulares neurológicas.

Caso clínico. Un paciente varón de 12 años, con antecedentes familiares de artrogriposis tipo II y afecto de esta patología él mismo. No otros antecedentes neurológicos de interés. A la edad de 7 a 8 m presenta durante el sueño episodio compatible con crisis parcial compleja, por lo que es ingresado para estudio. En vigilia se realiza EEG con exploración neurológica normal, demostrándose estatus eléctrico sin actividad motora acompañante. El cuadro cede mediante la administración de diazepam i.v. Posteriormente se inicia tratamiento con ácido valproico. En el seguimiento posterior se evidencia ausencia de sintomatología clínica, con normalización del EEG y pruebas de neuroimagen normales (TAC y RMN). Se decide retirada progresiva de la medicación. En último control reaparición de foco frontal sin repercusión clínica.

Presentamos este caso por su excepcionalidad clínica, su buena respuesta al tratamiento y adecuada evolución del paciente.

8. COMPARACIÓN CLÍNICOPATOLÓGICA DE LOS TRASTORNOS DE CONDUCTA ALIMENTARIA DE INICIO TEMPRANO Y EN ADULTOS JÓVENES. J.L. Guerra, A. Benito, C. Peña*, J. Menéndez Arango*, M.J. Lozano y V. Madrigal. Servicios de Pediatría y *Psiquiatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. (Santander).

Introducción. Los trastornos de conducta alimentaria (TCA) son un conjunto de enfermedades psico patológicas que incluyen la anorexia y bulimia además de otras entidades más atípicas. Se acompañan de una deformación del propio esquema corporal y su diagnóstico se define por cumplir una serie de criterios establecidos (DSM IV). Actualmente se está observando un inicio cada vez más temprano de la sintomatología incluso en edades prepuberales y las familias reclaman antes la atención y actuación de los servicios sanitarios. Numerosos estudios han planteado qué conductas en adultos jóvenes nos deben hacer sospechar que nos encontramos ante un trastorno de la alimentación, siendo más difícil de determinar a edades más tempranas.

Objetivo:

1. Determinar las conductas y síntomas de niños/as menores de 15 años previas al diagnóstico de TCA.
2. Comparar los síntomas de inicio de dichos enfermos con los de adultos jóvenes y valorar si existen diferencias significativas.

Método. Utilizamos una base de datos de 440 casos de trastornos alimentarios (SPSS V-8.0) y comparamos dos grupos en función de la edad a la que se solicita la primera consulta: uno, de pacientes comprendidos entre 10 y 15 años (97 casos) y otro, de entre 20 y 25 años (131 casos). Revisamos y comparamos datos sobre: sintomatología, conductas restrictivas, vómitos, atracones, uso de fármacos (diuréticos y/o laxantes), ejercicio físico excesivo, actitud ante el problema, tiempo de evolución y antropometría. El análisis de las variables se realizó mediante *chi cuadrado* y *t de student*.

Resultados y conclusiones. Si comparamos la sintomatología presente en el momento del primer contacto, observamos como existe un predominio claro de las conductas restrictivas por parte de las menores de edad, tanto a nivel calórico como de alimentos, predominando también el hecho de esconder o tirar la comida frente a la de mayores. En cambio los vómitos son confesados en mayor medida por el grupo de más edad, ya que las menores ocultan con más frecuencia estas conductas. En general, en nuestro medio no es mayoritario el uso de fármacos como medio purgativo, aunque las que más los utilizan son las mayores. En cambio las jóvenes prefieren el ejercicio físico intenso para favorecer el adelgazamiento. Todos los casos en su primera consulta creen no poder superar la enfermedad, siendo los más jóvenes los que son forzados en mayor medi-

da a consultar no siendo conscientes de su enfermedad. Esto hace que al ser obligadas por sus familias a pedir ayuda precozmente el tiempo de evolución de la enfermedad es mucho menor que en las mayores. En cuanto a los datos antropométricos existen diferencias significativas en cuanto al índice de masa corporal siendo menor en el grupo de 10-15 años.

**VIERNES 7 DE NOVIEMBRE
AULA ANEXA AL SALÓN DE ACTOS**

- 9. PATOLOGÍA ABDOMINAL CAUSANTE DE COJERA FEBRIL: A PROPÓSITO DEL ABSCESO DE PSOAS.** S. Parrondo Garrido, B. Amil Pérez, B. Otero Martínez, C. Pérez Pérez, J. Fernández Antuña y S. García Saavedra*. *Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes (Gijón). *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).*

Introducción. La cojera aguda febril en pediatría en ocasiones viene originada por procesos intraabdominales, algunos de ellos muy infrecuentes. Es en estas situaciones donde la ecografía abdominal puede resultar de gran utilidad en la estrategia diagnóstica, como en el caso presentado.

Caso clínico. Niño de 3 años que presentaba cojera de 4 días de evolución, etiquetada inicialmente de sinovitis de cadera, que asocia, además, fiebre. La cadera derecha estaba en actitud de flexión y abducción antiálgicas. Además, presentaba una molestia abdominal a la palpación profunda de localización imprecisa. Puñopercusión lumbar negativa. No signos inflamatorios externos en la articulación coxofemoral ni en la rodilla derechas. Leucocitosis ($17.000/\text{mm}^3$), PCR y VSG elevadas (233 mg/L y 107 mm/h respectivamente). Aunque la Rx y ecografía de cadera fueron normales, inicia tratamiento antibiótico dirigido hacia osteoartritis de cadera. La gammagrafía ósea ($\text{Tc}99^*$) mostró una hipercaptación débil a nivel sacroiliaco. Al persistir la sintomatología y la alteración analítica, se realiza valoración del espacio retroperitoneal por ecografía abdominal que mostró una masa hipocogénica en el músculo psoas derecho confirmada por TAC. Drenaje quirúrgico efectivo y buena evolución posterior.

Comentarios. El absceso de psoas es una patología infrecuente que suele cursar con dolor abdominal o lumbar, cojera del lado afecto y, en ocasiones, fiebre y afectación del estado general, por lo que debe de ser incluida en el diagnóstico diferencial de la cojera aguda febril en el niño. En buena parte de los casos es detectado mediante estudio ecográfico orientado al espacio retroperitoneal, accesible e inocuo; si bien la ausencia de datos ecográficos no descarta la patología, siendo necesaria la TAC o la RNM.

- 10. LOCALIZACIÓN INUSUAL DE OSTEOMIELITIS EN LA INFANCIA.** M.C. Sánchez, J.M. Merino, B. Huidobro, I. Del Blanco, A. Blanco y G. García Nieto. *Sección de Escolares. Servicio de Pediatría. Hospital General Yagüe. (Burgos).*

Introducción. La osteomielitis hematógena es una entidad de rápida progresión que se expresa clínicamente como un proceso de fiebre, toxicidad y otros síntomas sistemáticos, seguido de signos de inflamación local. Ocurre más frecuentemente durante la infancia, predominando en niños. Los huesos largos (fémur, tibia y húmero) son los más frecuentemente afectados (65-75% de los casos). Sin embargo, la prevalencia en huesos planos o de estructura irregular (pelvis, clavícula o calcáneo) es de 18-30%; localizaciones poco comunes que dificultan el diagnóstico. Aunque la osteomielitis de la infancia no es una enfermedad infrecuente, la afectación aislada del astragalina es rara.

El Staphylococcus aureus es el organismo causante más común. La osteomielitis astragalina es una enfermedad de presentación subaguda, y por lo tanto, su diagnóstico y tratamiento definitivo con frecuencia se demoran. El retraso diagnóstico desde el inicio del cuadro hasta el establecimiento del tratamiento correspondiente oscila entre cinco días y cuatro semanas. El diagnóstico final únicamente se obtiene realizando aspiración o biopsia abierta. Una vez establecido el diagnóstico es fundamental identificar el organismo causante, con el fin de seleccionar el antibiótico apropiado. Sin embargo, a pesar de que una adecuada terapia antibiótica parenteral pueda controlar el proceso agudo, la formación de abscesos requiere incisión y drenaje.

Caso clínico. Niño de 9 años que presenta en los últimos 12 días, y tras traumatismo en tobillo derecho, proceso febril acompañado de dolor y tumefacción en dicha articulación. Cultivo de exudado articular y hemocultivo positivos para *Staphylococcus aureus*. La radiografía presentaba imagen en la región posterior de astrágalo compatible con lesión osteomielítica.

Conclusión. Presentamos un raro caso de osteomielitis, por su inusual localización y las complicaciones que de ello se derivan.

- 11. OSTEOMIELITIS FRONTAL COMO COMPLICACIÓN DE SINUSITIS FRONTAL.** L. San Feliciano, R. García, M.J. Hernández, M. Muriel, D. Fernández y F. Fernández. *Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. (Salamanca).*

El absceso cerebral es una patología infrecuente en edad pediátrica. La etiología varía en función del foco de infección, siendo factores predisponentes las cardiopatías congénitas, los procesos infecciosos del oído, mastoides y senos paranasales. Para el diagnóstico la técnica de elección es la TAC craneal, que facilita el diagnóstico precoz y, por tanto, el inicio del trata-

miento antibiótico. En muchos casos es preciso asociar el drenaje quirúrgico del absceso o la exéresis. El pronóstico ha mejorado en la actualidad, debido a la antibioterapia adecuada y pocos casos evolucionan a déficit neurológico o convulsiones.

Presentamos un caso de absceso frontal, con osteomielitis del hueso frontal como complicación de una sinusitis mal tratada. Se trata de un niño de 13 años que acude a urgencias tras un mes de evolución de fiebre alta, no todos los días, acompañado de cefalea frontal, y en la última semana habían notado aumento de tamaño de la frente con signos inflamatorios. Había acudido a su pediatra hacía tres semanas y fue diagnosticado de sinusitis frontal y tratado con amoxicilina clavulánico, corticoide nasal y antiinflamatorios durante 1 semana, con lo cual, había mejorado clínicamente. Seis días después reinicia la fiebre y cefalea.

Exploración física. Febril. Destaca una tumoración frontal de 10 cm. de diámetro, con signos inflamatorios y fluctuación, muy dolorosa. Exploración neurológica normal, pares craneales normales, no signos meníngeos ni rigidez de nuca. TAC craneal: ocupación completa de seno maxilar izquierdo, frontal izquierdo y etmoides anterior. Masa heterogénea de bordes hiperdensos con extensión intracraneal desde el hueso frontal. Con el diagnóstico de osteomielitis con extensión intracraneal se inicia tratamiento con cloxacilina, gentamicina y metroinidazol y se decide el abordaje quirúrgico urgente con exéresis de seno frontal. En el material purulento se aisló *Peptostreptococcus prevotii*. La evolución fue buena, al tercer día descendió la fiebre y tras 4 semanas de tratamiento antibiótico se realizó craneoplastia reconstructiva.

12. ARTRITIS TUBERCULOSA DE RODILLA. PRESENTACIÓN DE UN CASO. A.G. *Andrés Andrés, R. Torres Peral, E.M. Fernández Pulido, D.R. Fernández Álvarez, M. Muriel Ramos y G. Mateos.* Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. (Salamanca).

Introducción. La tuberculosis osteoarticular ha experimentado un descenso importante, similar al de otras manifestaciones tuberculosas por diseminación hematogena; se calcula que aparece en el 5% de los niños que no reciben tratamiento de su primoinfección. Puede afectar a cualquier hueso aunque las localizaciones más frecuentes son la columna vertebral seguida de la articulación coxofemoral y la rodilla.

Caso clínico. Niño de nueve años con antecedente traumático en rodilla derecha hace seis meses, seguido en traumatología infantil por presentar sinovitis de repetición en dicha articulación. Se realiza artrocentesis diagnóstico terapéutica objetivándose líquido articular inflamatorio y cultivo positivo a *Staphylococcus hyicus*; no recibe tratamiento antibiótico, pues no presentaba clínica compatible y los marcadores analíticos de infección eran normales. Tras realización de RMN de rodilla se

observa lesión osteocondral en cóndilo interno con posible cuerpo libre, realizándose artroscopia donde se observa hipertrofia sinovial y líquido articular de aspecto purulento. Ante la sospecha de artritis infecciosa se inicia estudio y se instaura antibioterapia intravenosa con cloxacilina. Ante la presencia de Mantoux positivo y el hallazgo histológico de sinovitis crónica, granulomatosa caseificante tipo tuberculoide (induración de 20 mm) se sospecha artritis tuberculosa iniciándose tratamiento con cuatro fármacos (estreptomocina, pirazinamida, rifampicina e isoniazida); recibió también tratamiento ortopédico y rehabilitación. La evolución posterior fue favorable disminuyendo progresivamente la inflamación de la rodilla y mejorando la movilidad pasiva y activa de la articulación.

Conclusión. El pronóstico de la tuberculosis de rodilla depende de la precocidad del tratamiento, por lo que es importante sospecharla en todo niño que sufra proceso osteoarticular de causa desconocida y evolución subaguda, sobre todo, si existe antecedente de primoinfección tuberculosa. Por ello se establece la utilidad de la prueba tuberculínica ante procesos articulares de evolución crónica.

13. ANFOTERICINA B LIPOSOMAL EN EL TRATAMIENTO DE LEISHMANIASIS VISCERAL. Benito, J.L. *Guevara, E Bureo*, A Pérez Puente, V Madrigal y M.J. Lozano.* Hospitalización Pediátrica. *Servicio de Hematología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. (Santander).

Resumen. La leishmaniasis visceral (LV) por *Leishmania infantum* continua siendo endémica en el sur de Europa particularmente en el área mediterránea. Los compuestos antimoniales pentavalentes constituyen el tratamiento clásico, aunque en los últimos años se han registrado fracasos terapéuticos. La administración endovenosa de anfotericina B liposómica (Anl) es una alternativa terapéutica eficaz y segura. Presentamos un paciente con leishmaniasis visceral que precisó tratamiento con anfotericina B liposómica.

Caso clínico. Varón de 12 años de edad, procedente de Zaragoza y sin antecedentes de interés, que ingresa por presentar desde hace 3 semanas fiebre alta, pérdida de peso, astenia y palidez de intensidad progresivas. Esplenomegalia de 5 cm que atraviesa la línea media. No hepatomegalia. Hemograma: leucopenia (2.300 mm³), anemia (9,9 g/dL) y trombopenia (104.000 mm³). PCR 4,3 mg/dL. Proteinograma: albúmina 3,8 g/dL (47%), gammaglobulina: 2,5 g/dL (29,4%). IgG: 2.500 mg/dL. Serología Leishmania: >1/80. El aspirado medular demuestra la presencia de leishmanias. Se inicia tratamiento con antimoniato de meglumina que se mantiene durante 20 días constatándose una disminución de la esplenomegalia a partir del 5º día y desaparición de la fiebre al 7º día. Al mes de finalizado el tratamiento

acude nuevamente por astenia de 2 días de evolución, apreciándose un aumento de la esplenomegalia (5 cm) y pancitopenia en sangre periférica. No fiebre ni otra sintomatología. Se instaura tratamiento con anfotericina B liposómica a la dosis de 3 mg/kg/día los días 1-2-3-4-5-y 10. El 10º día se constata ausencia de esplenomegalia y normalización analítica. A los 2 meses de finalizar el tratamiento permanece asintomático.

Comentarios. La administración endovenosa de anfotericina B liposómica, con una dosis total de 18 mg/kg, es una alternativa eficaz y segura, proponiéndose como fármaco de elección en la leishmaniasis visceral infantil en niños inmunocompetentes, y no sólo como segunda opción terapéutica cuando fracasan los antimoniales.

14. INCIDENCIA DE HOSPITALIZACIÓN POR COMPLICACIONES DE LA VARICELA EN EL HOSPITAL DE LEÓN. *M.T. Fernández Castaño MT, M.C. De Fuentes Acebes, B. Herrero Mendoza, B. Robles García, R. Álvarez Ramos y S. Lapeña López de Armentía. Servicio de Pediatría. Hospital de León.*

Objetivo. Analizar las complicaciones de la varicela que precisaron ingreso hospitalario en el área sanitaria de León.

Materiales y métodos. Se realiza estudio observacional retrospectivo de todos los niños que ingresaron en nuestro Servicio entre 1-6-02 y 30-6-03 por varicela (CIE-9: 052,0-052,9).

Resultados. Se incluyeron 12 pacientes (3 varones y 9 mujeres), que corresponden a 5/1.000 pacientes ingresados. El 58% tenían menos de 3 años; 11 fueron inmunocompetentes y 1 inmunodeprimido. Entre las complicaciones por varicela que precisaron ingreso se encontraron: 7 sobreinfecciones bacterianas (3 neumonías, 2 diarreas, 1 osteomielitis y 1 artritis), 2 neurológicas (1 convulsión febril y 1 cerebelitis), 1 varicela tórpida en lactante de 2 meses, 1 descompensación de glucemia en paciente diabético y 1 varicela en paciente inmunodeprimido (paciente con leucemia linfoblástica en tratamiento de mantenimiento). La estancia media fue de 5,4 días (rango 3-22 días).

Conclusiones. La incidencia de ingresos por complicaciones de varicela en nuestro medio fue de 5/1.000 pacientes ingresados, con predominio en niños menores de 3 años. Nuestros datos apoyan la indicación de incluir la vacuna de la varicela en el calendario de vacunaciones.

15. OTITIS TUBERCULOSA. A PROPÓSITO DE UN CASO. *N. San José Calleja*, E. Rodríguez Núñez, S. Castrillo Bustamante, A. Blanco Quirós*, S. Gómez García* y D. Moráis**. *Servicio de Escolares. Departamento de Pediatría.**Servicio de ORL. Hospital Clínico Universitario. (Valladolid).*

Introducción. La otitis tuberculosa se sitúa muy por debajo del 1% de las enfermedades crónicas del oído, manifestándose como un proceso insidioso, con signos y síntomas iniciales inespecíficos que hacen difícil su diagnóstico, sobre todo si tenemos en cuenta que el 50% de los pacientes presentan una placa de tórax normal.

Caso clínico. Paciente de 3 años 8 meses de edad con antecedentes de otitis supurativa crónica izquierda de 2 años de duración. No antecedentes familiares de tuberculosis (TBC). Tratado por ORL con múltiples antibióticos sistémicos y tópicos, sin mejoría clínica evidente. A la exploración destaca un exudado de carácter seco en conducto auditivo externo del oído izquierdo. Analítica y radiografía de tórax compatibles con la normalidad. PPD positiva (18x15 mm). Baciloscopia, cultivo del exudado ótico y amplificación del genoma bacteriano con detección de RNA ribosómico (estudio AMTD) positivos para micobacteria tuberculosis. Se inicia tratamiento con tuberculostáticos, inicialmente con isoniazida, rifampicina y pirazinamida durante 3 meses, manteniendo posteriormente las dos primeras hasta completar los 9 meses. Al mes de tratamiento, remite la supuración ótica.

Conclusión. No debemos olvidar la etiología tuberculosa, ya que su baja incidencia y la falta de datos específicos de la enfermedad, demora el diagnóstico, aumentando el riesgo de complicaciones como la hipoacusia y la parálisis facial entre otras.

16. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO (1989-2002) DE LA PATOLOGÍA BRONQUIAL DEL LACTANTE EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE VALLADOLID. *I. Díez López*, A. Almaraz** y J. Ardura Fernández*. *Departamento de Pediatría. **Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. Hospital Clínico Universitario. (Valladolid).*

Introducción. Los estudios sobre la epidemiología de los procesos respiratorios en el lactante, en particular sobre la presencia de VRS, aportan datos de interés sobre su prevalencia, coste hospitalario y riesgo de complicaciones.

Objetivo. Analizar las características epidemiológicas de los procesos bronquiales de lactantes ingresados en un período de 14 años y las circunstancias relacionadas con positividad para el VRS.

Material y métodos. A lo largo del período enero de 1989 y diciembre de 2002 se registraron en nuestra base de datos 4914 ingresos de niños con edad comprendida entre 1 y 24 meses. Utilizando la variable diagnóstico, 650 casos fueron codificados (CIE-9) como "patología bronquial". Se registraron las variables edad, sexo, tiempo de hospitalización, reingreso, óbito y positividad (inmunofluorescencia/ELISA) para VRS. Esta últi-

ma variable permitió establecer dos grupos: bronquitis VRS positivas y VRS negativas. Se llevo a cabo un estudio estadístico descriptivo, multivariante, utilizando los tests estadísticos para cálculo de proporciones de dos o más grupos independientes, con intervalos de confianza del 95%.

Resultados. La prevalencia de los procesos bronquíticos fue de 13,22%. Se establece la existencia de una cronopatología en la aparición de los procesos bronquiales entre los meses de octubre y marzo, con un pico máximo en los meses de diciembre-febrero y mínimo en los meses de verano. Se detecta dos períodos de máxima incidencia en los inviernos de los años 1995-1996 y 1996-1997 y así mismo en 1999-2000, 2000-2001 (período pico máximo) y 2001-2002. Se identificó VRS positivo en 180 casos (27,69%), no registrándose ninguno en verano. Los períodos de máxima incidencia de positividad son superponibles a los períodos clínicos. En ambos grupos, VRS positivo y negativos, se demuestra mayor susceptibilidad en varones (66% de casos respecto al 33% mujeres) ($p=0,001$). El VRS fue positivo con mayor frecuencia en lactantes más pequeños, 5,21 meses frente 8,65 meses en los negativos ($p=0,01$). Así mismo, los positivos para VRS presentaron estancias más prolongadas (9,22 días frente a 7,06 días en los negativos) ($p=0,01$). No existieron diferencias significativas en la tasa de reingresos entre ambos grupos. Fallecieron 2 casos, ambos positivos a VRS, lo que representa una tasa de mortalidad de 1/90 entre los VRS positivos.

Comentarios y conclusiones. Los procesos bronquiales suponen un grupo relevante en la patología del lactante en nuestro medio (13,22%). Este hecho es mayor durante los meses de invierno. Se detectan brotes epidémicos de VRS con pico máximo en el invierno 2000-2001. El VRS afecta a lactantes más pequeños, varones y requiere una hospitalización más prolongada, pero no presenta una mayor tasa de reingresos. Los dos únicos fallecimientos presentaron VRS positivo. Es estudios equivalentes, se encuentran resultados similares, excepto la mayor afectación de varones registrada en nuestra serie.

17. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO (1989-2002) DE LA GASTROENTERITIS DEL LACTANTE EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE VALLADOLID. I. Díez López*, A. Almaraz y J. Ardura Fernández*. *Departamento de Pediatría. **Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. Hospital Clínico Universitario. (Valladolid).**

Introducción. Los estudios sobre la epidemiología de los procesos gastrointestinales en el lactante, en particular sobre las enteritis infecciosas, aportan datos de interés por su prevalencia, coste hospitalario y riesgo de complicaciones.

Objetivo: Analizar las características epidemiológicas de los procesos gastrointestinales de lactantes ingresados en un

período de 14 años y las circunstancias relacionadas con coprocultivo positivo.

Material y métodos: A lo largo del período comprendido entre Enero de 1989 y Diciembre de 2002 se registraron en nuestra base de datos 4914 ingresos de niños con edad comprendida entre 1 y 24 meses. Utilizando la variable diagnóstico, 1028 casos fueron codificados (CIE-9) como "patología gastrointestinal". Se registraron las variables edad, sexo tiempo de hospitalización, reingreso, óbito y cultivo de heces. Esta última variable permitió establecer dos grupos: casos con coprocultivo positivo y con coprocultivo negativo. Se llevo a cabo un estudio estadístico descriptivo, multivariante, utilizando los test estadísticos para cálculo de proporciones de dos o más grupos independientes, con intervalos de confianza del 95%.

Resultados: Los procesos gastrointestinales suponen el 21% del total de ingresos. Se identifican con coprocultivo positivo el 12,7% del total de casos (Virus 9,9%, bacterias 2,8%). Se encuentra una distribución similar de los casos a lo largo de todos los meses del año, con un pico de mayor incidencia en los inviernos 1994-1995 y de 1999-2000 tanto en los casos con coprocultivo negativo como positivo. En el mes de Junio de 2001 aparece un pico de incidencia de casos con cultivo positivo. El grupo con coprocultivo positivo presentó una mayor tasa de reingresos hospitalarios (36,27%) que el grupo con coprocultivo negativo (19,88%) ($p<0,05$). No existen diferencias entre ambos grupos respecto a las variables edad y estancia hospitalaria. No se registro ningún óbito.

Comentarios y conclusiones: Los procesos gastrointestinales suponen un grupo importante dentro de la patología observada en el lactante en nuestro medio (21%), semejante a estudios previos de nuestro país. La tasa de positividad en los cultivos de heces, tanto para virus, como para bacterias se encuentra dentro del rango de frecuencias publicadas (12-45%). El germen más frecuente fue el rotavirus. Los lactantes afectados por este germen presentan una mayor tasa de reingresos hospitalarios.

**VIERNES 7 DE NOVIEMBRE
ANFITEATRO 1ª PLANTA**

18. DESARROLLO DE CICATRICES RENALES EN NIÑOS CON REFLUJO VESICOURTERAL TRATADO ENDOSCÓPICAMENTE MEDIANTE INYECCIÓN INTRAMURAL DE TEFLÓN®: RESULTADOS DE LA GAMMAGRAFÍA RENAL CON TC99-DMSA. D. Peláez Mata*, A. Zapico*, S. Málaga, R. Pardo**, J. Rodríguez**, M.L. Domínguez***, y C. Roiz***. *Servicios de Cirugía Infantil, **Nefrología Infantil y ***Medicina Nuclear II. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).**

El objetivo del tratamiento del reflujo vesicoureteral (RVU) es evitar nuevas cicatrices renales limitando el daño renal. El tratamiento endoscópico del RVU es una alternativa eficaz a los tratamientos convencionales, por lo que cabe esperar una incidencia de nuevas cicatrices y progresión de la nefropatía por reflujo (NR) similar a la publicada en grupos de pacientes tratados quirúrgicamente. No hemos hallado estudios de seguimiento en pacientes con RVU sometidos a tratamiento endoscópico e inyección de Teflon, mediante la gammagrafía renal con Tc99-DMSA que, por su mayor sensibilidad y especificidad, constituye el método de elección para el seguimiento de estos pacientes.

Objetivo. Detectar nuevas cicatrices renales y confirmar la progresión de las lesiones renales parenquimatosas existentes en pacientes pediátricos con RVU tratados endoscópicamente mediante la inyección intramural de Teflon.

Pacientes y métodos. Hemos estudiado la evolución de 82 pacientes (134 unidades renales) con RVU intervenido mediante inyección subureteral de Teflon, en un periodo de 10 años (1991 - 2000). Se realizaron gammagrafías renales con Tc-99 DMSA antes y después del tratamiento endoscópico, analizando el número y tamaño de las cicatrices de cada unidad refluente, así como la variación en la función renal diferencial de cada unidad renal. El intervalo medio entre ambas exploraciones fue de 3,89 años (rango de 1-10 años).

Resultados. Se constató mejoría de las lesiones (disminución o atenuación del número de cicatrices) en 21 unidades renales (15,6%), empeoramiento (aumento o incremento de las cicatrices) en 8 (5,9%) y ningún cambio en los 105 restantes (78,3%). Tres unidades renales desarrollaron nuevas cicatrices. Se constató empeoramiento de la función renal diferencial en 7 casos (25%), aunque en ninguno de ellos superó el 6%.

Conclusión. La incidencia de nuevas cicatrices renales tras el TE del RVU con inyección intramural de Teflon®, es baja y similar a la de otras opciones terapéuticas (médica y quirúrgica), lo que confirma que la progresión de la nefropatía por reflujo en pacientes tratados endoscópicamente de su RVU es satisfactoria. Nuestro estudio confirma la opinión actual de que la corrección endoscópica del RVU parece ofrecer mejor protección a los riñones en la infancia de lo que se creía previamente.

Baja incidencia de nuevas cicatrices renales después de la reimplantación ureteral para el reflujo vesicoureteral en niños: estudio prospectivo.

No desarrollo de cicatrices renales después de la cirugía antirreflujo en niños con reflujo vesicoureteral primario: revisión de los resultados de la gammagrafía renal con ácido 99mTc dimercaptosuccínico.

Cinco años de estudio de tratamiento médico o quirúrgico en niños con reflujo vesicoureteral severo: hallazgos con ácido dimercaptosuccínico.

19. TRATAMIENTO ENDOSCÓPICO DEL REFLUJO VESICOURETERAL EN LA INFANCIA MEDIANTE INYECCIÓN DE TEFLON®. RESULTADOS A LARGO PLAZO Y ANÁLISIS ECONÓMICO. D. Peláez Mata, J.A. Álvarez Zapico y S. Málaga Guerrero**. *Servicios de Cirugía Infantil y **Nefrología Infantil. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).

Introducción. El reflujo vesicoureteral es uno de los problemas médicos más importantes en urología pediátrica. Su importancia clínica se debe a su asociación con infecciones de orina y la lesión renal que puede ocasionar. El tratamiento tiene como objetivo preservar el parénquima renal del daño producido por el RVU en el riñón sano o en aquél con cicatrices ya establecidas

Objetivos. Determinar la eficacia terapéutica a largo plazo y el coste económico del tratamiento endoscópico del reflujo vesicoureteral mediante inyección subureteral de pasta de Teflon® en un servicio de cirugía pediátrica de ámbito regional, como es el Hospital Universitario Central de Asturias, durante un período de 10 años.

Pacientes y métodos. Estudio observacional descriptivo transversal de 10 años de duración, (1991-2001). Se han considerado a efectos del estudio a todos aquellos pacientes diagnosticados de RVU y tratados mediante inyección subureteral de Teflon®, y controlados al menos durante un período mínimo de 2 años tras el tratamiento. Se analizó el coste económico ajustado a la eficacia de la inyección subureteral de Teflon®.

Resultados. El tratamiento endoscópico del reflujo vesicoureteral mediante la inyección subureteral de Teflon® ha permitido la curación o mejoría suficiente en el 78,8% de los pacientes tras una única inyección, en el 96,2% con dos inyecciones y en el 98,1% después de tres inyecciones.

Los resultados de la técnica endoscópica fueron mejores en varones, en los reflujo vesicoureterales bilaterales, en los primarios, en los asociados a sistemas pieloureterales únicos, y en los de grado bajo, pero las diferencias encontradas no resultaron estadísticamente significativas.

Las mayores dificultades para la realización de la técnica se observaron en los varones y en los reflujo vesicoureterales de etiología secundaria, pero las diferencias encontradas en el número de inyecciones que se precisaron para la corrección del reflujo vesicoureteral resultaron estadísticamente significativas solamente en los reflujo vesicoureterales asociados a doble sistema y en los de alto grado, especialmente los de grado IV.

El coste final ajustado a los resultados de la técnica endoscópica para cada paciente fue de 1.652,21 euros (275.369 Ptas.)

Conclusión. La inyección subureteral de Teflon® constituye una alternativa en el tratamiento endoscópico del reflujo vesicoureteral, ya que consigue un grado de efectividad semejante al tratamiento quirúrgico, presenta un bajo índice de complicacio-

nes, es fácil de realizar y la técnica resulta cómoda para los pacientes, al disminuir el tiempo de hospitalización. El coste final estimado para la técnica endoscópica resulta muy inferior al de la técnica quirúrgica y supone un ahorro del 72% para cada paciente.

20. SÍNDROME HIPOSPADIAS-HIPERTELORISMO LIGADO AL CROMOSOMA X: UNA NUEVA FAMILIA. S. Parrondo Garrido, C. Cuadrillero Quesada, L. Martínez Mengual, L. Amil Pérez, M.A. Montemayor Rubio y J. Fernández Toral*. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes (Gijón). *Sección de Genética Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).

Introducción. El hipospadias, aunque en su mayoría se presenta aislado, aparece en ocasiones formando parte cuadros polimalformativos, como el síndrome hipospadias-hipertelorismo, síndrome de Opitz G o BBB.

Caso clínico. RN varón nacido a término de una gestación controlada y sin incidencias, y de padres sanos. Al nacimiento se evidenció un hipospadias escrotal, hipertelorismo, una sutura metópica amplia, con perímetro craneal normal. Orejas algo oblicuas y estrechas. Evolutivamente llamó la atención la dificultad de deglución con episodios de atragantamiento, así como un cuadro bronconeumónico por aspiración. Sople cardiaco cuyo estudio reveló una comunicación interauricular (CIA) tipo *ostium secundum*. El estudio otorrinolaringológico mostró redundancia de la mucosa supralaríngea. El estudio citográfico y el cariotipo fueron normales. Ecografía cerebral y abdominal normales. Cistouretrografía normal. Normoacúsico. El tío materno del paciente, también con hipertelorismo, tuvo un hipospadias asociado a reflujo vesicoureteral, además de CIA y *ductus* arterioso persistente con sospecha diagnóstica de síndrome hipospadias-hipertelorismo, lo que indica que nuestro caso se deba a una probable transmisión familiar recesiva ligada al cromosoma X.

Comentarios. El síndrome hipospadias-hipertelorismo también denominado de Opitz G o síndrome BBB, (J. Opitz 1965) es un síndrome heterogéneo, que incluye un abanico de malformaciones que afectan a la línea media (cerebrales, craneofaciales, cardíacas, genitourinarias) con presencia casi constante de hipertelorismo e hipospadias en varones, y a veces con retraso mental. La transmisión se pueda dar de forma autosómica dominante (22q) o recesiva ligada al cromosoma X (Xp22), esta última relacionada recientemente con el gen MID1.

21. LITIASIS RENAL INFANTIL: EXPERIENCIA PROPIA. V. Martínez, M. Fernández, R. Pardo, T. Pérez, F.A. Ordoñez, F. Santos y S. Málaga. Sección de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).

Estudio retrospectivo mediante revisión de las historias clínicas de los casos de urolitiasis diagnosticados en nuestro Hospital en un período de 20 años, analizando sus principales características clínicas y su relación con los factores predisponentes identificados.

Resultados. Durante el lapso de tiempo revisado se han diagnosticado 37 casos de urolitiasis infantil (2 casos/mil.l hab./año), con una edad media de 5 años y 6 meses (rango: RN a 13 años-11 meses) y una relación de sexos de 1,8 varones por cada niña. Antecedentes familiares de litiasis (en primer y segundo grados) se recogieron en 17 casos (46%), en 3 de ellos de naturaleza metabólica y enfermedad nefro-urológica en 2. Los factores predisponentes identificados fueron: alteraciones urológicas en 18 niños (49%), hipercalciuria en 11 casos (30%), cistinuria en 2 (5%), infecciones urinarias de repetición en 2 (5%) y combinación de alguno de los anteriores en 5 (14%). A todos los niños se les realizó al menos un urinocultivo, que fue positivo en el momento del diagnóstico en 11 (29%); además, en el 73% de estos niños con ITU coexistía otro factor de riesgo litogénico. En 5 pacientes (14%) no se constató la presencia factores de riesgo reconocidos. La confirmación de la litiasis se realizó mediante ecografía en 12 casos, eco+RX en otros 12, en 3 mediante radiografía simple y en 6 por urografía intravenosa. La localización fue renal en 21 niños, ureteral en 8, vesical en 5 y 9 de los niños presentaban cálculos en diferentes niveles de trayecto urinario. Sólo en 16 de los casos se logró analizar la composición del cálculo, estando en 12 de ellos formado por sales cálcicas. La manifestación clínica más frecuente fue el dolor, solo (11 casos) o asociado a hematuria (12); en 6 pacientes se trató de un hallazgo casual. En un niño la litiasis se asoció a IRC con hipocrecimiento.

Conclusiones. 1) La urolitiasis es poco frecuente en la infancia, con una incidencia observada similar a otras series europeas. 2) Se reconocen AF en alto porcentaje y con elevada probabilidad se asocia a uno o más factores predisponentes. 3) Predomina en varones, con cálculos cálcicos en VUA y clínica de dolor como manifestación principal.

22. CRECIMIENTO EN NIÑOS CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA (IRC). M. Fernández Fernández, F. Santos Rodríguez, J. Rodríguez Suárez, V. Martínez Suárez, F.A. Ordoñez Álvarez y S. Málaga Guerrero. Sección de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).

Introducción. El retraso del crecimiento es un importante problema en la IRC diagnosticada en la infancia, que persiste a pesar del tratamiento médico adecuado de las alteraciones metabólicas que la acompañan.

Objetivos. 1-Analizar la influencia sobre el crecimiento en niños diagnosticados de IRC y seguidos en nuestro hospital de los siguientes factores: edad al diagnóstico, tipo de nefropatía primaria, grado de disminución del filtrado glomerular (GFR), tratamiento con hormona de crecimiento (GH), diálisis y trasplante. 2- Conocer la talla final de los que finalizaron su crecimiento, estableciendo el porcentaje de éstos que presentan una talla final inferior a dos desviaciones estándar (DE) por debajo de la media, y además cuál es la talla final de estos niños con respecto a su potencial genético.

Pacientes y métodos. Los parámetros citados se estudiaron en 60 pacientes con IRC diagnosticada en la infancia entre los años 1977 y 2002, y cuyo seguimiento se realizó en la consulta de Nefrología Pediátrica del Hospital Central de Asturias. La talla se expresa como "Z-score" (DE) referido a su edad y sexo según las curvas de crecimiento de la población española. Las comparaciones se realizaron mediante el análisis de la varianza y la t de Student, y las asociaciones mediante análisis de regresión lineal.

Resultados. No se apreciaron diferencias entre el "Z-score" (media \pm EEM) de la talla al diagnóstico de IRC entre los pacientes con nefropatías congénitas ($-1,7\pm 0,2$ DE) y aquéllos con enfermedades renales adquiridas ($-1\pm 0,5$ DE), sin existir tampoco diferencias en la edad media al diagnóstico (6,3 años (rango 0-16,3) y 8,8 años (rango 0,4-14,7) respectivamente). El "Z-score" de la talla al diagnóstico, se correlacionó positivamente ($r=0,28$; $p=0,04$) con el GFR en ese momento. 29 (19 varones) de los 60 pacientes completaron su crecimiento sin diferencias entre el "Z-score" al inicio ($-1,5\pm 0,3$ DE) y al final ($-1,7\pm 0,3$ DE) del período de seguimiento (duración media de $7,9\pm 0,7$ años). Cuando se comparó la talla final absoluta en varones ($163,6\pm 1,8$ cm) y mujeres ($152\pm 2,9$ cm) con su talla diana media (varones $172,6\pm 0,9$ cm y mujeres $158,1\pm 2,4$ cm) calculada a partir de la talla de sus padres, un 42% de los varones y un 40% de las mujeres no alcanzó esta talla diana. 12 pacientes recibieron tratamiento con GH durante un período medio de $2,1\pm 0,5$ años con un incremento significativo de la talla ($p < 0,005$) y la velocidad de crecimiento ($p < 0,001$). Excluyendo los pacientes tratados con GH, el "Z-score" no varió en los pacientes sometidos a diálisis (período medio $1,5\pm 0,3$ años), ni en los trasplantados durante el período postrasplante ($3,0\pm 0,4$ años).

Conclusiones. La talla final de estos pacientes se situó próxima a -2 DE en relación con la población normal de referencia, y un 40% de ellos no alcanzaron la talla adulta final correspondiente a su potencial genético. El retraso en la talla al diagnóstico fue mayor a medida que el GFR disminuyó, pero no resultó más acusado en los niños con nefropatías congénitas que en aquéllos con nefropatías adquiridas. El tratamiento con GH produjo una aceleración de la velocidad de crecimiento. El retraso en la talla no se modificó tras el trasplante renal ni durante la diálisis.

23. SATISFACCIÓN CON LA SALUD Y CALIDAD DE VIDA DE ADOLESCENTES CON INSUFICIENCIA RENAL TERMINAL. ESTUDIO MULTICÉNTRICO. Riaño*, S. Málaga*, P. Mosteiro*, A. Vallo**, M. Navarro***, C. Loris**** y G. Ariceta*****. *Servicios de Nefrología Pediátrica de los hospitales: *Universitario Central de Asturias (Oviedo), **Cruces (Bilbao), ***La Paz (Madrid), ****Miguel Servet (Zaragoza) y *****Xeral (Santiago de Compostela).*

Objetivo. Evaluar el impacto de la insuficiencia renal terminal (IRT) en la calidad de vida de los adolescentes de nuestro medio.

Pacientes y métodos. Estudio multicéntrico de 78 adolescentes en situación de IRT con edades entre 10 y 21 años (media 17 años), 44 de ellos varones, con trasplante renal (66) o en programa de diálisis (12). A todos ellos se les aplicó el cuestionario autoadministrado KDQOL-SFTM (Kidney Disease Quality of Life Short Form, versión 1.2; RAND 1997; validada en español) que consta de una parte genérica y de preguntas específicas acerca de la enfermedad renal. La parte genérica del SF-36 explora: Función física, papel físico, dolor, salud general, bienestar emocional, papel emocional, función social y energía/fatiga. Los ítems específicos de IRT se agrupan en las siguientes dimensiones: síntomas, efectos de la enfermedad renal, carga de la enfermedad renal, trabajo, función cognitiva, calidad de interacción social, función sexual, sueño, apoyo social, apoyo del personal de diálisis, satisfacción del paciente. Además, un ítem evalúa la percepción global de su salud. Se ha procedido a comparar ambos grupos de pacientes.

Resultados. Los adolescentes trasplantados alcanzaron mayor puntuación en la satisfacción global de salud ($86,87$ vs $65,45$; $p < 0,005$). En el test genérico SF-36 el ítem más afectado fue la salud general. Los adolescentes en tratamiento sustitutivo en relación a los trasplantados ($56,11$ vs $74,10$; $p < 0,05$). Las áreas puntuables relacionadas con la IRT que afectaron más a los pacientes en diálisis frente a los trasplantados fueron: síntomas ($79,27$ vs $91,03$; $p < 0,005$), efectos de la enfermedad renal en la vida diaria ($74,03$ vs $87,17$; $p < 0,01$) y carga de la enfermedad renal ($50,55$ vs $75,91$; $p < 0,005$). A los trasplantados renales le preocupaba básicamente el rechazo del injerto. Entre los que recibían terapia sustitutiva la mayor carga se atribuyó a la restricción de líquidos y la limitación para viajar.

Conclusiones. Los adolescentes receptores de trasplante renal presentan una calidad de vida en relación con su salud excelente y considerablemente mejores puntuaciones que los que se hallan en tratamiento sustitutivo, de manera significativa en los apartados de síntomas, efectos de la enfermedad renal en la vida diaria, carga de la enfermedad renal y salud general.

24. **PROTEÍNA C REACTIVA ULTRASENSIBLE (PCR-US): MARCADOR DE RIESGO DE HIPERTENSIÓN EN HIJOS DE HIPERTENSOS ESENCIALES.** *Málaga**, J.J. Díaz*, J. Argüelles**, M^aA. Diéguez***, M. Vijande** y S. Málaga*. *Sección de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría y **Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Central de Asturias. **Área de Fisiología. Facultad de Medicina. Universidad de Oviedo.

Los métodos tradicionales de determinación de PCR sirven para detectar las elevaciones que se observan en procesos infecciosos agudos, traumatismos o inflamaciones crónicas, con valores que en ocasiones, superan hasta 100 veces los valores normales. Sin embargo, no son suficientemente sensibles para detectar los niveles que presentan los individuos sanos. En la actualidad se han desarrollado métodos de detección de PCR-US validados internacionalmente. Diversos estudios en adultos han demostrado una relación positiva de la PCR-US con la obesidad, TA y sensibilidad a la insulina. La PCR-US se encuentra en el grupo de los determinados nuevos marcadores de enfermedad cardiovascular. En niños y adolescentes los estudios realizados han sido escasos, relacionando principalmente el sobrepeso y la TA sistólica con los niveles de PCR-US.

Objetivo. Determinar el comportamiento de la PCR-US, así como su relación con la distribución de la TA y los factores de riesgo cardiovascular clásicos, en una población de niños y jóvenes sanos.

Tipo de estudio. Transversal de casos y controles.

Sujetos de estudio. Grupo experimental: 51 niños y jóvenes sanos, (28 varones) edad media $16,9 \pm 4,7$ años, con al menos un progenitor portador de HTA esencial. Grupo control: 73 niños y jóvenes sanos (43 varones) edad media $16,1 \pm 2,4$ años, procedentes del estudio longitudinal RICARDIN, sin antecedentes de HTA en progenitores. En todos los pacientes se determinó: parámetros antropométricos, TA (mm Hg) media de 2 mediciones, y en suero: colesterol total, HDL-colesterol, LDL-colesterol, triglicéridos (mg/dL) y PCR-US (mg/L). El programa estadístico utilizado fue el SPSS versión 11.0 para el entorno Windows. El estudio fue financiado con una beca de investigación de la FESV-2003.

Resultados. No se observaron diferencias significativas entre ambos grupos en cuanto a sexo, edad, peso, talla, índice de masa corporal y cifras tensionales: TA sistólica (mm Hg) controles: $111,95 \pm 10,7$ vs. Hijos HTA $112,67 \pm 12,11$. TA diastólica controles: $70,05 \pm 8,12$ vs. Hijos HTA $68,85 \pm 7,95$). Tampoco se hallaron diferencias en los valores del colesterol total, HDL-colesterol y LDL-colesterol. Sí se hallaron diferencias en las cifras de triglicéridos (Controles: $52,85 \pm 23,07$. Hijos HTA: $71,92 \pm 44,43$; $p = 0,006$) y PCR-US (controles: $0,77 \pm 2,05$. Hijos HTA: $1,14 \pm 1,56$; $p = 0,001$). Igualmente se observó una clara correlación entre los valores de PCR-US y el índice de masa corporal en ambos grupos.

Conclusión. los valores de PCR-US en hijos de enfermos con HTA esencial se mostraron significativamente más altos que los del grupo control, lo que sugiere que la PCR-US pudiera comportarse como un factor de riesgo cardiovascular precoz e importante para el desarrollo de HTA esencial.

SÁBADO 8 DE NOVIEMBRE SALÓN DE ACTOS

25. **PITIRIASIS RUBRA PILARIS. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Camina, P. Álvarez, J.M. Bartolomé, R. Martínez, P. Solís y S. Gómez.* Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario (Valladolid).

Introducción. La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una erupción eritematodescamativa caracterizada por la asociación de queratodermia palmoplantar, tapones foliculares y pápulas eritematosas que pueden progresar a la formación de placas con eritrodermia generalizada. La PRP tipo III que presentamos se caracteriza por la aparición de máculas rojo-anaranjadas en la parte superior de tronco, cabeza y cuello, cubiertas de una fina descamación que confiere a la piel una textura rasposa característica.

Caso clínico. Paciente varón de 8 años que presenta eritema palmoplantar y días más tarde pápulas perifoliculares confluyentes en dorso de manos y pies, antebrazos, piernas y tronco, que en el plazo de una semana evoluciona a un cuadro eritrodermico con extensión craneocaudal, apreciándose islotes de piel sana, junto a una queratodermia palmo-plantar con formación de fisuras dolorosas. Se realiza biopsia confirmándose PRP tipo III. Se inicia tratamiento con retinoides orales (Acitretino) observando mejoría espectacular en la primera semana de tratamiento, debiendo ser interrumpido al décimo día por la aparición de hipotensión arterial tras la ingesta de la medicación, varios episodios de dolor abdominal con exploraciones complementarias normales, y un cuadro de cefalea y diplopía con sospecha de hipertensión intracraneal benigna no confirmada.

Discusión. Se plantea diagnóstico diferencial con dermatitis de contacto, fotodermatitis y psoriasis, entre otros. El interés del caso reside en la escasa incidencia de la enfermedad y la problemática del uso de retinoides orales en la edad pediátrica.

26. **DERMATITIS ATÓPICA CON VALORES ANORMALMENTE ELEVADOS DE IGE.** *Hernández Zurbano, R. Páez González, S. de Arriba Méndez, E. Fernández Pulido, F. Lorente Toledano y A. Romo Cortina.* Inmunoalergia Infantil. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario. (Salamanca).

Introducción. La dermatitis atópica es la patología cutánea de tipo inflamatorio más frecuente, afectando hasta un 8% de la población infantil. Se ha visto un claro aumento en la frecuencia en los últimos 50 años. Se asocia a un aumento de la producción de IgE y/o una reactividad alterada inespecífica.

Caso Clínico. Niño de 7 meses de edad que acude a nuestro servicio de alergología pediátrica con lesiones maculopapulosas generalizadas, muy intensas y pruriginosas, impetiginizadas en cara y lesiones abcesiformes frías submandibulares. Evolución de 6 meses con exacerbaciones tras las vacunaciones. Lactancia materna exclusiva durante los 2 primeros meses de vida, substituidas por hidrolizados de proteínas sin mejoría clínica. Hábitat rural y contacto con ganado vacuno. Antecedentes familiares de atopia y alergia a inhalantes y a penicilinas. Aporta analítica de los 3 meses de edad, donde se aprecia valores elevados de IgE específica frente a proteínas de leche. Se realizan en nuestro Servicio nuevas determinaciones de inmunoglobulinas, obteniéndose: IgE total 5.910 UI/L, IgA e IgM normales e IgG discretamente disminuida. Huevo blanco 826 KUA/L, leche de vaca 1.372 KUA/L, beta-lactoalbúmina 1610KUA/L y caseína 1.182 KUA/L, así como también valores elevados de IgE frente a todos los alérgenos probados (pescados, látex, leche de cabra y oveja, cereales, ácaros y hongos). Pruebas cutáneas positivas para leche de vaca, huevo, pescado y látex. Se completó estudio con Ac IgE frente a *S. aureus*, antígenos lineales y conformacionales de leche, estudio de inmunidad celular y estudio genético. Este niño recibió tratamiento con medidas higiénico-dietéticas, antihistamínicos, corticoterapia tópica y sistémica, trácrolimus y anti-bioterapia.

Discusión. Ante la intensidad de las manifestaciones clínicas y los valores analíticos obtenidos, y la refractariedad al tratamiento habitual de la dermatitis atópica, concluimos que nos encontramos ante una forma de síndrome de hiper IgE, inmunodeficiencia primaria poco frecuente y a veces desconocida por los pediatras.

27. SARNA EN UN LACTANTE DE ORIGEN DOMINICANO. B. Alba Fernández, S. de la Hoz Guerra, H. Rodríguez Ramón, M.D. Garrido Remírez, AL. Martínez Jiménez e I. Fidalgo Álvarez. Servicio de Pediatría. Hospital del Bierzo. (Ponferrada. León).

La sarna es una infestación muy pruriginosa de la piel, causada por *Sarcoptes scabiei var. hominis*. Es una parasitosis poco frecuente en nuestro medio, aunque con el aumento de los viajes y de la inmigración podemos encontrar algún caso importado. Presentamos a un lactante de 10 meses de origen dominicano, que adquirió la enfermedad durante una estancia en Santo Domingo.

Caso clínico. Varón de 10 meses admitido por bronconeumonía. A la exploración se aprecian lesiones cutáneas sugestivas de sarna. Madre dominicana de 28 años con obesidad mórbida. Abuela materna VIH positiva. Padres separados. Entre siete y nueve meses permaneció en Santo Domingo donde fue diagnosticado de parotiditis. Tanto la madre como el niño convivieron con familiares que tenían un "sarpullido" en la piel. Antes de la admisión había recibido, al menos, una aplicación de permetrina al 5%, pero se aisló el ácaro en el raspado cutáneo, por lo que se administró de nuevo permetrina al 5%, que se repitió 15 días después por persistencia de las lesiones. La madre no había realizado tratamiento.

Comentarios. La tasa de sarna en León ha descendido desde 20,42 en 1997 a 12,8 en 2002. En el Servicio de Pediatría no se han registrado otros casos, si bien en dermatología se atienden 6-8 nuevos casos cada año, la mitad en niños. Las lesiones cutáneas se localizan en cualquier parte, pero con preferencia en espacios interdigitales de manos y pies, cara anterior de muñecas, borde cubital de manos y cara interna del pie. El diagnóstico definitivo se hace cuando se observa con el microscopio el ácaro, sus huevos o sus excrementos. El diagnóstico diferencial se plantea con eczema atópico, prurigo estrófulo y dermatitis herpetiforme. El tratamiento tópico es la permetrina al 5% aplicada en toda la superficie cutánea sobre piel bien lavada y seca, antes de acostarse. Ducha al cabo de 8-12 horas. Cambio y lavado de ropa a más de 60°. Repetir dos veces más a intervalos de 7 días. Como alternativa crotamiton al 10%. Ivermectina a dosis única de 200 mcg/kg, aunque no está indicada en niños menores de 5 años.

28. DERMATOPATÍAS AMPOLLOSAS EN EL RECIÉN NACIDO. Carmena, E. Martínez, M. Escorial, I. Sola, L Serrano y M.P. Aragón. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. (Valladolid).

Introducción. La epidermolisis bullosa (EB) incluye un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias caracterizadas por la formación de ampollas ante traumas mecánicos mínimos; dependiendo del tipo de EB, la severidad puede variar desde formas muy localizadas que evolucionan a la curación sin apenas secuelas, hasta otras muy severas con aparición de ampollas de forma crónica y recidivante, que evolucionan con complicaciones graves a corto y medio plazo.

Casos clínicos.

I. Recién nacido sin antecedentes patológicos de interés al que en período neonatal inmediato se evidencia lesión ulcerada en cara de 3x5cm aproximadamente, junto con 2 lesiones ampollosas aisladas en pliegue cervical y zona supramamilar respectivamente. El resto de la exploración física, así como las pruebas complementarias realizadas (cultivos

periféricos y centrales, VDRL, TPHA y serologías víricas) resultaron normales. El estudio anatomopatológico reveló que se trata de una úlcera necrótica no específica y ampollas subepidérmicas con necrosis epidérmica. La evolución del paciente resultó favorable con cicatrización progresiva de las lesiones y aparición de sobreinfección local e hipotrofia ponderal como únicas complicaciones evolutivas..

- II. Recién nacido, hijo de padres jóvenes de etnia gitana, con antecedentes de amniorrexis prolongada y tratamiento materno con ampicilina i.v. a dosis habituales. En la primera exploración física en paritorio se evidencian lesiones eritematoampollosas múltiples en zonas acras, que evolucionan con ruptura y formación de nuevos elementos en zonas adyacentes, hasta provocar cicatrización deformante en extremos distales de las cuatro extremidades. El estudio anatomopatológico confirma la sospecha diagnóstica de EB distrófico recesiva. En la evolución del paciente es probable la extensión progresiva de las lesiones ampollosas, afectación de mucosas, displasia dentaria y ungueal y otras complicaciones graves como sobreinfección local y malnutrición crónica con grave afectación de la calidad de vida.

Discusión. A pesar de su escasa incidencia, las enfermedades ampollosas en el recién nacido plantean serias dificultades por la exigencia de realizar un diagnóstico preciso, dada la variabilidad evolutiva entre los diferentes tipos. Debe iniciarse un tratamiento sintomático en todos los casos, muchas veces antes de poder obtener el diagnóstico histológico definitivo.

29. PUBERTAD PRECOZ EN LACTANTE DE 7 MESES. *J.C. Hernando Mayor, I. Patallo Arias, J.I. Suárez Tomás, B. González González, J.M. Pérez Cuesta y E. Suárez Menéndez. Servicio de Pediatría. Hospital San Agustín. (Avilés).*

Lactante varón de 7 meses de edad con presencia de vello hiperpigmentado en área de bolsas escrotales de aparición progresiva desde los 5 meses. No ha recibido tratamientos tópicos locales.

No presenta antecedentes familiares de interés y entre los personales fue un CIR simétrico al nacimiento con un PN de 2.160 g, T de 44 cm y 38,5 semanas de gestación.

A la exploración: P 6.570 g (< P₃), T 66 cm (P₁₀-P₂₅), PC 43cm (>P₂₅), presencia de vello escrotal hiperpigmentado, escaso y largo, con testes 2 cc en bolsas y pene con una longitud de 3,8 cm y circunferencia de 4,5 cm.

En los primeros estudios complementarios presenta una LH de 1,9 u/L, FSH de 0,6 u/L, testosterona de 0,42 ng/mL (0,12-0,21), DHEA-S < 0,30 µg/mL (0,10-0,60), TSH 2,29 µUI/mL (1,36-8,80) y edad ósea 3-6 meses.

Ante la sospecha de activación del eje hipotálamo-hipofiso-gonadal y ante la importancia que pudieran ser sus causas:

tumores intracraniales, malformaciones del SNC, infiltrativas, traumáticas etc., se completan estudios: LH 8,5 U/L, FSH de 1,5 U/L (LH/FSH 5,6, puberal) tras test GnRH, testosterona 0,06 mg/dL. Test ACTH: 17-OH progesterona 3,20 mg/dl, 11Desoxicortisol 7,6 ng/mL (normales). Prolactina 16 mg/dL (4,1-18,4). Cortisol en orina 24 horas de 24,8 µg (12-58). Marcadores tumorales α-fetoproteína 7,4 ng/mL (0,605-15) y β-HCG no detectable. Resonancia nuclear magnética cerebral normal.

En revisión a los 9 meses se constata una regresión del vello escrotal y aunque seguiremos estrechamente y se repetirán estudios complementarios según evolución, pensamos que la activación del eje hipotálamo-hipofiso-gonadal haya sido esporádica, ya que cabe mencionar que durante los primeros meses de la vida dicho eje está activado, por lo que existen valores puberales de gonadotropinas y de esteroides sexuales en lactantes de ambos sexos y, curiosamente, este proceso se inhibe, debido a causas no precisadas durante el primer año de vida.

30. EVOLUCIÓN DE LA INCIDENCIA DE DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN NIÑOS MENORES DE 15 AÑOS EN LA PROVINCIA DE SALAMANCA (1989- 2002). *P. Manzano Recio, J. Prieto Veiga, J. Cerdeño Montaña, y E. Álvarez Aparicio. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. (Salamanca).*

Introducción. La incidencia de diabetes mellitus (DM) tipo 1 varía de unas áreas geográficas a otras, siendo en España más alta de lo esperado para ser un país del sur de Europa. Estudios recientes muestran un aumento rápido y significativo de la incidencia en algunos países, especialmente en el grupo de niños de menor edad. Los estudios epidemiológicos (registros), permiten conocer mejor la influencia de los factores ambientales que actúan sobre el individuo predispuesto genéticamente.

Objetivos. Siguiendo la metodología internacional recomendada, estudiamos la tendencia en la incidencia de DM tipo 1 en pacientes menores de 15 años en la provincia de Salamanca en los últimos 14 años. Y también valoramos la incidencia en los diferentes grupos de edad (0-4, 5-9 y 10-14 años), y períodos (pA: 1989-1994; pB: 1995-2000 y pC: 2001-2002).

Pacientes y metodología. Salamanca tiene una población de 341.035 habitantes de los que 41.286 son niños < 15 años (12%). El estudio incluye a todos los niños menores de 15 años, residentes en la provincia de Salamanca y diagnosticados de DM tipo 1 entre enero de 1989 y diciembre de 2002. Se ha utilizado el método captura-recaptura y empleado dos fuentes independientes: Archivos existentes en los hospitales públicos (primaria), y registros de las diferentes Asociaciones de Diabéticos (secundaria). Las tasas de incidencia se expresan con el intervalo de confianza del 95%, calculado mediante la distribución de Poisson.

TABLA I.

Año	Registro	Censo	Incidencias medias/10 ⁵			
	Nº de casos	0-14 a.	Global	0-4 a.	5-9 a.	10-14 a.
1989	5	63.755	7,84	18,31	9,29	–
1990	6	61.694	9,72	18,8	14,47	–
1991	7	59.633	11,73	12,8	5,01	16,55
1992	5	57.572	8,68	–	20,87	4,29
1993	6	55.511	10,80	13,62	10,82	8,9
1994	8	53.450	14,96	7,01	22,73	13,88
1995	8	51.389	15,56	7,02	11,89	24,08
1996	6	49.326	12,16	–	12,47	20,09
1997	15	47.265	31,74	15,42	39,34	36,74
1998	8	45.204	17,69	–	13,82	32,96
1999	9	43.143	20,86	–	21,92	34,58
2000	7	41.084	17,03	–	31,0	18,18
2001	10	41.286	24,22	16,03	30,3	25,61
2002	10	39.678	25,20	24,41	31,66	20,3
Global	110		16,29	9,53	19,68	18,29

Resultados. En el período de estudio se diagnostican 110 niños con DM tipo 1 cuya edad media es 8,3 años.

El grado de exhaustividad de la primera fuente es del 98,3% y el de la segunda del 69,28%. El nivel de seguridad del registro es del 100%.

La incidencia media de todo el período es 16,29/10⁵.

Por edades: 9,53/10⁵, 19,68/10⁵ y 18,29/10⁵ respectivamente, en los grupos de 0-4, 5-9 y 10-14 años.

Por períodos: pA → 10,62/10⁵;
pB → 19,16/10⁵ y
pC → 24,71/10⁵.

Conclusiones. La incidencia media de DM tipo 1 en niños menores de 15 años en Salamanca y provincia aumenta progresivamente. Este progreso es constante y más homogéneo en el grupo de niños de 5-9 años.

El incremento de la incidencia se observa mejor si se consideran individualmente los tres períodos. (Tabla I)

31. NIÑA CON METRORRAGIA. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS. *del Blanco, J.M. Merino, B. Huidobro, M.C. Sánchez, A. Blanco y J. Rodrigo. Sección de Pre-escolares. Servicio de Pediatría. Hospital General Yagüe (Burgos).*

Introducción. La pubertad precoz se define como la aparición de los caracteres sexuales secundarios antes de los 6 años en la niña y de los 7 años en el niño. Se clasifica como de origen central, periférica o mixto. Una característica de la pubertad precoz periférica es que los signos puberales no se suceden en

la secuencia característica de la pubertad fisiológica. Por tanto, en la niña con pubertad precoz de origen periférico, el primer signo de desarrollo puberal puede consistir en el período menstrual sin que exista desarrollo mamario previo ni crecimiento ponderoestatural acelerado.

Se exponen 2 casos clínicos de niñas con sangrado vaginal, sin estímulo central y con etiología diferente.

Caso clínico 1. Ingresó una niña de 4 años por presentar sangrado vaginal desde hace un día, con desarrollo mamario de una semana de evolución. Destaca un crecimiento llamativo en el último año. Se encontraron niveles elevados de 17-β-estradiol. Realizados test de Luforan, y RNM craneal con resultados normales de ambas pruebas. La ecografía ginecológica demostró un útero grande para su edad y un quiste en ovario izquierdo de 35 mm. Ante los hallazgos se optó por una actitud expectante con seguimiento clínico en la actualidad.

Caso clínico 2. Niña de 2 años y medio ingresa por presentar sangrado vaginal de escasa cantidad, sin más signos de desarrollo puberal. En los estudios hormonales se encontró un nivel alto de prolactina y 17 β-estradiol en los límites de la normalidad. La ecografía ginecológica demostró un útero aumentando de tamaño respecto a su edad, sin más hallazgos. El frotis vaginal era de aspecto hemorrágico con celularidad compatible con posible pólipo o papiloma. El Servicio de Cirugía Infantil mediante vaginoscopia realizó extirpación de tumoración intraluminal con estudio anatómico-patológico compatible con papiloma mülleriano vaginal. Seguimiento posterior sin incidencias.

32. ENFERMEDAD DE GRAVES-BASEDOW: A PROPÓSITO DE SEIS CASOS. *C. Menéndez Arias, L. Martínez Mengual, C. Pérez Méndez, S. Parrondo Garrido y C. Cuadrillero Quesada. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. (Gijón).*

Introducción. La enfermedad de Graves-Basedow, aunque es poco frecuente en relación a la edad adulta, es la principal causa de hipertiroidismo en la edad pediátrica y conlleva una importante morbilidad. El tratamiento óptimo del hipertiroidismo es aún motivo de controversia, con un índice de recidivas variable tras la supresión de tratamiento médico.

Objetivos. a) Estudiar la forma de presentación clínica de estos pacientes. b) Evaluar la respuesta al tratamiento inicial y la necesidad de tratamiento definitivo (radioyodo o cirugía). c) Conocer la evolución tras la supresión del tratamiento farmacológico (proporción de pacientes que alcanzaron la remisión).

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo de 6 pacientes (5 niñas y un niño) diagnosticados de enfermedad de Graves entre junio de 1992 y septiembre de 2003 según la presencia de datos clínicos y analíticos de hipertiroidismo y anticuerpos anti TSHR positivos.

Resultados. Mediana de edad al diagnóstico: 11 años (3-13). Dos pacientes presentaban patología asociada (un caso de síndrome de Down y un caso de vitiligo). Los síntomas más frecuentes fueron: cambios en el carácter (80%), pérdida de peso y disminución del rendimiento escolar (50% cada uno). Cinco de los seis pacientes presentaron bocio al diagnóstico y 3 presentaron exoftalmos. Ningún paciente presentó oftalmopatía grave o mixedema. Todos presentaron valores indetectables de TSH y valores elevados de T4 libre (media: 3,53 ng/dL; rango: 2,54-4, 65) en el momento del diagnóstico. Todos presentaban valores de anticuerpos anti-TSHR positivos (media: 45,3 UI/L; rango: 13-83). Cinco pacientes presentaban anticuerpos anti TPO (todos a títulos bajos) y dos presentaban anticuerpos antitiroglobulinas positivos. Todos recibieron tratamiento inicial con metimazol durante una media de 28 meses (rango: 24-41 meses) y sólo un caso presentó efectos adversos (artralgias), que no precisaron modificar el tratamiento. Un paciente precisó el uso de tiroxina concomitantemente con el metimazol. El tiempo necesario para alcanzar el estado eutiroideo tras iniciar el tratamiento fue de 4 meses (rango: 2-11). Cuatro de los pacientes están en remisión una media de 55 meses (rango: 16-114 meses) tras la suspensión del tratamiento. Una paciente presentó una recaída a los 16 meses y sigue un segundo ciclo de tratamiento con antitiroideos y una paciente desarrolló un hipotiroidismo secundario a tiroiditis autoinmune 17 meses después de suspender el tratamiento antitiroideo. Ningún paciente fue sometido a tratamiento quirúrgico ni con yodo radiactivo.

Conclusiones. La enfermedad de Graves-Basedow, aunque poco frecuente, presenta una notable morbilidad y requiere un tratamiento médico prolongado. En nuestra serie ningún paciente ha precisado tratamiento definitivo con radioyodo o cirugía.

SÁBADO 8 DE NOVIEMBRE AULA ANEXA AL SALÓN DE ACTOS

33. GRADO DE ATRACCIÓN DE LAS CONSULTAS EXTERNAS DE UN SERVICIO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA, ENTRE LA POBLACIÓN INFANTIL DE REFERENCIA DE UNA COMUNIDAD AUTÓNOMA. *C. Martínez-Almoyna Rullán, S. García Saavedra, V. Álvarez Muñoz, L. Zapico* y L. Cajigas*. Servicios de Cirugía Pediátrica y de *Admisión. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).*

Introducción. Los estudios acerca del grado de atracción de un determinado servicio hospitalario en el ámbito de su población de referencia son frecuentes entre pacientes adultos, pero muy aislados en la edad pediátrica. Las consultas externas de un servicio de cirugía pediátrica (SCP) de referencia autonómico, aparte de actuar como puerta de entrada de sus pacientes, tienen la peculiaridad de que todos los niños los remite siempre un servicio de pediatría hospitalario o un pediatra de centro de salud, lo cual facilita toda posible coordinación ulterior con ellos (protocolos, sesiones clínicas, etc.). Esta comunicación presenta un estudio retrospectivo del grado de atracción de un SCP de referencia para las consultas remitidas por servicios hospitalarios de pediatría y pediatras de centros de salud de una determinada Comunidad Autónoma, en aras a una posible mejora de la coordinación entre el SCP y los pediatras que efectúan el primer diagnóstico.

Material y métodos. Todos los niños remitidos para una consulta del SCP entre los años 1997-2000 constituyen la muestra a estudiar. Se revisa su procedencia (Primaria, Especializada), lugar de residencia, edad, sexo, distribución temporal, y se relacionan los casos totales en las distintas áreas sanitarias de la Comunidad Autónoma con la población infantil residente y los recursos sanitarios existentes en las mismas. No se valora el diagnóstico inicial y final de cada caso.

Resultados. Se han recibido un total de 4.819 peticiones de primeras consultas, mayoritariamente provenientes de cuatro Áreas Sanitarias, si bien porcentualmente no existen grandes diferencias entre la población infantil atendida de todas las Áreas Sanitarias. Las edades se enmarcan mayoritariamente por debajo de los 14 años, siendo cifras marginales las correspondientes a adolescentes, casi siempre tributarios de una cirugía previa por nuestro Servicio.

Conclusiones. 1) El SCP atiende las consultas sobre la patología quirúrgica que le es propia con porcentajes similares sobre la población infantil de cada Área Sanitaria. 2) El resultado del trabajo de diagnóstico inicial llevado a cabo por el pediatra que atiende al niño (petición de consulta) es similar en las distintas Áreas, sin poderse inferir una relación con los recursos sanitarios del Área. 4) El número total de consultas se concentra en cuatro Áreas Sanitarias, en relación con la mayor población infantil existente en ellas. 5) El rango de edades es prácticamente inferior a los 14 años, con una cifra marginal de adolescentes. 6) Los datos recogidos aconsejan mantener contactos periódicos (sesiones clínicas, reuniones científicas, protocolos,...) con los pediatras, y no refrendan la necesidad de la apertura de consultas satélites del SCP en otra Área Sanitaria adicional.

34. MEJORA DE LA CARTERA DE SERVICIOS DE UN SERVICIO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA DE REFERENCIA: CORRECCIÓN DEL PECTUS EXCAVATUM EN NIÑOS.
V. Álvarez Muñoz y C.M. Martínez-Almoyna Rullán. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).

Introducción. El *pectus excavatum* (PE) es una malformación de la pared anterior del tórax, caracterizada por una depresión posterior del esternón y de los cartílagos costales inferiores, más frecuente en niños que en niñas (3:1). Usualmente es constatable dentro del primer año de edad, va progresando a lo largo de la infancia y su regresión es rara. Hay series que evalúan su incidencia hasta en 1:400 recién nacidos, pero la más aceptada es 1:1.000. Aproximadamente un 20% de los casos tienen malformaciones musculoesqueléticas asociadas, y la más frecuente es la escoliosis. Hasta hace relativamente pocos años, la mayoría de estos niños no se operaban en los servicios de cirugía pediátrica (SCP), exigiendo su traslado interprovincial a SCP centrales, o lo hacían tardíamente, y previa selección, en los servicios de cirugía torácica de adultos. La técnicas utilizadas hasta los años 80-90 eran agresivas y traumáticas, siendo la más habitual la preconizada por Ravitch. Un avance indudable fue la aparición de una técnica mínimamente invasiva, publicada por Donald Nuss⁽¹⁾. A partir de entonces, su corrección quirúrgica se ha ido incorporando progresivamente en la cartera de servicios de los distintos SCP, con el apoyo de los SCP más entrenados y gracias a la utilización de mejoras técnicas (toracoscopía). La existencia de una bolsa histórica de niños y adolescentes con PE en los servicios de pediatría, en las consultas de los pediatras de centros de salud o en los servicios de rehabilitación de adultos de nuestra Comunidad Autónoma, ha sido el motor fundamental de su puesta en marcha. Presentamos la experiencia inicial de un SCP de referencia en la corrección del PE.

Material y métodos. En el período 1975-2001, nuestro SCP no intervino ningún caso de PE, que eran remitidos a SCP de Madrid o Barcelona, o simplemente remitidos en épocas ulteriores a servicios de adultos. En el período 2001-2003 se han intervenido tres casos varones. En el año 2001, gracias al apoyo del SCP del H. Gregorio Marañón (Madrid), uno de los pocos que la utilizaban históricamente, se puso en marcha la corrección del PE mediante la técnica de Ravitch, interviniéndose un niño en el 2001 y otro en el 2002. En el año 2003 se ha intervenido un tercer caso, con el apoyo del SCP del Hospital Virgen del Camino (Navarra), y utilizando la técnica mínimamente invasiva de Nuss, mediante la toracoscopía.

Resultados. La evolución postoperatoria de la serie ha sido excelente, sin complicaciones, y con corrección satisfactoria del PE. Se resalta la exigencia de una analgesia postoperatoria en ambas técnicas, así como la menor duración de la intervención, menor estancia en el hospital y mejor resultado estético del niño operado con la técnica mínimamente invasiva de Nuss.

Conclusiones. 1) Se ha atendido la necesidad social de incorporar la corrección del PE en nuestra cartera de servicios, dada la bolsa histórica de pacientes, que no se intervenían o debían desplazarse a otras Comunidades Autónomas. 2) El apoyo de SCP con experiencia en esta técnica resulta imprescindible para superar las dificultades iniciales. 3) Salvo casos excepcionales, se considera que la técnica idónea es la mínimamente invasiva (Técnica de Nuss), dados sus mejores resultados postoperatorios y estéticos, además de los estrictamente de gestión (menor duración de la intervención, menor estancia). 4) Se concluye la necesidad de mantener una información constante con los distintos servicios de pediatría y de rehabilitación y los pediatras de los centros de salud de la comunidad autónoma para la atención de estos niños, y la puesta en marcha de un protocolo consensuado para su tratamiento y seguimiento.

Bibliografía: 1. Nuss, D.; Kelly, R.E.; Croitoru D.P.; Katz, M.E. A 10-year study of a Minimally Invasive Technique for the correction of Pectus Excavatum. *J.Ped.Surg.* 33(4): 567-570 (1998)

35. ANÁLISIS POBLACIONAL DE LA CIRUGÍA CON INGRESO EN UN SERVICIO QUIRÚRGICO PEDIÁTRICO DE REFERENCIA AUTONÓMICO.
Martínez-Almoyna Rullán, S. García Saavedra, V. Álvarez Muñoz, P. Solís y L. Cajigas*. Servicios de Cirugía Pediátrica y de *Admisión. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).*

Introducción. Los estudios acerca del grado de penetración de un determinado servicio hospitalario en el ámbito de su población de referencia son frecuentes con adultos, pero muy aislados en el segmento de edad pediátrica. Sin embargo, resul-

ta evidente su importancia para la planificación de una cartera de servicios coherente con las necesidades de la población y la eficiencia de sus recursos. Las dificultades presupuestarias de los servicios regionales de salud, que afectan directamente a los recursos materiales y humanos de los servicios hospitalarios, donde se concentra el mayor gasto sanitario, aconsejan conocer la realidad de cada Comunidad Autónoma. Esta comunicación presenta un estudio poblacional retrospectivo de los niños intervenidos con ingreso hospitalario en un servicio de cirugía pediátrica de referencia de una determinada Comunidad Autónoma y durante un período determinado de tiempo.

Material y métodos. Los niños intervenidos en el período 1997-2000 mediante ingreso hospitalario, tanto de forma programada, como urgente, constituyen la muestra de estudio. No están incluidos los niños operados mediante cirugía mayor ambulatoria. En cada caso se ha revisado su procedencia, edad, sexo, lugar de residencia, y su diagnóstico final medido por los "grupos relacionados por diagnósticos" (GRD), relacionándose el total de casos de GRD por Área Sanitaria de la Comunidad Autónoma con la población infantil residente en la misma.

Resultados. Se han intervenido un total de 2.731 niños con ingreso hospitalario en dicho período, 1.755 de forma programada y 976 tras ingreso urgente. La patología más frecuente es la abdominal, seguida por la urológica. Su procedencia, relacionando porcentualmente con la población infantil de cada Área, refleja diferencias en determinadas patologías, y fundamentalmente en los GRD de apendicitis agudas.

Conclusiones. 1) Las diferencias porcentuales en algunos GRD, entre distintas Áreas Sanitarias, sugiere que algunas patologías son intervenidas por otros servicios quirúrgicos de adultos, fundamentalmente en las patologías urgentes abdominales (apendicitis agudas). 2) Se plantea la hipótesis de realizar las gestiones precisas para concentrar más estos pacientes en el SCP de referencia autonómica, eventualmente con la oferta de una mayor calidad asistencial (v.g. Aumento del porcentaje de apendicectomías laparoscópicas en las apendicitis agudas) y los ajustes formativos necesarios (v.g. formación en cirugía mínimamente invasiva de los cirujanos del SCP interesados), que repercutirían en una mayor eficiencia final. 3) No hay diferencias relativas al rango de edades ni sexo entre las distintas Áreas.

36. ASCITIS QUILOSA CONGÉNITA CON LINFANGIECTASIA INTESTINAL. P. Pérez Solís, S. Campuzano Martín, E. Ramos Polo, C. Bousoño García y N. García López. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).

Introducción. La ascitis quilosa (AQ) es una entidad infrecuente, que en raras ocasiones se diagnostica prenatalmente.

Aunque la linfangiectasia intestinal se menciona como una de las causas de AQ, en la práctica es difícil llegar a objetivar esta relación. Solo conocemos un caso descrito previamente en la literatura de linfangiectasia intestinal con manifestaciones prenatales.

Caso clínico. Presentamos el caso de un niño diagnosticado ecográficamente de ascitis fetal e hidrocele a las 29 semanas de gestación. Tras el parto se aprecian edemas generalizados, ascitis e hidrocele que desaparecen tratamiento con furosemina y restricción hídrica. Se descarta anemia hemolítica, cardiopatía, hepatopatía, cromosomopatía e infección congénita. A los 2 meses y medio de edad reaparece la ascitis y el hidrocele; la paracentesis muestra líquido con presencia de 130 leucocitos/mm³ (100% linfocitos), triglicéridos 157 mg/dL y proteínas 1,17 g/dL, lo que unido a su hipoalbuminemia (2,18 g/dl) hace sospechar AQ. Una gammagrafía con ⁹⁹Tc-nanocoloides muestra acúmulo de radiotrazador abdominal bajo y la biopsia yeyunal encuentra dilatación de los linfáticos con atrofia de vellosidades. Se instaura dieta mediante fórmula especial con 90% de lípidos en forma de triglicéridos de cadena media (TCM) con lo que se consigue desaparición paulatina de la ascitis y el hidrocele. A partir de ahí se mantiene bien controlado mediante dieta pobre en grasas con TCM.

Comentarios. La AQ puede deberse a causa traumática, obstrucción linfática extrínseca (masas abdominales) o, lo más frecuente, a alteraciones congénitas de los linfáticos como en la linfangiectasia intestinal. Aunque lo más habitual es que se manifieste como una enteropatía con pérdida de proteínas, la linfangiectasia intestinal suele considerarse parte de un trastorno que incluye todo el sistema linfático. La presencia de AQ congénita en un paciente con linfangiectasia intestinal apoya dicha tesis.

37. DISFUNCIÓN HEPÁTICA EN LA ENFERMEDAD CELÍACA. N. García López, S. Campuzano Martín, D. Pérez Solís, C. Bousoño García y E. Ramos Polo. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).

Introducción. La afectación hepática leve constituye un hallazgo inicial relativamente frecuente en la enfermedad Celíaca (EC). Puede detectarse hipertransaminasemia hasta en el 52% de los niños en el momento del diagnóstico, pero es excepcional que curse con alteraciones de la función hepática. Presentamos un caso pediátrico de EC que debutó con signos de fallo hepático y edemas en miembros inferiores.

Caso clínico. Niña de 3 años y 9 meses con antecedente de nefrectomía izquierda por riñón displásico. Presenta cuadro de un mes de evolución de edemas en miembros inferiores, anorexia, pérdida de peso y deposiciones blandas. Explo-

ración física: peso 12.3 kg, índice nutricional de 75.7%, edemas importantes en miembros inferiores hasta pelvis. ACP y palpación abdominal: normales. Hemograma: 17400 leucocitos/mmc, resto normal. Bioquímica: sodio 128 mEq/l, proteínas 4.2 g/dl, albúmina 2.65 mg/dl, prealbúmina 11.9 mg/dl, GOT 71 U/l, GPT 31 U/l, urea y creatinina normales. Coagulación: TP 31.5 s, TPr 2.63, TTPr 1.33. Filtrado glomerular 112 ml/min/1,73m². Ecografía abdominal: hepatomegalia hiperecogénica, riñón derecho normal y mínima ascitis. La TC abdominal señala esteatosis hepática y asas intestinales dilatadas. Se realizan biopsias hepática y yeyunal, que muestran esteatosis intensa y difusa y atrofia vellositaria subtotal. Los anticuerpos anti gliadina, antitransglutaminasa y antiendomiso resultaron positivos. Mejoría de edemas y de coagulación con reposo, diuréticos, seroalbúmina y vitamina K. Tras confirmación diagnóstica de EC e implantación de dieta sin gluten normalización clínica, analítica y nutricional completa cuatro meses después.

Comentarios. Ante un paciente con afectación hepática (citopenia, hipoproteinemia, alteración de la coagulación) y malnutrición debemos tener en cuenta en el diagnóstico diferencial la Enfermedad Celíaca. Esta patología puede provocar trastornos severos, evitables mediante un diagnóstico precoz y un tratamiento sencillo que a corto plazo logra una mejoría completa.

38. HIPERTRANSAMINASEMIA COMO SIGNO PRONÓSTICO DE CONTUSIÓN HEPÁTICA. R. Torres Peral, AG. Andrés Andrés, R. González García, E. Vázquez Peñas, M. Muriel Ramos y L. De Celis Villasana*. Departamento de Pediatría. *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario. (Salamanca).

Introducción. Los accidentes representan la primera causa de mortalidad infantil y son una consulta frecuente en pediatría. Gran importancia tienen los traumatismos abdominales, y dentro de ellos los hepáticos, por su incidencia y variabilidad de pronóstico. Por eso debemos conocer todos los medios disponibles para realizar una correcta valoración de este tipo de patología.

Caso clínico. Presentamos un caso de un niño de 3 años de edad que llega a nuestro hospital después de sufrir un accidente de tráfico, saliendo despedido del automóvil a 15-20 metros. No se objetiva pérdida de conocimiento.

A su llegada presenta un estado general conservado, GSC 14-15, AITP 10, FC 140 lpm, TA 110/50 mm Hg, saturación O₂ 99%, perfusión capilar enlentecida, dolorimiento abdominal difuso con contractura generalizada más evidente en hipocondrio derecho. Resto de exploración sin interés.

Analítica. Htes. 4.270x10³ Hb; 11 g/dL, Hto 34,5%, serie blanca y plaquetas normales; glucemia 220 mg/dL, ionograma

normal, AST/ALT 1.343/742 U/l, LDH 3.931 U/L, bilirrubina normal. Amilasa 164 U/L.; coagulación normal (TP 91%). Sistemático y sedimento de orina normal.

Pruebas de imagen: radiografías de tórax, columna cervical y pelvis y TAC craneal normales. Ecografía abdominal: contusión hepática en lóbulo derecho, moderado líquido libre peritoneal y mínimo líquido perirrenal derecho; TAC abdominal: laceración hepática en lóbulo derecho que se extiende desde la superficie hepática hasta la proximidad de la vena cava.

Se mantiene actitud expectante, manteniéndose hemodinámicamente estable y evolucionando favorablemente hasta desaparecer la contusión en ecografía de control y normalizándose las alteraciones analíticas.

Discusión. Tras la revisión de la literatura al respecto se pretende destacar:

- Importancia de las escalas de valoración general (Glasgow, AITP) para determinar la gravedad de traumatismo abdominal.
- Valor diagnóstico y pronóstico de los niveles de transaminasas en los casos de contusión hepática.

39. HEPATITIS POR MYCOPLASMA. A PROPÓSITO DE UN CASO. Blanco, J.M. Merino, B. Huidobro, M.C. Sánchez, I. del Blanco y J. Rodrigo. Sección de Escolares. Servicio de Pediatría. Hospital General Yagüe (Burgos).

Introducción. La afectación más típica del *Mycoplasma pneumoniae* es la pulmonar, produciendo un cuadro de neumonía atípica, con mayor frecuencia en edad escolar y en la adolescencia.

Las manifestaciones inusuales incluyen afectación de SNC, miopericarditis, erupciones mucocutáneas polimorfas (tipo Steven-Johnson), anemia hemolítica, artritis y hepatitis.

La afectación hepática por micoplasma es de muy baja incidencia. Generalmente, los signos y síntomas de presentación son muy similares a los aparecidos en el resto de hepatitis agudas, en especial las más típicas tipo víricas, por lo que su diagnóstico se basa principalmente en el estudio serológico.

Caso clínico. Niño de 7 años que ingresa por presentar un cuadro de 48 horas de evolución de dolor abdominal difuso, ictericia conjuntival y orinas colúricas, refería cansancio, pérdida de peso e inapetencia los días previos al ingreso. En la exploración física se encontró afectación moderada del estado general, con ictericia cutaneomucosa y lesiones populo-maculosas aisladas en flanco izquierdo. El abdomen era blando con dolor a la palpación profunda; no hepatoesplenomegalia. Como datos analíticos destaca una bilirrubina total elevada a costa de la fracción directa, con una GOT de 3.419 UI y una GPT de 3.108 UI. El estudio de coagulación informo de un tiempo de protrombina y de cefalina prolongados. Las

serologías pertinentes de hepatitis A, B, C, D y E, Torch, Adenovirus, Echovirus y VIH fueron negativos encontrándose únicamente una IgM elevada para Micoplasma, con IgG dentro de los límites normales. La ecografía abdominal encontró un engrosamiento de la pared vesicular con hígado normal. La evolución fue favorable con mejoría clínica y analítica durante el ingreso. En controles posteriores mejoría progresiva sin incidencias.

40. CALCIFICACIÓN DE LOS DISCOS INTERVERTEBRALES EN LA INFANCIA. *Huidobro, J.M. Merino, M.C. Sánchez, I. del Blanco, A. Blanco y J. Rodrigo. Sección de Escolares. Servicio de Pediatría. Hospital General Yagüe (Burgos).*

Introducción. La calcificación de los discos intervertebrales en la infancia es una entidad rara, descrita por primera vez en 1924 y que aún en nuestros días no esta clara su etiología.

La edad media de aparición es entre los 5 y 10 años, ligeramente más frecuentes en niños.

La localización más frecuente y especialmente sintomática es la columna cervical. Si bien durante la edad adulta es una entidad frecuente y de causa degenerativa, durante la infancia obliga a descartar enfermedades endocrinometabólicas como el hiperparatiroidismo, la alcaptonuria o hipervitaminosis D. En ocasiones existen antecedentes de trauma o infecciones de vías respiratorias altas. Los síntomas más comunes, generalmente, de instauración brusca son: dolor cervical, tortícolis, fiebre y con menor frecuencia síntomas de afectación radicular. El número de calcificaciones es variable. El diagnóstico es radiológico, utilizándose técnicas, como la TAC y la RMN en caso de complicaciones. El tratamiento es conservador con desaparición de la clínica en un 70% al mes y hasta en un 95% a los seis meses. La evolución natural de las calcificaciones es a su desaparición, siendo más persistentes aquéllas de localización toracolumbar. Complicaciones, como la herniación de núcleo pulposo o la deformidad de los platillos vertebrales son raras y excepcionalmente sintomáticas.

Se comentan 2 casos clínicos de calcificaciones intervertebrales de etiología no aclarada.

Caso clínico I. Niña de 12 años en control por baja talla constitucional familiar con escoliosis dorsal leve y RX de columna con calcificaciones desde D4 hasta D11, asintomático. Evolución favorable.

Caso clínico II. Niño de dos años y diez meses con cuadro de un mes de evolución de tortícolis y dolor cervical en RX de columna cervical: calcificaciones de discos intervertebrales C4-C5, y C5-C6. Evolución favorable tras tratamiento conservador.

SÁBADO 8 DE NOVIEMBRE ANFITEATRO (1ª PLANTA)

41. LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA M4 EOSINOFÍLICA CON PARASITOSIS MÚLTIPLE. *MD. García García, L. San Feliciano, M. Muriel Ramos, D. Fernández Álvarez, C. Hernández Zurbano y F. Fernández Pastor. Hematooncología infantil. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. (Salamanca).*

La leucemia mieloide aguda tiene una baja prevalencia en la infancia, 15% de todas la leucemias.

La sintomatología es variada, debido a la afectación de las líneas celulares hematopoyéticas. Presentamos el caso de un niño de 11 años, de raza negra, procedente de Guinea, que acudió al servicio de urgencias de nuestro hospital refiriendo intenso dolor en flanco derecho y alteraciones urinarias (hematuria). La exploración inicial confirmó una puñopercusión renal derecha dolorosa, además de otros signos como palidez, esplenomegalia de 3 cm, e hiperplasia gingival, con importante afectación del estado general.

Sospechando afectación renal, se realizó ECO abdominal, observando aumento de tamaño y alteración de la ecoestructura renal derecha. El análisis de orina confirmó la presencia de nitritos, esterasas y hematuria. En el hemograma se observó afectación de todas las series celulares, anemia (1,9 millones de hematíes y 5,7g/dL de Hb), leucocitosis (8.500 Ne, 6.800 Li, 38.000 monocitos y 2.200 eosinófilos) y trombopenia (14.000 plaquetas).

Ante estos hallazgos se valoró el diagnóstico de leucemia y se solicitó un frotis de sangre periférica, confirmándose en éste la presencia de 79% de blastos monocitoides peroxidasa +. La punción aspirativa de médula ósea demostró la infiltración de 40% de blastos monocitoides y eosinófilos patológicos. Tras diferentes estudios citométricos llegamos al diagnóstico de leucemia mieloide aguda M4 eosinofílica con inversión del cromosoma 16, a partir del cual se inició tratamiento quimioterápico, de soporte y trasplante de precursores.

Durante el seguimiento e inicio del tratamiento quimioterápico previo al autotrasplante se diagnosticó parasitosis por *trichuris trichura*, *Ascaris lumbricoides* y *strongiloides stercoralis*, con control negativo tras tratamiento con albendazol.

Actualmente estamos en el día +180 postrasplante, se comentan las incidencias evolutivas.

Los procesos mieloproliferativos muestran frecuentemente alteraciones de la coagulación en su debut.

La patología del niño emigrante incluye parasitaciones poco habituales en nuestro medio.

El síndrome hipereosinofílico pre y postrasplante en este

paciente nos obliga a discernir entre la patología hematológica y la infestación sistémica.

42. DÉFICIT DE AGUDEZA VISUAL COMO PRIMER SÍNTOMA DE FEOCROMOCITOMA. *M. García González, R.P. Arias Llorente, L. Somalo Hernández, M. Costa Romero, M. Galbe Sada y M.J. Antuña García. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. (Oviedo).*

Introducción. La disminución de la agudeza visual es un síntoma muchas veces inespecífico, que puede traducir patologías no siempre banales, entre las que se encuentran diferentes tumores. En nuestro caso el causante fue un feocromocitoma. Tumor infrecuente en niños, cuya clínica más característica son crisis hipertensivas, cefalea, palpitaciones y sudoración.

Caso clínico. Niño de 12 años que comenzó hace un mes con conjuntivitis bilateral, por lo que recibió colirio vasoconstrictor durante una semana, desde entonces disminución de la agudeza visual, En este último mes importante sudoración y nicturia, no refiere cefaleas ni otra clínica acompañante. Al no presentar mejoría, fue remitido al oftalmólogo, que le realizó un fondo de ojo detectando papiledema bilateral con exudados y hemorragias crónicas. Ante la sospecha de hipertensión intracranial se realiza TAC craneal urgente, que resultó normal. Se ingresa para continuar estudios, registrándose tensiones arteriales altas (230/113 y 198/135).

Exploración física. Presenta soplo sistólico III/VI en 4^ºe.p.i. irradiado a axila. Pulsos periféricos normales exploraciones neurológica y general normal.

Exploraciones complementarias. ECO cardiograma: engrosamiento de pared del ventrículo izquierdo. Monitorización 24 h de la tensión arterial: 100% superiores a 189/85 (P95) Metabolismo óseo: calcio y vitamina 1-25 (OH)₂vit D elevadas. Pruebas tiroideas: normales actividad de la renina plasmática elevada y ácido vanilmandélico en orina elevado. ECO y TAC abdominales: masa en glándula suprarrenal izquierda y posible afectación contralateral. MIBG: captación patológica en ambas suprarrenales.

Ante la sospecha clínica y radiológica de feocromocitoma se inicia bloqueo alfa con fenoxibenzamina, para control de la tensión arterial y posteriormente resección quirúrgica de suprarrenal izquierda.

Conclusiones. 1) La disminución de la agudeza visual es un síntoma inespecífico, que no siempre traduce patologías banales. 2) Es importante el control de la tensión arterial en los niños. 3) Aunque lo más frecuente es lo más probable, no se deben olvidar patologías menos comunes cuando aún no se tiene un diagnóstico.

43. DOLOR ABDOMINAL, CEFALEA Y VÓMITOS MATUTINOS DE PRESENTACIÓN SUBAGUDA EN UN NIÑO DE 3 AÑOS. *M. Martín Alonso, L.M. Prieto Tato, A. Hernández Fabián, E. Fernández Pulido, V. Santamartina Oliva y E. Nava García. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. (Salamanca).*

Introducción. Ante un cuadro de abdominalgia, cefalea y vómitos (síntomas todos ellos muy frecuentes en pediatría y que pueden traducir un proceso banal y autolimitado, o bien ser la primera manifestación de un proceso grave), no debemos olvidar la existencia de ciertos signos de alarma que pueden indicar la presencia de organicidad.

Así, ante un niño menor de cinco años, con cefalea de corta evolución y curso progresivo, de predominio matutino y acompañada de vómitos, hemos de pensar en un proceso de base que pueda estar causando un síndrome de hipertensión intracranial.

Caso clínico. Niño de 3 años de edad que acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital acompañado de sus padres que refieren que en el último mes el niño aqueja dolor abdominal de características inespecíficas, así como vómitos ocasionales al levantarse de la cama y episodios aislados de cefalea, además de un cierto cambio de carácter. Había sido estudiado por este motivo en otro centro hospitalario unos días antes, no hallando ningún dato significativo en el despistaje de enfermedades digestivas, catalogándose entonces de una abdominalgia de tipo funcional.

La madre relacionaba el inicio del cuadro con un proceso de separación temporal del niño de su padre, así mismo, refería antecedentes familiares de enfermedad migrañosa en la rama materna.

Ante el patrón temporal de los síntomas y los hallazgos exploratorios, se decide solicitar examen de fondo de ojo que resulta normal, así como TAC craneal en el que se objetiva una importante dilatación de los ventrículos laterales, así como del tercer ventrículo.

En la exploración evolutiva del niño, aparece a los pocos días un estrabismo convergente bilateral alternante intermitente, así como un reflejo plantar en extensión en pie izquierdo y una discreta dismetría.

La base anatómica de la hidrocefalia se define mejor en una RMN cerebral, en la que se objetiva la presencia de una masa en fosa posterior que es extirpada macroscópicamente en su totalidad y catalogada de meduloblastoma en el estudio anatomopatológico.

Conclusiones. Los tumores del SNC en niños, son los tumores sólidos más frecuentes a estas edades y pueden cursar con síntomas inespecíficos, comunes a otras muchas patologías dificultando el diagnóstico de sospecha. Por esto es muy importante el papel del pediatra en el diagnóstico precoz reconociendo

los síntomas y practicando una exploración neurológica completa, que permita indicar la exploración radiológica complementaria que confirme el diagnóstico clínico.

44. ENFERMEDAD DE KAWASAKI: REVISIÓN DE 10 AÑOS. L. Buesa, A. Benito, P. Valdés, V. Madrigal, A. Pérez Puente y M.J. Lozano. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. (Santander).

Objetivo. Revisión de pacientes diagnosticados de enfermedad de Kawasaki (EK) en nuestro Servicio.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de 13 pacientes diagnosticados de EK entre mayo de 1993 y septiembre de 2003. Se revisaron: edad, sexo, mes del año, cuadro clínico-analítico, tratamiento y complicaciones.

Resultados. La edad media fue de 3 años (5 meses-7 años). Ocho varones y 5 mujeres. No hubo predominio estacional. La fiebre, el exantema, la hiperemia conjuntival estuvieron presentes en el 100%, la afectación de labios y/u orofaríngea en el 92%, la adenopatía cervical y el edema de extremidades en el 69%, la irritabilidad en el 46%, el eritema palmar o plantar en el 38%. La descamación peirungueal apareció en el 84%. En 5 de los 13 pacientes se observaron aneurismas coronarios y otros 5 pacientes presentaron otras alteraciones cardiológicas. La leucocitosis, el aumento de VSG y de la PCR se detectó en el 92% y la trombocitosis en el 69%. Todos los pacientes recibieron tratamiento con gamaglobulina e.v. y AAS, inicialmente a dosis antiinflamatorias y posteriormente antiagregantes. Todos los pacientes evolucionaron favorablemente, pero el paciente diagnosticado en 1993 presentó necrosis isquémica de las 4 extremidades y amputación de los 2/3 distales de ambas piernas.

Conclusiones. Destacar la presencia de alteraciones cardiovasculares en nuestra serie y el predominio del sexo masculino. Las características clínicas y analíticas son similares a las publicadas en las series españolas.

45. EDEMA HEMORRÁGICO AGUDO DEL LACTANTE: PRESENTACIÓN DE UN CASO. S. de la Hoz Guerra, H. Rodríguez Ramón, B. Alba Fernández, M.D. Garrido Ramírez, A.L. Martínez Jiménez e I. Fidalgo Álvarez. Servicio de Pediatría. Hospital del Bierzo. (Ponferrada. León).

El edema hemorrágico agudo del lactante (EHAL) es una vasculitis leucocitoclástica caracterizada por edema, fiebre y lesiones cutáneas purpúricas que afecta a niños de entre 3 meses y 2 años; hay predominio invernal en relación con cuadros respiratorios de vías altas. De etiopatogenia desconocida, se señalan como posibles agentes causales *M. pneumoniae*, VHS, ade-

novirus, VRS, así como ciertos medicamentos o vacunas (SRP, DTP y anti Hib). Esto hace pensar en una causa toxicoalérgica que desencadenaría, por un probable fenómeno de hipersensibilidad tipo III, una vasculitis de tipo leucocitoclástica. La clínica se caracteriza por la aparición súbita de pápulas y placas purpúricas edematosas de aspecto equimótico y con tendencia a formar lesiones en escarapela. La presencia de estas lesiones en pabellones auriculares constituye un dato muy sugerente y característico. La afectación de mucosas es rara. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico. El pronóstico es excelente, con resolución entre una y tres semanas.

Paciente de 2 años que acude a urgencias con lesiones purpúricas en miembros inferiores, fiebre y tos seca. Previamente diagnosticado de faringoamigdalitis. Tras iniciar tratamiento con reposo, antibióticos y antiinflamatorios, se procede a su ingreso por reagudización de sus lesiones cutáneas. Durante éste se produce un agravamiento de las mismas, que se extienden a miembros superiores, tórax y cara, incluidos los pabellones auriculares, acompañadas de edemas en escroto y dolor abdominal. Se inicia terapia con corticoides i.v. No hay afectación de mucosas ni insuficiencia renal, aunque durante unos días disminuye la diuresis horaria precisando tratamiento con furosemida i.v. Biopsia cutánea: vasculitis leucocitoclástica. El paciente presenta sucesivas reagudizaciones durante su ingreso, y en el momento del alta persisten lesiones cutáneas pruriginosas en miembros superiores con mejoría de las de miembros inferiores. El EHAL fue descrito por primera vez por Snow en 1913 y es también conocido como enfermedad de Fmkeistein o enfermedad de Seidhnayer. Los casos descritos hasta ahora son escasos; aunque esta baja incidencia puede deberse, en parte, al desconocimiento de la patología por parte de los pediatras. El diagnóstico diferencial se establece con la púrpura de Schonlein Henoch (PSH), aunque algunos la consideran como una variante de PSH.

El EHAL afecta, sin predilección de sexo, a niños de entre 3 meses y 2 años, mientras que la PSH se presenta entre los 4 y 7 años, siendo más frecuente en los varones. Las lesiones cutáneas presentan características diferenciales, tanto morfológicas, como de distribución. Los síntomas acompañantes de la PSH son más frecuentes y graves que en la EHAL. En ésta destaca la presencia de depósitos de Clq en la inmunofluorescencia. El pronóstico del EHAL es más benigno que el de la PSH, siendo menos frecuentes las recidivas.

46. SHOCK HEMORRÁGICO Y OBSTRUCCIÓN INTES-TINAL COMO COMPLICACIÓN DE PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE (PTI). M.J. Hernández Bejarano, A.G. Andrés Andrés, R. Páez González, D. Fernández Álvarez, M.J. Estévez Amores, y G. Mateos Pérez. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. (Salamanca).

Introducción. La PTI es un síndrome purpúrico debido a una trombocitopenia periférica, sin alteración a nivel de la médula ósea y en ausencia de otras causas de trombopenia. Tiene una incidencia de 4-5 casos por 100.000 niños, con un pico entre los 2 y 4 años, siendo la causa más frecuente de trombopenia en la edad infantil. En el 80-90% de los niños se presenta como un episodio hemorrágico leve que remite en unos días o semanas. La aparición de hemorragia con riesgo vital constituye una complicación de esta enfermedad, pero su incidencia es solo del 0,2-1%. Por este motivo nos parece interesante presentar el caso de este niño que debutó con un cuadro de shock hemorrágico.

Caso clínico. Niño de 15 meses de edad que presenta un vómito hemático motivo por el cual consulta en el Servicio de Urgencias del Hospital Clínico de Salamanca. A la exploración muestra hematomas en cara y miembros así como petequias generalizadas. Analítica: 3.000 plaquetas con normalidad de otras series y de la coagulación. Es ingresado comenzando con rectorragias y hematemesis masivas que le provocan un deterioro hemodinámico llegando al estado de shock. Se trata según protocolo de PTI de la Sociedad Española de Hematología Pediátrica con gammaglobulina, corticoides, transfusiones de plaquetas y hemafes consiguiendo su estabilización. Posteriormente presenta un cuadro de obstrucción intestinal secundario a hemorragia en pared intestinal y una infección del tracto urinario. Es dado de alta con valores analíticos normales (504.000 plaquetas) y una evolución favorable.

Comentarios. 1) En la PTI pueden darse situaciones críticas por hemorragias con sangrado vital, siendo especialmente grave la hemorragia intracraneal. La terapia en estos casos es la citada previamente (protocolo Sociedad Española de Hematología Pediátrica), reservando la esplenectomía para cuando fallan estas medidas. 2) Existe discusión acerca de la realización sistemática del aspirado medular y el momento de realización del mismo, siendo imprescindible en caso de utilizar corticoides como tratamiento inicial.

47. FLUTTER AURICULAR Y MIOCARDIOPATÍA DILATADA EN UN LACTANTE. *M.C. de Fuentes, J. Mallo, B. Robles, M.T. Fernández, M.B. Herrero, y J.M. Marugán. Servicio de Pediatría. Hospital de León.*

Introducción. El flutter auricular es una arritmia poco frecuente en lactantes. Suele ser transitoria, aunque puede oca-

sionar insuficiencia cardíaca. El tratamiento de elección es la digital y la cardioversión con pronóstico favorable si no hay cardiopatía subyacente. Presentamos un caso asociado a insuficiencia cardíaca y miocardiopatía.

Caso clínico. Motivo de ingreso. Varón de 5 semanas de vida que ingresa por taquicardia y taquipnea de 4 días de evolución, sin fiebre, síntomas respiratorios, ni otros problemas asociados.

Antecedentes familiares. Desconocidos (niño para adopción).

Antecedentes personales. Embarazo no controlado. Parto a término, eutócico, peso RN 3.350 kg. Período neonatal normal. No constan otros antecedentes.

Exploración física. Tº: 36º C. FC: 190-200 lpm. FR: 54 rpm. TA: 105/80. Sat. O₂: 93-94%. Buen estado general, de nutrición e hidratación. Taquicárdico y taquipneico, con tiraje subcostal leve y quejido inconstante. Auscultación cardiaca: soplo protomesosistólico I-II/VI, más audible en focos T y M. Pulmonar: sibilancias espiratorias aisladas. Hepatomegalia. Pulsos femorales débiles.

Exámenes complementarios. Hemograma normal: bioquímica: destaca una CK de 456 U/L (10-195), y una CK-MB de 61U/L (1-25), normalizadas al 4º día. Resto de analítica sin hallazgos patológicos. Rx tórax: cardiomegalia global. ECG: flutter auricular, con frecuencia ventricular de 180-200, que revierte transitoriamente con adenosina. Ecocardiografía-Doppler: Miocardiopatía dilatada (diámetro diastólico VI: 31 mm). Carnitina, hormonas tiroideas, aminoácidos, ácido láctico y ácido pirúvico en suero normales. Serología de virus negativos. Ac. antimusculo liso negativo. Tóxicos en orina negativos.

Evolución. Se realiza tratamiento con digoxina y diuréticos, y posteriormente propanolol y amiodarona, sin resultado. Se consigue cardioversión eléctrica con dosis única (3 Julios) a las 4 semanas de evolución conocida, con inmediata normalización clínica. La ecocardiografía va mejorando progresivamente, siendo normal a los 4-5 meses, con un diámetro diastólico de VI de 25 mm.

Comentarios. El flutter auricular es un raro tipo de arritmia en el lactante, y suele ser consecuencia de una cardiopatía estructural. En nuestro caso la miocardiopatía dilatada podría ser consecuencia del propio flutter, ya que revirtió tras la desaparición del mismo, o secundaria a miocarditis.