

Comunicaciones

VIERNES 29 DE NOVIEMBRE
SALÓN DE ACTOS

**1. RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO
HEREDITARIO CON HIPERCALCIURIA (HHRH)
EN UNA NUEVA FAMILIA. M.T. Pérez, F. Santos,
Z. G-Amorín*, V. Martínez, F.A. Ordóñez, S. Málaga.**
*Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Central de
Asturias. Universidad de Oviedo. *Hospital Valle del Nalón.
Langreo*

Introducción. El HHRH consiste en una alteración de la homeostasis del fósforo caracterizada por una reabsorción renal disminuida de fósforo con hipofosfatemia, niveles séricos elevados de 1,25 (OH)₂ vitamina D, hipercalciuria y disminución del nivel de la hormona paratiroidea (PTH). El HHRH fue descrito por primera vez en 1985 y desde entonces sólo se han publicado unos pocos casos. Se desconoce la base molecular de esta enfermedad. La expresión fenotípica de la enfermedad es muy variable.

Caso clínico. Una niña de 13 años es remitida a nuestra consulta para valoración de una hipercalciuria y elevación de los niveles de fosfatasa alcalina sérica (FA) de forma persistente. Sus antecedentes personales y exploración física eran anodinos. Somatometría en el P50. Los principales datos bioquímicos eran: niveles séricos de P 3,2 mg/dL, Ca 10,5 mg/dL, FA 1865 UI/L (valor normal 160-420), PTH 8,7 pg/mL, 25 OH vitamina D 16 ng/mL, 1,25 (OH)₂ vitamina D 127 pg/mL, aclaramiento de creatinina 96 mL/min/1,73 m², calciuria 9 mg/kg/día, calcio/creatinina en orina 0,45 mg/mg, TmP/

GFR 2,1 mg/dL. Radiológicamente no se observaron signos de raquitismo y ecográficamente se objetivó hiperecogenicidad medular renal indicativa de nefrocalcinosis. Se realizó estudio familiar (padres y hermano de 2 años):

	Ps	Cas	FA	PTHs	1,25(OH) ₂ D	UCa/Cr	TmP/GFR
Padre	3,2	8,9	395*	33	40	0,17	2,5
Madre	2,6	9,5	174	62	83	0,33	2,2
Hermano	5,3	10,6	1.321	13	71	0,11	4,0

*valores normales: 98-270; s: sérico; U: urinario.

Comentarios. La niña presenta las características más relevantes de la enfermedad, mientras que cada miembro de la familia parece presentar datos incompletos de la misma. Es reseñable la ausencia de manifestaciones clínicas en la niña, aún presentando nefrocalcinosis y niveles séricos muy elevados de FA. Todos estos datos confirman la heterogeneidad del HHRH y reafirman la necesidad de aclarar las bases genéticas de la enfermedad.

**2. MONITORIZACIÓN AMBULATORIA DE LA
PRESIÓN ARTERIAL EN LA NEFROPATÍA POR
REFLUJO. R. Pardo, M.T. Pérez, F.A. Ordóñez,
V. Martínez, F. Santos, S. Málaga.** *Sección de Nefrología
Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Central de
Asturias. Universidad de Oviedo*

Es conocida la relación entre nefropatía por reflujo (NR) y un mayor riesgo de desarrollar hipertensión arterial, esti-

mándose que un 10-14% de los niños y un 30-38% de los adultos diagnosticados de NR son hipertensos. La demostración de HTA leve o de alteraciones del ritmo circadiano que, en ocasiones, constituyen la primera manifestación de los pacientes hipertensos puede ser difícilmente objetivable mediante una medición aislada de la presión arterial (PA).

Objetivo. Estudiar el comportamiento de la PA en una población de pacientes con NR mediante monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA).

Pacientes y métodos. En 19 pacientes con NR se llevó a cabo MAPA durante 24 horas, con un monitor oscilométrico Spacelabs® 90207 y manguitos adecuados a su talla y edad. Los pacientes desarrollaron su actividad diaria habitual, a excepción de ejercicio físico. Se consideró período de actividad de 8 a 22 horas y período de reposo de 0 a 6 horas. Se excluyeron los pacientes cuyo porcentaje de mediciones correctas era menor del 70%. Para cada paciente se calcularon los valores medios de la presión arterial sistólica (PAS) y diastólica (PAD) en cada período. Se definió como HTA la presencia de valores de PAS o PAD por encima del percentil 95 para su sexo y edad. Para determinar la variabilidad circadiana de la PA se empleó el cociente PA actividad/PA reposo para la PAS y PAD, respectivamente. Los resultados se compararon de forma individual con estándares de MAPA en niños normotensos.

Resultados. Los valores medios en la población estudiada fueron muy similares al valor medio de la población de niños normotensos. No se encontraron pacientes con HTA. No se encontraron diferencias en cuanto a la variabilidad circadiana de PAS y PAD con respecto a la población control.

Conclusiones. Los valores medios de PA en el grupo de pacientes con NR estudiados fueron similares a los de una población control de niños normotensos, si bien la MAPA permitió identificar aquellos sujetos con valores de PA en límites altos de la normalidad. Es importante el seguimiento continuado prolongado de estos pacientes, para detectar precozmente la presencia de HTA.

Financiado con una Ayuda de Investigación de la Fundación Ernesto Sánchez Villares 2001.

3. MONITORIZACIÓN AMBULATORIA DE LA PRESIÓN ARTERIAL EN PACIENTES CON DISPLASIA RENAL MULTIQUÍSTICA.

R. Pardo, D. Herrero, F.A. Ordóñez, V. Martínez, F. Santos, S. Málaga. Sección de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo

La displasia renal multiquistica (DRM) constituye la segunda causa más frecuente de masa renal en el recién nacido tras la hidronefrosis. En muchos casos permanece clínicamente asintomática; sin embargo, es preciso conocer las principales complicaciones asociadas, entre ellas la hipertensión arterial (HTA).

Objetivos. Conocer el comportamiento de la presión arterial en una población de pacientes con displasia renal multiquistica (DRM) mediante monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA).

Pacientes y métodos. En 16 pacientes con NR se llevó a cabo MAPA durante 24 horas, con un monitor oscilométrico Spacelabs® 90207 y manguitos adecuados a su talla y edad. Los pacientes desarrollaron su actividad diaria habitual, excepto ejercicio físico. Se consideró período de actividad de 8 a 20 horas y período de reposo de 0 a 6 horas. Se excluyeron los pacientes cuyo porcentaje de mediciones correctas era menor del 70%. Para cada paciente se calcularon los valores medios de la presión arterial sistólica (PAS) y diastólica (PAD) para cada período. Para determinar la variabilidad circadiana de la PA se empleó el cociente PA actividad/PA reposo para la PAS y PAD, respectivamente. Los resultados se compararon de forma individual con estándares de MAPA en pacientes normotensos.

Resultados. 15 pacientes (edad media $16 \pm 5,1$ años, rango 6-27,6 años) fueron incluidos en el estudio. 9 pacientes fueron diagnosticados durante la época prenatal. Ninguno de los pacientes presentaba HTA en las determinaciones casuales mediante esfigmomanómetro. Dos pacientes presentaron HTA sistólica diurna. Cinco pacientes no realizan descenso nictameral de la PA.

Conclusión. Parece recomendable establecer control riguroso de la PA en los pacientes con DRM, siendo útil la MAPA para poner de manifiesto alteraciones de la PA que

podieran pasar desapercibidas en determinaciones casuales. Son necesarios estudios con tamaños muestrales amplios para poder establecer de forma más precisa la incidencia de esta complicación.

4. SÍNDROME DE GITELMAN. A PROPÓSITO DE UN CASO. *C. Bermejo, J. Rodrigo, J.M. Montero, B. Huidobro, M.C. Sánchez, I. Del Blanco. Servicio de Pediatría. Sección de Escolares. Hospital General Yagüe. Burgos*

Introducción. El síndrome de Gitelman se sitúa dentro de las disfunciones primitivas del túbulo renal. Se caracteriza por un cuadro de alcalosis metabólica, hipopotasemia, hiperreninemia y normotensión, siendo frecuentemente confundido con el síndrome de Bartter. A diferencia de éste, presenta hipomagnesemia e hipocalciuria, y suele ser asintomático hasta la adolescencia o edad adulta.

Caso clínico. Niño de 10 años que ingresa por presentar un cuadro de fiebre, cefalea, vómitos con náuseas y sensación de inestabilidad. Había ingresado en una ocasión en otro hospital por una gastroenteritis aguda. Destacaba entre los antecedentes familiares varios miembros en rama materna diagnosticados de "hipopotasemia". La exploración al ingreso era normal. Peso y talla en P25-50. TA normal.

Análítica. En sangre: Na: 130 mEq/L, K: 2,8 mEq/L, Cl: 93 mEq/L. Mg: 1,44 mg/dL. P: 4,8 mg/dL. Ca: 9,8 mg/dL. pH: 7,38, PCR: 42,4 mg/L. ARP: 6,6 ng/mL/h (N: 0,4-1,9). Aldosterona: 70,2 pg/mL (N: 10-150). En orina: sistemático normal. Calcio: 0,28 mg/kg/24 h, EF de K: 19%, EF de Mg: 5,8%. Creatinina: 117 cc/min/1,73.

Se pauta tratamiento con cloruro de magnesio, evolucionando sin incidencias y normalizándose las alteraciones analíticas.

Conclusion. El síndrome de Gitelman es una tubulopatía hereditaria, considerada benigna en cuanto a la función renal. Cursa en la mayoría de los casos de forma oligo-asintomática, siendo un hallazgo casual la hipopotasemia de origen renal que lo caracteriza. Se trata con aporte oral de magnesio. Es una entidad claramente diferenciada del síndrome de Bartter.

5. MICROLITIASIS TESTICULAR: UN HALLAZGO SORPRENDENTE. *M.T. Pérez, R. Pardo, F.A. Ordóñez, V. Martínez, F. Santos, S. Málaga. Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo*

Introducción. La microlitiasis testicular (MT) se define por la presencia de múltiples calcificaciones (al menos 5) menores de 3 mm y sin sombra acústica dentro del parénquima testicular, detectadas mediante estudio ecográfico.

Caso clínico. Varón de 17 años con escroto agudo izquierdo de 2 días de evolución. Bolsa escrotal izquierda con marcados signos inflamatorios, palpándose masa paratesticular izquierda (aproximadamente 1 x 1 cm). Afebril. Antecedentes personales nefrourológicos: insuficiencia renal crónica secundaria a uropatía compleja, criptorquidia intervenida en la infancia. En ecografía testicular urgente se evidencian múltiples calcificaciones bilaterales y masa paratesticular izquierda muy vascularizada. Las pruebas sanguíneas, incluyendo marcadores tumorales, fueron normales. Se inició empíricamente terapia antibiótica y antiinflamatoria, con buena respuesta clínica. Se realizaron controles ecográficos seriados que pusieron de manifiesto la persistencia de las calcificaciones y la desaparición de la masa paratesticular. Actualmente el joven se encuentra asintomático y sigue controles clínicos y ecográficos frecuentes.

Comentarios. 1. La MT es un hallazgo ecográfico poco común, más aún en la infancia y juventud. La prevalencia, tanto en niños, como en adultos, varía ampliamente según diversas series. 2. Se ha descrito su asociación con patología testicular (criptorquidia, torsión testicular, varicocele, tumores), infertilidad, quimioterapia y radioterapia, cromosomopatías (síndrome de Down y de Klinefelter), fármacos (hormona de crecimiento y clomifeno). 3. Se considera que es una condición premaligna de tumores testiculares, recomendándose en estos pacientes un estrecho seguimiento.

6. ECTOPIA URETERAL ASOCIADA A DUPLICACIÓN PIELOURETERAL: DOS FORMAS DISTINTAS DE PRESENTACIÓN Y CONSIDERACIONES SOBRE SU MANEJO. *J. Mallo, L.M. Rodríguez, A. Díaz, C. Villafañe, B. Robles, B. Herrero. Servicio de Pediatría. Hospital de León*

Introducción. Las anomalías ureterales son las más frecuentes del aparato urinario, cursan habitualmente de forma asintomática y no es raro que no se detecten precozmente. La duplicación pieloureteral completa tiene una incidencia estimada de 1: 500 y afecta más al sexo femenino, al igual que la ectopia ureteral con la que puede asociarse. Presentamos los casos de dos niñas portadoras de ambas malformaciones que se manifestaron clínicamente de distinta forma.

Casos clínicos. La primera de nuestras pacientes acudió a los 3 años de edad con un cuadro de incontinencia urinaria en forma de goteo continuo de orina. Su ecografía abdominal mostró un doble sistema pielocalicial bilateral con dilatación del hemisistema superior derecho y probable abocamiento ectópico de ese hemiuréter. Los hallazgos fueron confirmados mediante urografía i.v., y la cistografía descartó reflujo vésico-ureteral. Una gammagrafía renal con DMSA demostró anulación funcional del hemirriñón superior derecho, pero con similar función renal relativa (50 vs 50%). La segunda paciente presentó hidronefrosis izquierda de diagnóstico ecográfico prenatal. Una ecografía abdominal postnatal, una urografía i.v. y una cistografía permitieron establecer el diagnóstico de doble sistema pieloureteral bilateral con dilatación del hemisistema superior izquierdo, abocamiento ectópico de ese hemiuréter y ausencia de reflujo. La gammagrafía renal con DMSA detectó atrofia y severa hipocaptación del hemirriñón superior izquierdo con similar función relativa de ambos riñones (53% dcho vs 47% izqdo). El tratamiento fue curativo, a las edades de cuatro años y seis meses respectivamente, y consistió en ambos casos en una heminefroureterectomía superior del lado afecto, no pudiendo detectarse el meato ureteral ectópico por cistovaginoscopia. La anatomía patológica del hemirriñón extirpado mostró displasia renal segmentaria en uno de los casos.

Comentarios. La ectopia ureteral es la primera causa de incontinencia urinaria con goteo continuo de orina en niñas que ya han adquirido el control del esfínter vesical, pero también puede manifestarse como una hidronefrosis de diagnóstico prenatal. La determinación de la función del hemirriñón anómalo mediante estudios isotópicos constituye una herramienta básica para establecer la indicación terapéutica de cirugía radical o conservadora.

7. **¿RESTRICCIÓN PROTEICA EN LOS NIÑOS CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA? A. Moráis López, R. Lama More, A. Alonso Melgar*, M. Navarro Torres*.** *Unidad de Nutrición Infantil. Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. *Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz. Universidad Autónoma de Madrid*

Introducción. La insuficiencia renal crónica (IRC) en la infancia presenta un elevado riesgo de malnutrición, encontrándose entre sus diversas causas la restricción proteica de la dieta, dirigida a controlar la toxicidad urémica y tratar de frenar la progresión del daño renal. Una calibración precisa de la dieta minimizará el impacto nutricional de las restricciones necesarias.

Objetivos. Conocer el aporte energético-proteico de una población infantil con IRC, determinar el contenido en aminoácidos esenciales (AAE) y el aminoácido limitante (AAL) y analizar su relación con el balance nitrogenado conseguido.

Material y métodos. 42 niños diagnosticados de IRC y controlados en el Servicio de Nefrología Pediátrica del Hospital La Paz, en situación metabólica estable y sin patología aguda añadida.

Grupo A: 28 niños con IRC sin tratamiento sustitutivo de diálisis. Subgrupo A1 (n = 18) con filtrado glomerular (FG) entre 20-70 mL/min/1,73 m². Subgrupo A2 (n = 10) con FG < 20 mL/min/1,73 m².

Grupo B: 14 niños con IRC en tratamiento sustitutivo de diálisis. Subgrupo B1 (n = 9) en diálisis peritoneal (DP). Subgrupo B2 (n = 5) en hemodiálisis (HD).

Ingesta recogida mediante encuesta dietética de 7 días y calibrada según tablas de McCance, incluido el contenido en AAE y el AAL. Pérdidas de nitrógeno valoradas teniendo en cuenta la digestibilidad y valor biológico de las proteínas de la dieta, el nitrógeno fecal, el nitrógeno ureico y no ureico urinario y la eficacia del tratamiento dialítico (aclaramiento de BUN). Determinación de aminoácidos plasmáticos por espectrofotometría.

Resultados. Ingesta energética similar en grupos A y B, semejante a recomendaciones de la OMS. Ingesta de nitrógeno superior a lo recomendado, con aporte mayor en niños en DP crónica ambulatoria. Calidad de las proteínas de la dieta superior al 100% en el 78% de los pacientes. En el 22% restante el AAL más frecuente fue la metionina (66%). Reten-

ción nitrogenada disminuida en ambos grupos. Balance nitrogenado negativo en el 72% de niños de subgrupo A1, 80% de A2, 22% de B1 y 100% de B2. Correlación positiva entre ingesta calórico-proteica y balance nitrogenado. Correlación exponencial entre AAL y balance nitrogenado. Correlación positiva entre ingesta proteica y tasa de catabolismo proteico. Correlación negativa entre dosis de diálisis (kt/V) y tasa de catabolismo proteico.

Conclusiones. 1. Podría mejorarse la retención nitrogenada sin necesidad de aumentar el aporte de nitrógeno, mejorando la calidad proteica y la relación entre kilocalorías no proteicas y nitrógeno de la dieta. 2. Las recomendaciones actuales sobre ingesta de nitrógeno en estos niños podrían ser susceptibles de revisión a la alta. 3. Dado el tamaño muestral, son necesarios estudios más amplios que den respuesta al difícil manejo nutricional de estos niños.

VIERNES 29 DE NOVIEMBRE AULA SEIS

8. SÍFILIS CONNATAL PRECOZ. M. *San Román, M. Uygauri, L. Guerra, V. Madrigal, A. Pérez Puente, M.J. Lozano.* Hospitalización Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander

Introducción. La sífilis connatal precoz es actualmente una enfermedad muy poco frecuente. En la mayoría de los casos el contagio se produce por vía transplacentaria desde la madre infectada al feto, siendo el riesgo mayor cuando la infección materna es reciente, grave o no ha sido tratada. El programa de seguimiento del embarazo, con realización de controles serológicos para la sífilis y otras infecciones, ha contribuido a reducir significativamente la transmisión materno-fetal de enfermedades.

Presentamos un lactante de 2 meses diagnosticado de sífilis connatal en el que las serologías de la madre durante el embarazo fueron negativas.

Caso clínico. Lactante de dos meses de edad que encontrándose previamente bien, presenta seis días antes del ingreso impotencia funcional de extremidad superior derecha, sin antecedente traumático.

Antecedentes personales: embarazo vigilado (serologías negativas), parto y período neonatal normales, lactancia materna exclusiva. **Antecedentes familiares:** sin interés.

Exploración física: peso 5,220 kg (p25-50), talla 57,5 cm (p50), PC 38 cm (p25). Buen estado general, llamativa palidez cutánea y de mucosas. Máculas de coloración rojo-anaranjada en palmas, plantas, tronco y tercio distal de extremidades. No adenopatías significativas. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen globuloso, con red venosa colateral, hepatomegalia de 5 cm que rebasa la línea media, esplenomegalia de 3 cm, no dolorosa a la palpación. Miembros inferiores normales. Miembros superiores patéticos, hipotónicos, que penden flácidos a ambos lados del tronco al incorporar al niño, con dolor a la movilización. Engrosamiento del tercio distal de antebrazos sin signos inflamatorios locales. Máculas eritematosas en mucosa oral y palatina. Resto del examen físico normal.

Pruebas complementarias: sangre: Hb 8,2 g%, Hcto 23,7%, plaquetas 47.000, recuento leucocitario y fórmula normales. Ligera elevación de GOT, GPT, GGT con resto de parámetros normales. Serología: RPR (+), TPHA (+) (título >1/80, dil 1/1.280). Serologías para sífilis en ambos padres positivas. LCR: bioquímica y celularidad normales, VDRL y cultivo negativos. ECO abdominal: hepatoesplenomegalia y nefromegalia bilateral; ECO cerebral: normal; estudio radiológico de esqueleto: lesiones óseas metafisarias, más evidentes a nivel de muñecas y rodillas, en forma de bandas de reabsorción óseas con pequeñas fracturas en los ángulos metafisarios. Reabsorción ósea en la porción interna de ambas metafisis tibiales (signo de Winberger).

Evolución clínica: se inicia tratamiento con penicilina G sódica a dosis ascendentes observándose una respuesta clínica muy favorable, con recuperación de la movilidad de las extremidades y regresión de las organomegalias y lesiones cutáneo-mucosas. Al mes del alta hay una práctica normalización de las imágenes radiológicas y reducción del título de anticuerpos, encontrándose clínicamente asintomático.

Conclusiones. La normalidad durante el embarazo de la serología para la sífilis en una mujer considerada de "no riesgo", no excluye la posibilidad de infección materna y la consecuente transmisión materno-fetal. Dado que la precocidad diagnóstica y terapéutica condicionan un mejor pronóstico, debemos considerar esta posibilidad diagnóstica ante una clínica sugerente.

9. CITOMEGALOVIRUS CONGÉNITA. *P. Touza Pol, S. Jiménez Treviño, J.D. Herrero Morín, R.P. Arias Llorente, N. Fernández González, B. Fernández Colomer, J.B. López Sastre. Servicio de Neonatología. Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo*

Introducción. La importancia de la infección congénita por citomegalovirus (CMV) radica en que afecta al 1-2% de los recién nacidos vivos, en su potencial gravedad (clínica en el 10% de los infectados) y en la posible aparición de secuelas.

Caso clínico. Recién nacido varón, gestación de 37 semanas, se detecta en primer trimestre seroconversión materna a CMV y en ecografía del segundo trimestre CIR y crecimiento ventricular cerebral en límite bajo de la normalidad.

Pruebas complementarias: serología: IgM negativa e IgG positiva para CMV. Cultivo de exudado faríngeo, de orina y de LCR positivos para CMV. EEG: lentificación de actividad base temporal izquierda, con foco lesivo a dicho nivel. *Ecografía transfontanelar:* sistema ventricular ligeramente prominente, imágenes quísticas occipitales, múltiples calcificaciones groseras bilaterales. *TAC cerebral:* atrofia cortico-subcortical con ventriculomegalia y calcificaciones periventriculares. *Fondo de ojo:* no coriorretinitis. *Otoemisiones acústicas:* alteradas.

Asintomático desde su ingreso, tras hallazgos virológicos se comienza tratamiento con ganciclovir, mantenido 15 días. A los 5 días el conteo de CMV en orina ha descendido a la mitad, negativizándose 9 días más tarde. Un nuevo cultivo de LCR y la PCR en orina realizados al alta resultan negativos. En el EEG previo al alta persiste lentificación basal de predominio izquierdo, sin focalidades.

A los 3 meses presenta adecuado desarrollo ponderoestatural y psicomotor y normalidad en la exploración oftalmológica.

Comentarios. La única estrategia preventiva para la infección congénita por CMV consiste en evitar que la gestante seronegativa presente la primoinfección, aunque en los últimos años se ha avanzado mucho en el intento de elaborar una vacuna recombinante segura y eficaz. Asimismo, la eficacia del ganciclovir como terapia en el neonato continúa siendo controvertida.

Este caso presenta como particularidades la obtención de un diagnóstico prenatal casual (actualmente no está indicado el control del CMV en las serologías rutinarias del embarazo, al no disponer de tratamiento efectivo para el feto) y el crecimiento del virus en el LCR (raramente descrito en la literatura). Queda pendiente la recogida de nuevos cultivos ante la posible reaparición del CMV tras la suspensión del tratamiento y la realización de potenciales evocados auditivos.

10. FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO Y MICROABSCESOS HEPATOESPLÉNICOS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO. *S. Parrondo Garrido, C. Pérez Méndez, P. García González*, C. Cuadrillero Quesada, L. Martínez Mengual, G. Solís Sánchez. Servicios de Pediatría y *Radiología. Hospital de Cabueñes. Gijón*

Introducción. La infección por *Bartonella henselae* en pacientes inmunocompetentes es una enfermedad autolimitada, caracterizada por linfadenopatía tras contacto con un gato (enfermedad por arañazo de gato típica). Sin embargo, en el 10% de los casos tiene una presentación atípica. Presentamos dos niños con fiebre de origen desconocido y afectación hepatoesplénica, como forma de presentación de la enfermedad por arañazo de gato.

Casos clínicos. Caso 1. Niño de 6 años que consulta por fiebre de 17 días de evolución; una ecografía abdominal solicitada por su pediatra mostraba microabscesos esplénicos. El niño había tenido un único contacto con un gato, que le había arañado en el muslo tres meses antes. Exploración física: normal, salvo cicatriz de arañazo en muslo derecho. Estudios complementarios: hemograma normal en sus tres series; VSG: 75 mm; PCR: 52,7 mg/L. TGP: 60 U/L. TGO: 82 U/L. TAC abdominal: lesiones focales hipodensas en bazo compatibles con granulomas. Serología de *Bartonella henselae*: IgM positivo débil; IgG: positivo (1/1.024). La fiebre remitió espontáneamente el 4º día de ingreso. Posteriormente se observó elevación de TGO (371) y TGP (429), prescribiéndose tratamiento con azitromicina con normalización de sus pruebas de función hepática y desaparición de las lesiones esplénicas.

Caso 2. Niña de 5 años que consulta por fiebre de 26 días de evolución y dolor abdominal. Anamnesis: contacto con gatos. Exploración normal, salvo ligera esplenomegalia, pequeña adenopatía axilar y múltiples señales de arañazos de gato en brazos y manos. Estudios complementarios: hemograma normal en sus tres series. PCR: 90,3 mg/L. Función hepática normal. Ecografía abdominal: múltiples imágenes hipoecogénicas en hígado y bazo compatibles con microabscesos. Serología de *Bartonella henselae* (IgM): positiva. Recibió tratamiento con azitromicina remitiendo la fiebre 48 horas después.

Discusión. La infección por *Bartonella henselae* es una causa relativamente frecuente de fiebre de origen desconocido en niños, siendo responsable de un 10-15% de los casos de origen infeccioso. Es, asimismo, la causa más frecuente (70%) de lesiones hipoecóicas en hígado o bazo en la edad pediátrica. Debe mantenerse un alto índice de sospecha de enfermedad por arañazo de gato atípica en todo niño que presente cuadro de fiebre de origen desconocido; la anamnesis y la búsqueda de lesiones granulomatosas esplénicas y/o hepáticas orientarán el diagnóstico en estos casos.

11. PIOMIOSITIS TROPICAL EN NIÑA CON PALUDISMO. D. Crespo, J.C. López-Menchero, P. Dobón, C. Serrano, E. Panadero, P. Vázquez. Hospital Infantil Gregorio Marañón. Madrid

Introducción. La piomiositis tropical es una infección primaria bacteriana aguda del músculo esquelético, usualmente producida por *Staphylococcus aureus*. Es una enfermedad frecuente en los trópicos, especialmente en varones en edad pediátrica sin enfermedades subyacentes.

Caso. Niña guineana de 5 años de edad con instauración progresiva de inflamación y edema del muslo izquierdo, con cojera. Refiere astenia durante los últimos meses, con sensación febril no termometrada y sudoración nocturna, dolor abdominal y ligera pérdida de peso no cuantificada. AP: vive en España desde hace 9 meses. *Exploración física:* lesiones disseminadas de *Molluscum*. Hepatomegalia de 3 cm, esplenomegalia de 2 cm. Nódulo subcutáneo en flanco izquierdo de 4 x 4 cm, indoloro, no adherido. Adenopatías inguinales bilaterales (izquierda de 2 x 2 cm, dolorosa). Tumefacción dolorosa, con signos inflamatorios, no fluctuante de 6 x 6 cm en cara anterior del muslo izquierdo. *Exámenes complementarios:* hemo-

grama: leucocitos: 13.300 (G: 54,8%-L: 32,6%-M: 6,4%-E: 4,8%), *bioquímica:* CPK: 59 U/L. (24-195); *hemocultivo:* negativo; *serología VHC:* anticuerpos antiVHC positivos; *parásitos en sangre:* PCR *Plasmodium falciparum* positivo; *parásitos en heces:* se aíslan *Trichiuris trichiura*, *Blastocystis hominis*, *Ascaris lumbricoides*; *ecografía muslo izquierdo:* desestructuración de fibras musculares; *bacteriología absceso flanco izquierdo:* *S. aureus*. *Evolución:* se decide ingreso para tratamiento mediante drenaje quirúrgico del absceso en flanco izquierdo y administración de amoxicilina-clavulánico i.v. e ibuprofeno oral. Al alta se encontraba afebril, con casi completa desaparición de lesiones. Siguió tratamiento para su paludismo.

Comentarios

- A pesar de su baja incidencia en países no tropicales (100 casos en los últimos 20 años en EE.UU.), merece ser tomada en consideración ante la creciente inmigración.
- Es relativamente frecuente (20-50% de casos) el antecedente de traumatismo de tejidos blandos o ejercicio vigoroso sobre el área comprometida y no está relacionada con lesiones adyacentes de piel, tejidos blandos o hueso.
- Para su tratamiento requiere administración parenteral de penicilina resistente a lactamasas, y en ocasiones drenaje, evolucionando con recuperación completa sin secuelas en la mayoría de los casos.

12. SÍNDROME PURPÚRICO-PETEQUIAL EN GUANTES Y CALCETINES. L. Ramírez González*, A.L. Martínez Jiménez, M.J. Soilán Adán*, I. Fidalgo Álvarez. Servicio de Pediatría. Hospital del Bierzo. MIR Med Fam Com*

El parvovirus B19 es un virus DNA que produce en los niños eritema infeccioso, exantema rubeoliforme con artropatías en adultos y de forma excepcional el síndrome purpúrico petequial en guantes y calcetines (SPPGC).

Caso clínico. Niña de 13 años admitida por un exantema de 72 horas de evolución distribuido en manos y pies, y acompañado de fiebre durante las últimas 8 horas. Madre y hermano con rinitis polínica. Ha sido diagnosticada de polinosis y trastorno obsesivo-compulsivo a los 11 años y desde hace 2 meses recibe tratamiento con fluoxetina. Peso 40 kg (p 25) Tª 38° C. TA: 120/ 50. Eritema y discreto edema simétrico, limitado a manos y pies, con máculo-pápulas y

lesiones purpúricas, que tienen límite nítido en tobillos y muñecas. Pruriginoso, discretamente doloroso a la presión.

Hematocrito 42%, leucocitos 7.600/mL con eosinofilia de 836/mL. IgE 446.9 ui/mL. plaquetas 248.000/mL. GOT 23, GPT 26 ui/mL. Hemocultivo y coprocultivo negativos. IgM a parvovirus B19 > a 10,0, IgG 0,29 (enzimoinmunoanálisis). Serologías negativas a hepatitis A, B, C, VEB, *Cosackie* A y B, *Borrelia burgdorferi*. Orina: normal.

Evolución. Se instauró tratamiento con dexclorfeniramina y corticoides tópicos con evolución favorable de las lesiones cutáneas que habían desaparecido a los 7 días del inicio del cuadro.

Comentarios. El 50% de casos de SPPGC se asocia con infección aguda por parvovirus B19, pero están implicados otros virus y muchos son "idiopáticos". Las manifestaciones cutáneas se atribuyen a la infección vírica del endotelio y epidermis. El diagnóstico diferencial se plantea con púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki, síndrome de Gianotti-Crosti y meningococemia. El pronóstico del cuadro es bueno, autolimitado a 7-10 días y no existe tratamiento específico.

13. EVOLUCIÓN DE LA SENSIBILIDAD A ANTIMICROBIANOS DE LOS UROPATÓGENOS EN LA INFANCIA (1995-2001). C. Ochoa Sangrador, M.I. Santos Fernández, M.F. Brezmes Valdivieso*, V. Marugán Isabel, M.J. García Mangas, A. Carrascal Tejado. Servicios de Pediatría y Microbiología*. Hospital Virgen de la Concha. Zamora

Objetivo. Estudio de la evolución del perfil etiológico y patrón de sensibilidad de los uropatógenos pediátricos en nuestro medio y sus implicaciones sobre la elección de tratamiento antibiótico.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de los resultados de los urocultivos de pacientes pediátricos atendidos en los servicios de hospitalización y consulta del Hospital Virgen de la Concha de Zamora en el período 1995-2001. Valoración de la evolución en el número e idoneidad de las muestras, tipos de microorganismos aislados, patrón de sensibilidad a antimicrobianos y su variación en función de la procedencia, edad y características clínicas de los pacientes.

Resultados. De los 5.967 urocultivos revisados (de 3.725 pacientes) resultaron positivos 756 (12,7%) y 948 contami-

nados (15,9%). En los últimos años descendió significativamente ($p < 0,001$) el número de muestras, a expensas de las contaminadas. Los microorganismos más frecuentes fueron *Escherichia coli* (68%), *Proteus mirabilis* (6,2%), *Pseudomonas aeruginosa* (4,2%), *Enterobacter cloacae* (3%) y *Enterococcus faecalis* (2,8%). Por grupos de edad, destaca un alto porcentaje de *Streptococcus agalactiae* (9,3%) en el período neonatal y un mayor predominio de *E. coli* en los mayores de 2 años (79,9%). La sensibilidad global y específica a *E. coli* por antibióticos fue: ampicilina: 37,3/36,7%, amoxicilina-clavulánico: 81,7/93,3%, cefalosporinas 1ª generación: 80,9/95%, cefuroxima: 86,8/99,3%, cefixima: 89/99,2%, cefotaxima: 91,9/100%, gentamicina: 94,5/96,6%, cotrimoxazol: 75,2/77,3%, nitrofurantoína: 78,9/94,9%, fosfomicina: 93,1/100%, asociación cefotaxima-gentamicina: 98,9/100%. La mayoría de las cepas resistentes a cefalosporinas fueron de *P. aeruginosa*, *E. cloacae* y *M. morgani*, mientras que para nitrofurantoina, cotrimoxazol y gentamicina fueron de *E. coli*. En el período estudiado se experimentó una discreta recuperación de sensibilidad de *E. coli* a cotrimoxazol ($p = 0,033$). No encontramos diferencias en la sensibilidad según la edad o tipos de pacientes.

Conclusiones. *E. coli* es el uropatógeno predominante, frente al que mantienen una buena actividad las cefalosporinas, gentamicina, fosfomicina y nitrofurantoina. La sensibilidad a cotrimoxazol se encuentra en el límite que condiciona su utilidad como tratamiento empírico. En pacientes con criterios de riesgo las cefalosporinas de 3ª generación, asociadas o no a gentamicina, constituyen la opción más recomendable. Cefixima oral presenta un adecuado perfil para su uso en pacientes que toleran la vía oral.

14. INCIDENCIA DE MENINGITIS NEUMOCÓCICA EN NIÑOS DE 0 A 23 MESES EN CANTABRIA. ESTUDIO RETROSPECTIVO 1997-2001. L Guerra, M. San Román, E. Pérez Gil, C. López Vilar, V. Madrigal, M.J. Lozano. Hospitalización Pediátrica. S. de Pediatría. H. Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander

Objetivo. Contribuir al conocimiento de la epidemiología de la meningitis neumocócica en España y conocer la incidencia actual de esta enfermedad en Cantabria.

TABLA I.

Año	Casos 0-23 meses	Población 0-23 meses	Tasa/100.000 0-23 meses	Intervalo confianza 95%	Casos 0-11 meses	Población 0-11 meses	Tasa/100.000 0-11 meses	Intervalo confianza 95%
1997	0	7593	0,00	0,00-48,58	0	3.859	0,00	0,00-95,59
1998	1	7.758	12,88	0,33-71,82	1	3.899	25,64	0,65-142,90
1999	1	7.734	12,93	0,33-72,04	1	3.835	26,07	0,66-145,28
2000	0	7.856	0,00	0,00-46,96	0	4.021	0,00	0,00-91,74
2001	2	8.275	24,16	2,93-87,31	2	4.254	47,01	5,69-169,83
Total	4	39.216	10,45	2,78-26,12	4	19.868	20,38	5,49-51,54

Material y métodos. Estudio retrospectivo (1 enero 1997 a 31 diciembre 2001) de los pacientes menores de 2 años, en los que se aisló *Streptococcus pneumoniae* en LCR y/o sangre asociado a signos clínicos y analíticos de meningitis bacteriana. El número de niños y su distribución por edades se obtuvo del Movimiento Natural de las Población de Cantabria. El cálculo estadístico se realizó por el método exacto binomial.

Resultados. Durante los 5 años revisados detectamos 4 pacientes, todos ellos de edad inferior a los 12 meses. Ninguno de los pacientes, exceptuando la edad, presentaban factores de riesgo de enfermedad neumocócica. En la tabla I se refleja las tasas de incidencia, con el intervalo de confianza al 95%, de meningitis neumocócica en niños de 0 a 23 meses y de 0 a 11 meses.

Conclusiones. Nuestro estudio demuestra una incidencia elevada de meningitis neumocócica en Cantabria, particularmente en el primer año de vida (20,13 casos por 100.000 habitantes). La tasa de incidencia, es similar o superior a la encontrada en otras comunidades de nuestro país.

**VIERNES 29 DE NOVIEMBRE
AULA SIETE**

15. MIOCLONÍAS DEL VELO DEL PALADAR EN UNA NIÑA. J.C. Hernando, I. Patallo, J.I. Suárez Tomas, J.M. Pérez Cuesta, M.E. Suárez. Servicio Pediatría. Hospital San Agustín. Avilés. Asturias

Las mioclonías del velo del paladar consisten en una contracción rítmica e involuntaria de los músculos del velo

del paladar que provocan la emisión de un ruido que se transmite por la trompa de Eustaquio y que se percibe como un sonido metálico (*crek-crek*) en los oídos.

Se consideran como episodios paroxísticos no epilépticos. Es una entidad rara en la edad pediátrica.

El diagnóstico no es dificultoso si se tiene conocimiento de esta entidad, evitando estudios e interconsultas innecesarios, siendo este el objetivo de nuestra comunicación que apoyamos con TV-vídeo doméstico.

Nuestro caso se trata de una niña de 7 años y dos meses de edad, hija única, que como enfermedades previas refieren varicela y una pubarquía precoz aislada. No precisa el tiempo de evolución desde el inicio de la sintomatología.

A la exploración se aprecian las contracciones rítmicas del velo del paladar, y los estudios complementarios: potenciales auditivos, EEG y RNM cerebral fueron normales.

El tratamiento lo iniciamos con piracetan, asistiendo a una mejoría temporal y actualmente no sigue tratamiento alguno, ya que nuestra paciente tolera las molestias sin problema. Nos planteamos la utilización de Sumatriptán de persistir la sintomatología y no desaparecer con el tiempo, como al parecer, es su evolución natural.

16. PRESENTACION FAMILIAR DE NEUROPATÍA PERIFÉRICA SENSITIVO MOTORA TIPO 1.

L. San Feliciano Martín, F. Fernández, S. de Arriba, S. González, J. Santos Borbujo, L. Monzón. Servicio de Neurología Infantil. Hospital Universitario de Salamanca

Presentamos un caso clínico de una niña de 13 años derivada a nuestra consulta por pie cavo bilateral. Como ante-

cedentes familiares destacan dos familiares en la rama materna diagnosticados de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, una enfermedad hereditaria progresiva que cursa con degeneración de fibras nerviosas motoras y sensitivas con predominio de zonas distales.

Nuestra paciente presentaba desde los 8 años trastornos en la marcha con caídas frecuentes. Fue derivada a traumatología por pies cavos donde pautaron tratamiento ortopédico que no cumplió. A la exploración física destacan pies cavos bilaterales, piernas afiladas en tercio distal, arreflexia osteotendinosa simétrica de miembros inferiores y leve hipostesia en calcetín. No se encontraron otros hallazgos.

Solicitamos analítica básica y valoración neuromuscular. Con el estudio electrofisiológico es diagnosticada de polineuropatía desmielinizante compatible con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 1 (CMT1).

Por tratarse de una enfermedad hereditaria de transmisión autosómica dominante, tras el diagnóstico de la niña ponemos en marcha el estudio familiar de CMT1. Se diagnosticó la enfermedad en la madre de la niña, como era de esperar. Están en estudio actualmente las hermanas, un tío materno y un primo de la niña con el fin de determinar quien padece la enfermedad y realizar consejo genético.

17. AFECTACIÓN BULBAR PROGRESIVA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA MIASTENIA GRAVIS JUVENIL. *B. Huidobro, J.M. Merino, M.C. Sánchez, C. Bermejo, I. del Blanco, J.M. Montero. Sección de Escolares. Hospital General Yagüe. Burgos*

Introducción. La *miastenia gravis* juvenil es una entidad poco frecuente que representa el 10-20% de todos los casos de MG. La afectación bulbar como forma de presentación es poco frecuente. Las bases diagnósticas de la MG son la determinación de Ac contra receptor de Ach, test neurofisiológicos y test farmacológico. El tratamiento consiste en la administración de anticolinesterásicos, inmunosupresores, gammaglobulina endovenosa, plasmaféresis y timentomía.

Caso clínico. Niña de 9 años de edad con clínica de 12 días de evolución de afectación bulbar progresiva, como rinolalia, dificultad para la deglución y en la exploración paresia del velo del paladar, ausencia de reflejo nauseoso, voz débil y diplopía en posición extrema de la mirada. Pos-

teriormente, presentó clínica de ptosis palpebral progresiva a lo largo del día. Las exploraciones complementarias revelaron positividad para Ac contra el receptor de Ach, el EMG tras estimulación repetitiva fue compatible con cuadro miasténico. En TAC torácica no se objetivó alteración a nivel tímico. Se realizó test de tensilón con respuesta positiva con mejoría llamativa y transitoria de la clínica. La paciente recibe tratamiento con piridostigmina, corticoides y timentomía realizada en centro de referencia mediante videotoroscopia.

Conclusiones. La afectación bulbar como forma de presentación de la MG es una rareza y obliga a realizar diagnóstico diferencial con otras entidades.

18. ASOCIACIÓN DE TUMOR GERMINAL EXTRACRANEAL Y DISPLASIA CORTICAL. *M.C. Sánchez, J.M. Merino, B. Huidobro, C. Bermejo, I. del Blanco, J. Rodrigo, J.M. Montero. Unidad de Preescolares. Hospital General Yagüe. Burgos*

Introducción. Los tumores germinales extracraneales son raros en los niños y se presentan sobre todo en la línea media. Estos tumores y la displasia cortical han sido relacionados con trastornos de la migración celular. Presentamos una niña con una asociación de epilepsia con displasia cortical que desarrolló posteriormente un tumor germinal extracraneal. Revisamos las características del caso y la literatura.

Caso clínico. Lactante de 14 meses de edad estudiada por tumoración del maxilar superior. Antecedente de epilepsia generalizada resistente a tratamiento desde los 3 meses de edad. En la RMN realizada se apreció alteración morfológica del lóbulo frontal derecho con displasia cortical compatible con polimicrogiria fronto-basal. No se observaron alteraciones a nivel de maxilar superior. A pesar del tratamiento la paciente presentó numerosas crisis convulsivas. A los 14 meses se apreció tumoración maxilar que en RMN se etiquetó de tumor de características malignas. Se realizó intervención quirúrgica realizándose resección parcial. El estudio anatomopatológico evidenció tumor del seno endodérmico. Los niveles de alfafetoproteína en sangre fueron elevados al diagnóstico, con niveles de beta-gonadotropina coriónica normales.

Se realizó tratamiento quimioterápico según protocolo POG con buena tolerancia. Tras 4 ciclos de tratamiento la paciente está en remisión completa (RMN con ausencia de tumor y niveles de alfafetoproteína normales).

Conclusiones. Los tumores germinales y la displasia cortical son dos trastornos asociados a alteraciones de la migración celular. Desconocemos si su asociación es casual o está relacionada.

19. UNA EXTRAÑA PATOLOGÍA: LA HEMIPLEJÍA

ALTERNANTE. *R. García Sánchez, G. Carlone Martín, J.A. Martín García, A. Remesal Escalero, J. Santos Borbujo, L. Monzón Corral. Hospital Clínico Universitario, Salamanca*

La hemiplejía alternante es un raro proceso caracterizado por episodios de hemiparesia o hemiplejía que afectan, de modo alterno, a uno u otro hemicuerpo, junto con síntomas vegetativos acompañantes, y que mejoran con el sueño.

Caso clínico. Varón de dos años y nueve meses sin antecedentes personales de interés. A los dos años y medio acude a urgencias por presentar, desde hacía tres horas y con una instauración brusca, cuadro consistente en una hipotonía de miembros izquierdos, arrastrando el miembro inferior izquierdo en la marcha, e imposibilidad para levantar el brazo homolateral. No había alteración del nivel de conciencia. El resto de la exploración fue normal, así como los estudios analíticos realizados en ese momento. Había padecido algunos episodios de características similares previamente por los que no habían consultado. Es remitido a consulta de Neurología Infantil.

Evolución. En las revisiones posteriores los padres refieren que el niño había presentado nuevos cuadros de la misma morfología, con la peculiaridad de afectar, de forma alternante a un hemicuerpo u otro, acompañados, en ocasiones, de movimientos oculares anómalos, compatibles con *nistagmus*, e hiperhidrosis. Todos desaparecían con el sueño. Las exploraciones fueron normales, al igual que las pruebas complementarias a las que se añadió lactato e ión amonio. El estudio de imagen fue compatible con la normalidad. Tras insistir sobre los antecedentes familiares, la madre confiesa padecer una patología similar desde la infancia, que le había resultado muy limitante. Los dos son etiquetados de hemi-

plejía alternante por lo que se instaura tratamiento con flunarizina (5 mg/d), y desde el inicio del mismo no han presentado ningún episodio similar.

Conclusiones. La hemiplejía alternante es un curioso, y poco frecuente proceso, que debe entrar en el diagnóstico diferencial de imprecisos cuadros que afecten al tono y la fuerza, especialmente si la localización es cambiante. Hasta el momento, los bloqueadores de los canales del calcio se muestran como el tratamiento más eficaz.

20. DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

A. Gutiérrez Puebla. EAP Galapagar. Madrid

Resumen. Las distrofias musculares son enfermedades de origen genético de tipo degenerativo que constituyen en sus diversas formas el grupo de enfermedades neuromusculares más común. Su presencia es mundial y no existe actualmente cura ni tratamiento efectivo para detener o revertir su desarrollo.

Se presenta el caso de una niña de origen marroquí de 11 años con distrofia muscular congénita sin déficit de mero-sina, que fue remitida para estudio por presentar rasgos dismórficos y alteraciones motoras sin trastornos cognitivos asociados.

Se trata de una forma poco frecuente de esta patología cuyo diagnóstico ha sido tardío, dado el origen sociocultural de la paciente.

21. SÍNDROME CATCH 22: DESCRIPCIÓN DE UN CASO CLÍNICO.

M. Bengoa Caamaño, E.M. Fernández Pulido, M.A. Arias Consuegra, M. Martín Alonso, R. Payo Pérez, A. García Parrón. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Objetivos. Describir las características clínicas y evolutivas de un caso de síndrome de deleción del cromosoma 22 (síndrome CATCH 22).

Material y métodos. Revisión de un caso clínico, ingresado en el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico de Salamanca.

Resultados. Presentamos el caso de un lactante de 3 meses de edad, que ingresa en nuestro servicio remitido desde el Hospital 12 de Octubre de Madrid para control y seguimiento, diagnosticado intraútero de una cardiopatía fetal en el contexto de una delección del cromosoma 22. El paciente presenta una interrupción del arco aórtico tipo B (intervenida con cirugía correctora a los 7 días de vida), una aplasia tímica sin repercusión inmunológica por el momento, primordios de sexto dedo en ambas manos, hipocalcemia mantenida y dilatación del uréter derecho. Cuando llega a nuestro servicio se mantiene con oxigenoterapia con gafas nasales durante 7 días; alimentación enriquecida con dextrinomaltoza y triglicéridos de cadena media para conseguir una buena curva de ganancia ponderal; cotrimoxazol profiláctico y captopril. Tras el alta se mantiene con la misma alimentación, cotrimoxazol profiláctico, captopril y polivitamínicos y está en seguimiento por las consultas de cardiología e inmunología.

Conclusiones. El síndrome de delección del cromosoma 22 es un síndrome complejo, y de baja prevalencia, que agrupa la presencia de: malformaciones cardíacas, alteraciones inmunológicas e infecciones secundarias a aplasia tímica, hipocalcemia por aplasia de las glándulas paratiroides y alteraciones faciales. El tratamiento y el seguimiento de estos pacientes se debe llevar a cabo entre distintas especialidades dada la variedad de alteraciones que conlleva, consiguiendo así un aumento en la supervivencia.

22. SÍNDROME DE QT LARGO Y

FEOCROMOCITOMA. I. Díez López,

E.J. Ballesteros Gómez, E. Palacín Mínguez,

M. Mata Jorge, F. Conde Redondo, S. Gómez García,

J. Ardura García. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universidad de Valladolid

El síndrome de QT largo está caracterizado por la prolongación de dicho intervalo ECG por encima de 440 ms. Existen formas primarias y secundarias a alteraciones hidroelectrolíticas, medicamentos y determinados tumores.

Presentamos un varón de 12 años que ingresó por cefalea e hipertensión arterial. En su ECG aparece intervalo QT corregido de 480 ms. Las catecolaminas urinarias fueron normales, y las pruebas isotópicas renales demostraron hipo-

plasia e hipofunción renal derecha. Así mismo, se practicó eco-Doppler y arteriografía renales normales. Se trató con atenolol y enalapril, normalizándose la tensión y el ECG.

Cuatro años después nueva elevación de las cifras tensionales, detectándose ecográficamente una masa pararenal derecha (confirmada posteriormente con angio-TAC). Además se evidencia elevación de catecolaminas urinarias e hipercaptación gammagráfica de MIBG-123 a dicho nivel.

Practicada la exéresis de la masa tumoral y nefrectomía, anatomopatológicamente se diagnostica feocromocitoma extrarrenal. Tras la intervención se evidencia normalización tensional y de catecolaminas urinarias, manteniéndose el ECG normal.

Diversos estudios han demostrado síndrome de QT largo en pacientes con feocromocitoma; desapareciendo el mismo en un porcentaje significativo tras su exéresis. Sin embargo, no podemos obviar esta alteración dentro de complejos sindrómicos, como el de Romano-Ward o el de Jervell Lange-Nielsen, asociado este último a hipoacusia.

En nuestro caso por existir antecedentes familiares de sordera, se sospechó una de las formas primarias. El diagnóstico del feocromocitoma planteó la posibilidad de esta forma secundaria.

La dificultad de este caso radica en la coexistencia de estas dos posibles etiologías, siendo la evolución del paciente la que nos indicará la verdadera causa de su proceso.

23. SÍNDROME DE SHPRINTZEN Y GOLDBERG. A

PROPÓSITO DE UN NUEVO CASO. S. García

Saavedra, V. Álvarez Muñoz, C. Martínez-Almoyna

Rullán. Servicio de Cirugía Infantil. Hospital Central de Asturias. Oviedo

La asociación de cierre precoz de suturas craneales, exoftalmos, hipoplasia maxilar, engrosamiento del tejido blando del paladar simulando una fisura palatina por el estrechamiento central, arandactilia y camptodactilia, deformidades esternales, hernias abdominales múltiples, hipotonía, prolapso de la válvula mitral, retraso en el desarrollo psicomotor, etc., son la base del síndrome de Shprintzen y Goldberg, descrito por ambos autores del Hospital Montefiore (Nueva York), en 1982. Es la expresión de un defecto de la fibrilina tipo 1, lo que explica sus relaciones con el sín-

drome de Marfan. Los estudios moleculares apuntan a una neomutación con patrón hereditario autosómico dominante. Existen pocos casos publicados en España y en esta comunicación presentamos un nuevo caso, estudiado y tratado en nuestro Hospital Infantil, hija de padres sanos y dos hermanos sin patología.

Se trata de una niña de 5 años, remitida del Departamento de Pediatría para tratamiento de sendas hernias inguinales bilaterales, de dos meses de evolución y que le producían gran disconfort. Asociaba hernia umbilical desde el nacimiento, y una hernia epigástrica de crecimiento progresivo en los últimos meses. En el Departamento de Pediatría había sido estudiada desde el nacimiento, programándose la intervención de su craneosinostosis a los cuatro meses y de sus dedos en garra a los cuatro años. Se presentan los resultados obtenidos y las características constatadas en la intervención en los tejidos de la pared abdominal, y en los orificios herniarios, que siempre deben ser tenidos en cuenta a la hora de su indicación quirúrgica planteada por el pediatra responsable del paciente, discutiéndose a la vista de la escasa bibliografía existente.

SÁBADO 30 DE NOVIEMBRE SALÓN DE ACTOS

24. DISPLASIA HIPOFISARIA Y SÍNDROME DE FRANÇOISE-HALLERMAN-STREIFF. *G. Carlone, A. Remesal, R. García, J.A. Martín, E. Álvarez, J. Cedeño. Unidad de Endocrinología Infantil. Departamento de Pediatría. Prof. V. Salazar. Hospital Clínico Universitario. Salamanca*

Caso clínico. Varón de 7,8 años remitido a consultas de Neurología y Endocrinología Pediátricas por presentar retraso de crecimiento y mal rendimiento escolar. Estaba siendo evaluado en la Unidad de Psiquiatría Infanto-Juvenil por su comportamiento hiperactivo.

Antecedentes familiares. Segundo hijo de padres jóvenes, sanos, no consanguíneos.

Antecedentes personales. Procede de gestación de 38 semanas, en que la madre padeció litiasis urinaria como única incidencia. Parto vaginal eutócico. Peso 2.620 g. El desarro-

llo psicomotor fue lento, con dificultad para el aprendizaje, enuresis nocturna y necesidad de logopedia. Por lo demás está asintomático y no ha tenido enfermedades significativas. Peso y talla siempre fueron inferiores a P3.

Exploración física. Importante retraso pondero-estatural. Peso (17,200 g) < P3. Talla 110 cm (-2,8 DS), siendo la velocidad de crecimiento actual de 3,6 cm/año (-2,5 DS). Segmentos superior a inferior proporcionados. Tiene llamativa hipoplasia mandibulo-facial, hipotelorismo, braquicefalia y perfil de pájaro. El pelo es fino y de implantación baja en la frente. Escroto hipoplásico con testículos altos en resorte. Comportamiento inquieto. El resto de la exploración física está dentro de la normalidad.

Estudio complementario. Cariotipo 46 XY. Hemograma, glucemia, ionograma, calcemia, osmolaridad plasmática y urinaria, perfiles renal y hepático y triglicéridos normales. Leve aumento del colesterol total.

Anticuerpos antigliadina, antiendomiso y antitransglutaminasa tisular negativos.

Los anticuerpos antitiroideos TG y TPO son, asimismo, negativos.

Son normales la T3 y T4 total y libre y la TSH, ACTH, FSH y LH basales.

Los niveles de IGF I han sido reiteradamente bajos (inferiores a P3) y la IGF BP3 inferior a P10.

La secreción espontánea de GH es pobre y sin pulsatilidad, siendo la concentración media durante la noche de 2,1 ng/mL. Responde a clonidina con pico de 10,4 ng/mL y tras hipoglucemia no se superan los 8,4 ng/mL.

La maduración ósea (TW2) corresponde a 6,5 años y en la RMN se observa una importante disminución del parénquima hipofisario, siendo normal la señal de la neurohipófisis.

Se completa estudio dinámico con test de GH-RH, LH-RH, TSH-TRH, IGF I con GH recombinante.

Juicio clínico. Síndrome de Françoise-Hallerman-Streiff con hipoplasia hipofisaria.

Conducta a seguir. Se ha propuesto tratamiento sustitutivo con GH (en espera de los datos pendientes pensando en una disfunción neurosecretora).

Discusión. Los rasgos faciales del paciente son sugerentes de este síndrome, que justificaría por sí mismo el retraso del crecimiento. El hallazgo de una silla turca casi vacía lleva a realizar el estudio hormonal, que pone de manifies-

to un patrón secretor de GH pobre y sin pulsatilidad, así como niveles muy bajos de IGF I y bajos de IGF BP3.

Los resultados de la respuesta de IGF I a GH exógena, apoyará o no el déficit de GH.

Por otra parte, la respuesta de GH a GH-RH apoyará o no la integridad hipofisaria.

No creemos que exista relación entre este síndrome y la hipoplasia hipofisaria que presenta el paciente, pues en la bibliografía que estamos revisando no encontramos referencias en este sentido.

En relación con la disgenesia hipofisaria, está en curso el estudio genético, en el que se incluirían los genes GH1, rGH, rGH-RH, IGF I, PIT1, PROP1, HESX, etc.

25. HIPERTIROIDISMO NEONATAL. *V. Marugán Isabel, M.J. García Mangas, C. Ochoa Sangrador, M.I. Santos Fernández, M.T. Gil Rivas, T. Casanueva Pascual. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Concha. Zamora*

Introducción. El hipertiroidismo congénito es una causa reconocida, pero muy poco frecuente de taquicardia neonatal. La mayoría de los casos se producen en hijos de madres con enfermedad de Graves-Basedow, por paso transplacentario de inmunoglobulinas estimulantes del tiroides (TSI). No obstante, se requieren altas concentraciones maternas de TSI para producir enfermedad neonatal, por lo que estos casos son muy poco frecuentes. Presentamos un caso de hipertiroidismo neonatal sin antecedente de enfermedad materna, en el que la sospecha y confirmación diagnósticas, permitió un correcto manejo terapéutico de madre e hija.

Caso clínico. Recién nacida mujer que ingresa desde paritorio para control y observación por prematuridad (32 semanas) y febrícula materna. No existen antecedentes patológicos maternos ni familiares de interés. Gestación controlada normal. Parto con cesárea por no progresión del parto, sin signos de sufrimiento fetal. Período neonatal inmediato normal. Apgar: 9/10. Peso al nacimiento 2.020 g.

Durante el ingreso se aprecia irritabilidad y taquipnea con salvos de taquicardia espontáneas y al estímulo que llegan a 250 latidos por minuto. El electrocardiograma muestra en todo momento taquicardia sinusal a ritmos de hasta 240 l/min, sin otras anomalías. Hemograma, bioquímica y

PCR al ingreso normales. Cultivos periféricos y hemocultivos negativos. Se realiza estudio hormonal tiroideo encontrándose un patrón claramente hipertiroidico (TSH: 0,02 mU/L; T4 libre: 8,75 ng/dL; T3 libre: > 29,30 µg/L). Los niveles de TSI eran de 14,1 UI/L y los anticuerpos antitiroglobulina y antimicrosomales presentan títulos elevados (anti-tiroglobulina: 27 UI/mL; anti-microsomales: 16 UI/mL). Se realiza una ecografía tiroidea en la que se aprecia ligera hipertrofia de ambos lóbulos con ecoestructura homogénea, aumento de vascularización, sin lesiones nodulares ni quísticas. Un posterior estudio en la madre confirma que ésta presentaba una enfermedad de Graves-Base-dow clínicamente desapercibida.

Se inicia tratamiento antitiroideo con propiltiouracilo (PTU), lugol y propranolol con mejoría clara de la clínica y del patrón hormonal. Suspensión del lugol y propranolol al desaparecer la clínica, y descenso paulatino de las dosis de PTU hasta los 2 meses y medio. Evolución de la niña normal con adecuado desarrollo ponderoestatural y psicomotor. Controles analíticos normales hasta los 4 meses con normalización de TSI.

Comentario. La existencia de taquicardia neonatal, con o sin otros síntomas de tirotoxicosis y aun en ausencia de antecedentes maternos de enfermedad tiroidea, deben hacerlos sospechar hipertiroidismo neonatal. El tratamiento debe ser precoz y ajustado a la evolución hormonal, persiguiendo un adecuado desarrollo eutiroideo.

26. NÓDULO TIROIDEO SOLITARIO. *C. Villafañe Landeira, B. Herrero Mendoza, S. Lapeña López de Armentia, J.P. Martínez Badás, J. Mallo Castaño, B. Robles García. Servicio de Pediatría. Hospital de León*

Introducción. El nódulo tiroideo solitario tiene una prevalencia en adultos de un 3 a un 7% de la población. La prevalencia en la infancia es mucho menor, del orden de un 1,5%. Hay una mayor incidencia en el sexo femenino 4&/1%. El 5-10% de los nódulos tiroideos son cancerosos.

Caso clínico. Niña de 2,5 años con una tumoración laterocervical, previamente había presentado un proceso faringoamigdalario tratado con cefaclor durante una semana. En las 48 horas previas al ingreso se evidencia una tumoración en región lateral derecha del cuello, dolorosa, que aumen-

ta rápidamente de tamaño y se acompaña de fiebre y molestias a la deglución.

Antecedentes personales y familiares sin interés, no enfermedades tiroideas en la familia.

Exploración física. Tumoración laterocervical derecha a nivel de tiroides, de 4 cm, de consistencia dura, dolorosa, no crepitación, no adenopatías. ORL: tímpano derecho deslustrado, no abscesos en cavidad oral. Resto de exploración normal. Exámenes complementarios: Rx cuello: aumento de partes blandas en área tiroidea con imágenes gaseosas en su interior. Ecografía: crecimiento del lóbulo tiroideo derecho, heterogéneo, con aumento de vascularización compatible con proceso inflamatorio agudo. TC de cuello: no se observan fistulas de comunicación con la vía aérea o con el esófago. Esofagograma: no imágenes de trayecto fistuloso. Hemograma: leucocitos 11.600 (N 35, L 55, M 8); PCR 12; VSG 38. Bioquímica: calcitonina y tiroglobulina, normales. Función tiroidea: T4 l 1,15 ng/dL (0,9-1,9), TSH 7,86 μ U/mL (hipotiroideo > 7). Inmunología: ac antimicrosomas 13,9 UI/mL (0-35), ac antitiroglobulina 25,6 UI/mL (0-40). Gammagrafía tiroidea Tc 99: nódulo no captador a nivel de lóbulo tiroideo derecho. PAAF: se obtiene material de aspecto purulento. En el Gram no se observan gérmenes. Anatomía patológica: polinucleares neutrófilos, células estromales, células histiocitarias que fagocitan abundantes polinucleares neutrófilos, no se observa celularidad neoplásica, compatible con proceso inflamatorio agudo. Cultivos aerobios y anaerobios (-). Serología vírica (-).

Se establece el diagnóstico de tiroiditis supurada aguda, iniciándose tratamiento antibiótico parenteral con amoxicilina-clavulánico. La evolución fue favorable con desaparición de la fiebre, del dolor y disminución del tamaño de la tumoración hasta su desaparición sin precisar escisión quirúrgica.

Discusión. La tiroiditis supurada aguda es un proceso poco frecuente. Suele precederse de infección respiratoria. Se afecta más el lóbulo inferior izquierdo. Las vías de diseminación pueden ser hematogena o por extensión directa desde un absceso retrofaringeo, una fistula tiroglosa infectada o una perforación anterior del esófago. Los agentes causales más frecuentes son gérmenes anaerobios: *Eikenella corrodens*, *Bacteroides*, *Peptostreptococcus*. Otros gérmenes implicados son: *S. aureus*, *S. pyogenes*, *S. pneumoniae*, pudiendo también encontrarse infecciones mixtas de anaerobios y aere-

bios. Ante la existencia de tiroiditis supuradas de repetición debe descartarse la existencia de un resto del conducto tirogloso o una fistula del seno piriforme.

La función tiroidea: suele ser normal, aunque se ha descrito la aparición de hipertiroidismo en tiroiditis supurada por *Aspergillus*. El tratamiento consiste en antibióticos específicos según germen y antibiograma, incisión y drenaje.

27. HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA: DOS FORMAS CLÁSICAS DE PRESENTACIÓN.

S. Campuzano Martín, I. Málaga Diéguez, M. de Los Arcos Solas, M. Fernández Fernández, B. Fernández Colomer. Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo. Asturias

Antecedentes. La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) constituye un grupo de enfermedades, donde debido al déficit de alguna de las enzimas que intervienen en la esteroidogénesis adrenal (la más frecuente la 21-hidroxilasa), se produce un error en la síntesis de gluco y mineralocorticoides, acumulándose los metabolitos previos al error enzimático en forma de andrógenos adrenales. La incidencia aproximada de la enfermedad es 1/15.000, con una elevada morbimortalidad.

Las formas clásicas de presentación son la virilización de los genitales externos en las niñas, y la deshidratación hipernatrémica secundaria a una pérdida excesiva renal de sal en los niños. El tratamiento se basa en la corrección farmacológica del déficit de cortisol y aldosterona.

Métodos. Presentamos dos casos clínicos (un varón y una mujer), ambos neonatos, diagnosticados de HSC, con distintas formas de presentación, ingresados en el Servicio de Neonatología de nuestro Hospital durante el año 2001.

Resultados. Caso 1: varón (46 XY) de 15 días de vida que ingresa por cuadro de pérdida de peso, irritabilidad, macroginitosomía e hiperpigmentación de genitales. Na⁺ 113 mMol/L, K⁺ 7,5 mMol/L. Na⁺ urinario 59 mMol/L. Estudio hormonal: aumento de 17 OH-progesterona, androstendiona y actividad de renina plasmática. Diagnóstico: HSC (déficit de 21-hidroxilasa) forma pierde sal. Tratamiento: hidrocortisona i.v. a dosis de estrés y aporte i.v. de Na⁺. Tratamiento crónico: hidrocortisona v.o. a dosis sustitutiva basal, fludrocortisona y aporte vo de Na⁺.

Caso 2. Mujer (46 XX) recién nacida que ingresa por presentar genitales ambiguos, hipertrofia de clítoris, labios mayores hiperpigmentados. Na⁺ 140 mMol/L, K⁺ 4,5 mMol/L. Estudio hormonal: aumento de 17 OH-progesterona, androstendiona y actividad de renina plasmática. Diagnóstico: HSC (déficit de 21-hidroxilasa) forma virilizante. Tratamiento: hidrocortisona i.v. a dosis sustitutiva basal y aporte suplementario de Na⁺. Posteriormente, se añade fludrocortisona.

Conclusiones. Las formas clásicas de presentación de la HSC son la pierde sal y la virilizante, siendo importante en ambas un diagnóstico precoz para iniciar un tratamiento farmacológico sustitutivo. La instauración de programas de cribaje neonatal facilitarían el descenso de la morbimortalidad de estos pacientes.

28. "PUBERTAD PRECOZ Y ADELANTADA IDIOPÁTICAS: DIFERENCIAS CLÍNICAS Y ANTROPOMÉTRICAS DE LAS NIÑAS TRATADAS CON ANÁLOGOS DE LA GNRH". S. de Arriba Méndez, F. Fernández Pastor, S. González de la Gándara, L. San Feliciano Martín, J. Prieto Veiga. Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Introducción. El tratamiento de pubertad precoz o adelantada idiopática actualmente más utilizado son los análogos de la GnRH. Este es un tratamiento caro que debe mantenerse, generalmente, por un período largo de tiempo. Aunque existen numerosos estudios que indican la mejoría de la talla final en niñas así tratadas, también existe alguno que no obtiene esos resultados positivos.

Objetivo. Valorar las diferencias clínicas y antropométricas de las niñas de nuestra sección de Endocrinología Pediátrica, con pubertad precoz o pubertad adelantada idiopática tratadas con agonistas GnRH o sin tratamiento.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de 12 pacientes diagnosticadas de pubertad precoz o adelantada en el Servicio de Endocrinología pediátrica del Hospital Clínico Universitario de Salamanca. Valoramos al diagnóstico: edad, antecedentes familiares y personales, motivo de consulta, peso, talla, talla diana, tensión arterial, estadios de Tanner, edad ósea y pronóstico de talla adulta (PrTa). Valoramos, posteriormente, cómo van evolucionando estos parámetros con o sin tratamiento.

Resultados. (valores medios) El cociente edad ósea/edad cronológica medio disminuye de 1,16 a 1,11 en el grupo tratado, mientras que aumenta de 1,12 a 1,14 en las no tratadas.

	PrTa inicial	PrTa final	Talla proyectada	Talla diana
Tratadas	159,34 cm	159,12 cm	163,36 cm	155,65 cm
No tratadas	161,56 cm	158,54 cm	160,90 cm	154,48cm

Conclusiones

- Todas las niñas, tratadas y no tratadas, superan la talla diana.
- En las niñas tratadas, la talla proyectada es superior al pronóstico de talla adulta al diagnóstico, mientras que disminuye en el grupo no tratado.
- La talla final proyectada mejora más en las niñas tratadas respecto a la talla diana.
- El pronóstico de talla adulta empeora en las no tratadas, respecto a las tratadas durante la evolución.
- Se puede considerar que el tratamiento frenador con análogos de la GnRH es beneficioso para la talla final.

29. CETOACIDOSIS EN EL DIAGNÓSTICO DE LA DIABETES. F. Manzano Recio, J. Prieto Veiga, J. Cedeño Montaña, E. Álvarez Aparicio. Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario de Salamanca

Introducción. La cetoacidosis (CA) en el debut de la diabetes infantil es una situación todavía frecuente y grave, debida al retraso en el diagnóstico de la enfermedad. Un diagnóstico más precoz, podría evitar que el niño llegara a esta situación de enfermedad grave.

Objetivos. Conocer el número de niños que ingresa en la Unidad de Endocrinología Pediátrica del Hospital Clínico de Salamanca con el diagnóstico de diabetes tipo 1 (debut) y en situación de cetoacidosis.

Pacientes y métodos. Se realiza un estudio retrospectivo donde revisamos las historias clínicas de 90 niños procedentes de Salamanca y provincia, de edad inferior a 15 años e ingresados en la Unidad de Endocrinología Pediátrica de nuestro hospital, con el diagnóstico de diabetes tipo 1 durante los años 1989-2000.

Tenemos en cuenta los siguientes parámetros:

- Número de pacientes en un período de estudio de 12 años (1989-2000).
- Subperíodos de 6 años: pA (1989-1994) y pB (1995-2000).
- Edad y sexo de los niños.
- Número de niños que presentan cetoacidosis al debut, globalmente y por períodos.
- Porcentaje de niños con cetoacidosis y relación con las diferentes edades.
- Dividimos las CA en: leves = pH entre 7,15-7,29; *moderadas* = pH entre 7 y 7,14; *graves* = pH < 7.

Resultados

- En el período de estudio aparecen en nuestro medio 90 casos de DM1: 37 en el pA y 53 en el pB.
- La edad de los niños osciló entre 0,9 y 14,7 años (media = 8,55 años).
- La distribución por sexos fue: 46 varones (51%), y 44 mujeres (49%).
- *Globalmente* los debut en forma de CA son 30/90 (33,3%): 16 leves (54%), 8 moderadas (26%), 6 graves (20%).
- *Período A = 13/37 (35,1%)*: 8 leves (61,5%), y 5 moderadas (38,5%).

Las CA leves se reparten así por edades: en el grupo de 0-4 años: 37%; en el de 5-9: 38%; y en el de 10-14 años: 25%.

Las CA moderadas así: en el grupo de 0-4 años: 60%, en el de 5-9: 20% y en el de 10-14 años: 20%.

- *Período B = 17/53 (32,07%)*: 9 leves (52,9%), 2 moderadas (11,7%), y 6 graves (35,2%).

Las CA leves se reparten así por edades: en el grupo de 5-9 años: 56% y en el de 10-14 años: 44%.

Las CA moderadas así: en el de 5-9: 50% y en el de 10-14 años: 50%.

Las CA graves así: en el grupo de 0-4 años: 50%; en el de 5-9: 33%; y en el de 10-14 años: 17%.

- Por sexos no se observan diferencias significativas.

Conclusiones

- Nuestros hallazgos coinciden con la literatura en lo referente al debut de la diabetes en forma de cetoacidosis.
- Este hecho fisiopatológico es algo menos frecuente en los últimos años; sin embargo, en los niños más pequeños, la incidencia y la gravedad, sigue siendo muy importante en nuestro medio.

30. GASTOS QUE ORIGINAN LOS INGRESOS HOSPITALARIOS A CAUSA DE LA DIABETES.

F. Manzano Recio, J. Prieto Veiga, J. Cedeño Montaña, E. Álvarez Aparicio. Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario de Salamanca

Introducción. La diabetes tipo 1 (DM1) se descompensa con frecuencia por diferentes causas y los niños requieren ingreso hospitalario para su tratamiento.

Objetivos. Conocer el número de reingresos hospitalarios y los gastos producidos a causa de la diabetes (sin tener en cuenta el ingreso por el debut), en los niños controlados en la Unidad de Endocrinología Pediátrica del Hospital Clínico de Salamanca.

Pacientes y métodos. Se realiza un estudio retrospectivo donde se revisan las historias clínicas de 73 niños con DM1, < 15 años, e ingresados en nuestro servicio a causa de la diabetes durante los años 1989-2000.

Valoramos los siguientes parámetros: edad y sexo de los niños. Número de historias evaluadas. Subperíodos de 6 años: pA (1989-1994) y pB (1995-2000). Subperíodo C (2000-2002). Número de ingresos globales y por períodos. Causas por las que ingresan los niños. Gastos que originan dichos reingresos.

Resultados

- La edad de los niños osciló entre 0,9 y 14,7 años (media = 8,55 años).
- La distribución por sexos fue: 46 varones (51%), y 44 mujeres (49%).
- Se evalúan 73 historias clínicas de niños DM1, de los cuales precisan ingreso hospitalario 44 (60%). En el pA se evalúan 24 e ingresan los 24 niños (100%); en el pB 49 e ingresan 20 (40%) ($p = 0,001$).
- *El número total de ingresos son 102*: 66 en el pA (media/2,75), y 36 en el pB (media/1,8).
- Los 102 ingresos *suponen globalmente 362 días*: 260 en el pA ($260:24 = 10,8$ días media/número), y 102 en el pB ($102:20 = 5,1$ días media/número) ($p = 0,002$).
- *Los gastos de alojamiento, manutención, cuidados y tratamiento*, por cada día de ingreso en el hospital durante el pA fueron de 198'33E (33.000 pts); en el pB los gastos por los mismos conceptos, ascienden a 240'4E (40.000 pts/día y número).

Por tanto:

260 días x 198'33E = 51.566'84E (8.580.000 pts de gastos en el pA).

102 días x 240'4E = 24.521'29E (4.080.000 pts de gastos en el pB).

27.045'54E (4.500.000 pts) es el ahorro total en el pB respecto del pA

- Los gastos por cada permanencia media son:
10,8 días x 198'33E = 2.142E (356.400 pts) de gastos/permanencia/niño en el pA
5,1 días x 240'4E = 1.226E (204.000 pts) de gastos/permanencia/niño en el pB
915'94E (152.400 pts) es el ahorro en el pB respecto de pA por gastos/permanencia/niño

- Las causas de los reingresos son: hiperglucemias, intolerancias digestivas y educación diabetológica.

Para corroborar lo que pretendemos demostrar, añadimos los datos de los ingresos producidos a causa de la diabetes durante los últimos tres años en nuestro hospital, período a partir del cual la educación diabetológica corre a cargo de la Unidad de Pediatría del Hospital Clínico:

Durante los años 2000-2002 (pC) aparecen en nuestro medio 25 casos nuevos de diabetes, de los cuales reingresan solamente 2 niños (8%), con una media de 2 días por niño. Si los 18 nuevos casos los unimos al período B, suman 67, de cuyo total reingresan 12, lo que supone un 17,9%.

Conclusiones. Existe un significativo, gradual e importante descenso de los reingresos según los períodos: pA, pB pC y pC ampliado (100, 40, 8 y 17,9%), hecho también observado en el número de días medios en el hospital por niño (10,8 en pA, 5,1 en pB, 2 en pC y 3,1 en pC ampliado).

Todo ello supone un importante ahorro económico, que atribuimos a una mejor aplicación de los conocimientos médicos, y a una mejor y más dedicada Educación Diabetológica.

31. ENFERMEDAD CELÍACA EN NIÑOS Y

ADOLESCENTES CON DIABETES MELLITUS

TIPO 1. Pacientes estudiados en el Hospital Clínico

Universitario de Valladolid. *I. Sola, M. Mata,*

G. Santos, F. Hermoso, C. Calvo, M. Alonso. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Valladolid

Objetivo. Valoración de los niños diabéticos tipo 1 de 0 a 15 años en la Consulta de Endocrinología de nuestro hospital diagnosticados desde 1983 hasta el año 2002 con el fin de efectuar cribaje periódico de enfermedad celiaca (EC).

Resultados. De un total de 94 pacientes, 6 de ellos presentan la asociación entre EC y diabetes mellitus (DM), originando una prevalencia de 6,4%, similar a la encontrada en otros estudios. En la población general la prevalencia de EC es de 0,5-1%; por tanto, en los pacientes con diabetes tipo 1 es unas diez veces superior a la esperada.

En un solo caso la EC se diagnosticó antes que la diabetes. En otros dos, el diagnóstico fue concomitante aunque ya había signos clínicos previos de EC y en otros tres, tras aparecer la DM se detectó EC sin síntomas clínicos. Finalmente, en uno de los diabéticos de reciente diagnóstico, en el cribaje de EC se ha evidenciado anticuerpos antiendomiso y genética de EC positiva con biopsia yeyunal normal.

En el período 1983-1999 se detectaron dos casos y los 4 restantes entre 2000-2002. No se han encontrado en los controles periódicos del resto del grupo histórico de niños diabéticos nuevos diagnósticos de EC en su seguimiento.

De los seis pacientes con EC+DM, sólo uno presenta asociación con otras enfermedades autoinmunes (enfermedad de Graves-Basedow). Entre los familiares de nuestros pacientes no encontramos individuos afectados de EC u otras enfermedades autoinmunes, exceptuando DM e hipertiroidismo.

Conclusiones. No se aprecian diferencias relevantes en cuanto a forma de presentación y evolución de la diabetes con respecto al grupo de diabéticos no celiacos.

Aunque la prevalencia de EC+DM de nuestro grupo no difiere de la observada en la literatura, es de destacar que se ha conseguido a expensas del incremento de pacientes con esta asociación en los dos últimos años.

Se plantea la posibilidad de un incremento casual o verdadero de la asociación de ambas enfermedades. En el momento actual no está esclarecido que la alteración inmunológica de la EC precipite o desencadene la DM. En nuestra observación, el diagnóstico de ambos procesos ha sido concomitante en la mayoría de los casos.

32. PATRONES DE INGESTA DE FIBRA EN NIÑOS

DE CASTILLA Y LEÓN. *J.M. Bartolomé Porro,*

M.J. Castro Alija, M.T. Cantero Tejedor, M.P. Redondo

del Río, M. Alonso Franch. Unidad de Nutrición

Pediátrica. Hospital Universitario. Valladolid

Introducción. El papel de la fibra en la laxación normal y en la prevención de ciertas enfermedades crónicas, así

TABLA I. MEDIA Y DESVIACIÓN TÍPICA DE LA INGESTA DE FIBRA

Edad	Niños			Niñas			Edad	Niños			Niñas		
	n	media	DE	n	media	DE		n	media	DE	n	media	DE
1	34	12,81	2,76	39	13,23	3,72	10	121	16,75	5,44	81	16,33	5,00
2	32	12,82	3,19	32	12,39	4,23	11	116	18,03	7,11	105	17,10	5,00
3	45	13,90	4,84	43	12,73	5,18	12	75	18,00	5,18	58	18,00	5,38
4	55	15,06	5,02	45	14,32	3,44	13	68	18,91	6,40	58	19,87	16,26
5	54	14,84	4,37	53	14,75	4,94	14	95	19,05	6,03	83	16,18	5,61
6	73	16,13	4,59	85	14,59	3,96	15	98	20,42	7,04	98	16,30	5,67
7	100	16,50	5,68	82	16,08	5,24	16	100	19,71	6,86	92	15,91	4,72
8	97	16,51	4,69	104	16,48	4,65	17	74	21,71	7,18	94	17,92	6,88
9	115	16,95	5,45	100	16,06	5,71	18	58	18,80	6,87	93	15,76	6,46

como las recomendaciones de ingesta están relativamente bien precisadas en el adulto. Por el contrario, en el niño existen aún controversias, especialmente en lo referente a definición de las necesidades y se conocen pocos datos epidemiológicos de su ingesta en la edad pediátrica.

Objetivos. Conocer la cantidad y calidad de la fibra ingerida por la población infantil de nuestra Comunidad Autónoma.

Material. 2.874 niños de 1 a 18 años (Tabla I).

Metodos. Se realizó una encuesta dietética de recordatorio de 24 horas y dos registros prospectivos de dos días no consecutivos incluyendo un festivo. Se dieron instrucciones previas sobre la forma de rellenar los cuestionarios y de valorar cuantitativa y cualitativamente la dieta. La transformación de alimentos a nutrientes se realizó con las Tablas de Composición de Alimentos y el programa informático Nutrición y Salud del Profesor Mataix. Se desglosó la fibra total en soluble e insoluble. El análisis estadístico se realizó mediante el programa informático SPSS 10.0, estimando los parámetros centrales y de dispersión, los percentiles para cada variable, así como la densidad nutricional de la fibra dentro de la dieta y los índices de calidad y adecuación de la dieta con respecto a la fibra. Finalmente, se determinaron los grupos de alimentos que más contribuyeron al aporte de fibra.

Resultados. La ingesta media de fibra se recoge en g/día en la tabla I. El porcentaje de ingesta de fibra respecto a las recomendaciones existentes fue superior al 100%, tanto en niñas, como en niños hasta los 10 años, mientras que a partir de esta edad se situó por debajo del 80% en todos los grupos. De igual forma se comportaron los índices de ade-

cuación y de calidad nutricional de la dieta con respecto a la fibra. En todos los grupos la fibra insoluble predominó sobre la soluble, para un total de 55% de fibra insoluble, 45% de soluble. Los grupos de alimentos que más contribuyeron al aporte de fibra fueron las frutas con un 22% y los cereales con un 19%, y entre los que menos se sitúan las verduras con un 9% y los frutos secos 1%, las legumbres y la bollería aportaron cada uno un 10% al consumo total de fibra, con variaciones en función de la edad. Se discute la importancia de estos hallazgos y se comparan con estudios similares.

Conclusión. El aporte de fibra, suficiente hasta la edad de 10 años, es marcadamente deficitario a partir de esa edad. Globalmente predomina la ingesta de fibra soluble. Las verduras fueron uno de los grupos de alimentos que menos contribuyeron al aporte total de fibra, mientras que las frutas y los cereales los que más contribuyeron.

33. PATRONES DE INGESTA DE ANTIOXIDANTES EN NIÑOS DE CASTILLA Y LEÓN. *M.T. Cantero Tejedor, M.J. Castro Alija, J.M. Bartolomé Porro, M.P. Redondo del Río, M. Alonso Franch. Unidad de Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario. Valladolid*

Introducción. En los últimos años existe un interés creciente en todos los ámbitos acerca del papel que desempeña el estrés oxidativo en el desarrollo de diversas patologías y el posible efecto protector de ciertas sustancias antioxidantes presentes en la dieta. Por este motivo es de gran importancia conocer cuáles son las ingestas en sustancias antio-

TABLA I.

Edad	Carotenos (µg)		Vitamina E (mg)		Vitamina C (mg)		Cobre (µg)		Zinc (mg)		Selenio (µg)	
	niños	niñas	niños	niñas	niños	niñas	niños	niñas	niños	niñas	niños	niñas
1	552,6	643,0	1,80	1,97	31,5	46,3	641,3	484,3	2,47	2,52	21,0	22,3
2	2.117,7	2.443,7	2,81	3,68	67,8	65,4	823,5	973,5	3,78	4,01	27,3	28,1
3	1.481,3	1.597,9	4,84	4,73	89,0	73,1	1.119,4	1.195,8	4,11	4,81	28,3	28,3
4	2.049,1	1.796,1	6,25	6,12	87,1	77,9	1.065,3	1.127,3	4,39	4,85	35,8	32,6
5	1.690,8	1.680,7	6,09	7,41	72,7	79,8	1.299,5	1.111,7	5,21	4,84	33,4	33,7
6	1.569,7	1.719,3	7,10	6,08	85,6	85,7	1.230,1	1.113,4	5,26	4,52	36,1	30,3
7	1.537,2	2.233,8	7,34	7,65	85,1	90,1	1.235,2	1.116,4	5,20	5,02	35,5	35,4
8	1.563,3	2.033,7	6,66	6,72	88,7	95,7	1.173,3	1.189,6	5,28	5,00	32,5	32,1
9	1.802,6	1.920,2	7,37	7,14	94,5	85,9	1.155,0	1.193,1	5,25	5,28	33,5	32,3
10	1.548,6	1.909,2	7,98	6,89	89,1	98,0	1.116,3	1.200,9	4,98	5,36	34,4	36,2
11	2.460,8	2.021,7	8,36	7,32	109,9	82,4	1.245,6	1.139,3	5,40	5,29	37,3	32,2
12	1.450,0	2.857,5	7,39	8,93	87,6	107,0	1.156,4	1.168,3	5,13	5,17	34,1	37,9
13	1.674,5	2.057,3	9,06	8,38	87,7	94,7	1.179,0	1.118,5	5,54	5,00	37,5	34,9
14	1.832,7	1.943,4	8,59	7,81	88,2	80,8	1.301,7	1.278,0	6,00	5,48	40,7	32,1
15	2.517,2	1.967,8	8,62	8,27	103,5	85,4	1.422,7	1.148,5	6,67	5,25	48,9	36,0
16	1.631,9	1.577,0	10,16	8,33	87,2	85,4	1.283,3	1.006,3	6,34	5,02	40,8	32,7
17	2.088,8	1.996,2	10,81	9,08	104,1	94,4	1.438,2	1.156,7	6,47	5,29	42,5	35,0
18	1.444,2	1.905,4	9,52	8,15	102,9	83,5	1.389,9	1.105,2	6,39	5,10	44,6	34,3

xidantes de la población infanto-juvenil de nuestra Comunidad Autónoma, teniendo en cuenta que existen escasos estudios al respecto, especialmente en la población infantil.

Objetivos. Conocer la ingesta de nutrientes con función antioxidante (carotenoides, vitamina E, vitamina C, zinc, cobre y selenio) en la población infanto-juvenil de Castilla y León y compararla con las recomendaciones oficiales (DRI).

Material. Muestra representativa de la población infanto-juvenil de Castilla y León (n=2.874).

Métodos. Encuesta dietética de recordatorio de 24 horas y dos registros prospectivos de dos días no consecutivos incluyendo un festivo. La transformación de alimentos a nutrientes se realizó con las Tablas de Composición de Alimentos de Souci-Fachmann-Kraut. El análisis estadístico mediante el programa informático SPSS 10.0, estimando los parámetros centrales y de dispersión, los percentiles para cada variable, así como el índice de adecuación nutricional para cada nutriente.

Resultados (Tabla I)

Conclusiones. La ingesta de vitamina A es adecuada hasta los 13 años y baja entre los 14 y 18 en ambos sexos.

La proporción de beta-caroteno con respecto a la vitamina A total que ingiere esta población es mayor en las niñas que en los niños a todas las edades.

El consumo de vitamina E en la población objeto del estudio es insuficiente en ambos sexos a todas las edades, salvo en los niños a los 6 y 7 años.

Los escolares de Castilla-León consumen cantidades diarias de vit. C y cobre por encima de las DRI a todas las edades.

Los aportes de zinc y selenio son adecuados hasta la edad de 8 años quedando, a partir de los 9, por debajo de las recomendaciones.

SÁBADO 30 DE NOVIEMBRE AULA SEIS

34. MORTALIDAD PRECOZ EN UN CASO DE LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA. *J.G. Santos García, A. Blanco Quirós, C. Valbuena Crespo, M.J. Gallego Fuentes, M. Escorial Briso-Montiano, I. Sola Casado. Servicio de Pediatría. H. C. Universidad de Valladolid*

Introducción. La leucemia mieloide aguda (LMA) es una enfermedad poco frecuente en la edad infantil, pero con graves complicaciones que pueden conducir a la muerte del paciente en los primeros días tras el diagnóstico.

Caso clínico. Niño de 12 años de edad con cuadro clínico de corta evolución de dolor osteoarticular, astenia y fiebre. En la exploración física presenta adenopatías múltiples, hiperplasia de encías, úlceras mucosas y hepatoesplenomegalia. Al ingreso presenta 256.200 leucocitos/mm³ con un 95% de blastos en la extensión de sangre periférica. En la biopsia de médula ósea se diagnosticó infiltrado de mieloblastos correspondiente a M1 de la clasificación FAB. Se inicia tratamiento quimioterápico según protocolo SHOP-LANL-2001. Presenta empeoramiento clínico tras la primera semana de ingreso demostándose en la TAC cerebral hemorragias múltiples. Falleció tras 10 días de ingreso.

Discusión. La LMA presenta una incidencia baja en la edad pediátrica y suele encontrarse clínica antes del diagnóstico. Existe un 15% de mortalidad precoz (antes de iniciar el tratamiento o en los primeros días del mismo). Las principales complicaciones son: leucostasis por interacción de los blastos con las células endoteliales vasculares, con clínica pulmonar y/o hemorrágica. Síndrome de lisis tumoral con alteraciones metabólicas: hiperuricemia, hiperfosfatemia, hipocalcemia e hipercaliemia.

35. LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA CONGÉNITA.

A. Remesal, D. Fernández, M. Muriel, G. Mateos, L. San Feliciano, M.J. Hernández. Departamento de Pediatría Prof. V. Salazar. Hospital Clínico Universitario de Salamanca

La leucemia congénita representa el 10% de las leucemias diagnosticadas en edad pediátrica. La forma de presentación suele cursar con infiltrados leucémicos en tejidos extrahematopoyéticos, siendo la piel uno de los más afectados. Así mismo, el 90% de los casos presentan t (4,11) asociada lo que infiere mal pronóstico.

Dada la rareza de este proceso, las peculiaridades de la presentación clínica y las características citogenéticas, nos parece de interés comunicar este caso.

Caso clínico. Niña de 7 meses que presenta 2 lesiones fijas, nodulares con infiltración subcutánea de 3 x 2 cm, eri-

temato-violáceas, no dolorosas, estables, de 3 meses de evolución.

En la exploración presenta palidez de mucosas, se objetivan las lesiones cutáneas, hepatomegalia de 2 cm, sin otros hallazgos patológicos.

Biopsia de lesiones dérmicas: infiltración por leucemia linfoblástica de células B precursoras. Pancitopenia. Frotis de sangre periférica 100% linfocitos. Bioquímica, perfil hepático, estudio coagulación, proteinograma, inmunoglobulinas normales. Médula ósea: infiltración 61% de células blásticas con inmunofenotipo de leucemia linfoblástica aguda PRO-B con marcadores mieloides aberrantes. Índice ADN 1. Estudio citogenético: el 50% de las células cuantificadas en muestra de médula ósea muestran t (4,11) (q2,1; q2,3). Estudio por hibridación *in situ*, 50% de las células presentan 11q 2,3. No blastos en LCR. Radiografía de tórax, ecografía abdominal, estudio cardiológico, ecografía transfontanelar normales. Gammagrafía ósea, aumento captación difusa en maxilares y huesos cigomáticos. HLA padres no compatible.

Se realiza tratamiento con protocolo SHOP 99 muy alto riesgo. Recibe trasplante de sangre de cordón de donante no emparentado; actualmente en día +150, libre de enfermedad y con buen implante.

Comentarios. Lesión nodular en la piel debe ser estudiada histológicamente.

Suele ser de células más inmaduras (PRO B) y asociar la t(4,11) lo que infiere mal pronóstico. Tratamiento con quimioterapia intensiva y TMO en primera remisión, que es el tratamiento que se ha realizado en nuestra paciente.

36. TUMORES INFANTILES EN EL ÁREA DE SALUD DE "EL BIERZO": 1988-2001. M^a J. Palomo de los Reyes, M^a I. Alonso Rodríguez, M^a T. González Martínez, I. Fidalgo Álvarez. Servicio de Pediatría. Hospital del Bierzo

Objetivos. Conocer la incidencia del cáncer infantil en el Área de Salud del Bierzo, así como las características epidemiológicas, clínicas y administrativas de los casos diagnosticados durante el período comprendido entre 1988 y 2001.

Material y métodos. Se diseñó un estudio descriptivo retrospectivo con recogida de datos de todos los niños meno-

res de 15 años diagnosticados de cualquier tipo de cáncer durante el período referido. Los datos de población proceden del Censo del INE de 2001. Se completaron los datos de mortalidad con el Registro Civil.

Resultados. Se diagnosticaron un total de 18 casos en el período reseñado, lo que supone una incidencia anual en la población infantil de 7 por cien mil, inferior a la referida por la Sociedad de Oncología Pediátrica (13,2 por cien mil). Diez de los 18 casos pertenecieron al grupo hematológico (50%), siguiendo en incidencia los del SNC (3) y tumores óseos (2) que suponen un 17 y 11% respectivamente. Aunque la aparición cronológica fue regular: uno o dos casos al año, destaca la ausencia de diagnósticos durante los años 1990, 1996 y 1997, con un máximo de 5 diagnósticos anuales durante 1998.

Al igual que en otras series existió un predominio en varones (61%), perteneciendo el 66% de los casos al grupo de edad menor de 5 años que supone un aumento de incidencia estadísticamente significativo.

El 72% de los casos fueron diagnosticados antes de las 48 horas de ingreso siendo el tiempo máximo para el diagnóstico de 14 días, que correspondió a un feocromocitoma extra-adrenal.

Se trasladaron el 100% de los casos, siendo los Hospitales de referencia La Paz (77%), Central de Asturias (11%), Ramón y Cajal y Hospital Clínico de Salamanca (5%).

A pesar de la gravedad, de la morbilidad y de las elevadas necesidades de apoyo familiar y personal de estos enfermos, sólo en 4 de los casos nos fue remitido desde el Hospital de nivel 3 el informe clínico del paciente trasladado.

Conclusiones. La incidencia anual de cáncer en la población infantil del Área de salud del Bierzo es de 7 por cien mil.

La incidencia anual en los niños menores de 5 años es del 19 por cien mil.

Al igual que en otras series existe un predominio en varones y edades tempranas, siendo este último estadísticamente significativo.

La estirpe tumoral predominante es la hematológica.

En nuestra área son trasladados el 100% de los procesos tumorales.

La comunicación reglada es decir mediante documento escrito con el hospital de referencia es exclusivamente unidireccional en el 78% de los casos.

37. ENFERMEDAD DE GAUCHER. REVISIÓN DEL TEMA A PROPÓSITO DE UN CASO DE DIAGNÓSTICO PRECOZ. A. Remesal, M. Muriel, D. Fernández, J. Ortiz, G. Carlone, A. Hernández.
Departamento de Pediatría Prof. V. Salazar. Hospital Clínico Universitario de Salamanca

La enfermedad de Gaucher, a pesar de ser la enfermedad de depósito más frecuente está infradiagnosticada, por la gran variabilidad de manifestaciones clínicas que presenta explicada parcialmente por la gran heterogeneidad del defecto genético subyacente. El registro nacional cuenta con 210 casos. Se ha podido establecer una correlación genotipo-fenotipo para las mutaciones más frecuentes, como N370S que origina un fenotipo no neuronopático (tipo 1).

Caso clínico. Niña de 3 años que presenta cuadros repetidos en 10 meses de adenomegalia submandibular derecha y lesiones petequiales. En uno de estos episodios que coincide con fiebre alta, esplenomegalia de 6 cm y hepatomegalia de 5 cm ingresa en nuestro centro y se diagnostica de síndrome mononucleósico por CMV, además se objetiva TTPA de 78,6 s y Ac antifosfolípido y anticoagulante lúpico positivos. Revisión a los 2 meses sin visceromegalia y con reducción de la adenopatía. A los 5 meses consulta por adenomegalia de la misma localización con tamaño de 4 cm, esplenomegalia y hepatomegalia de 2 cm. Exámenes complementarios Hb 11,7 g/dL, leucocitos 5.980/mm³, plaquetas 154.000/mm³, reticulocitos 56.000; estudio hierro, función hepática y proteinograma normales. VSG 14 mm/h, TTPA 47,40 s, resto coagulación normal. Colesterol 134 mg/dL y triglicéridos 54 mg/dL, Apo A 98,6 mg/dL, Apo B 83,3 mg/dL. Ac ANA -, Ac anticardiolipina IgM -, IgG + débil, inmunoglobulinas y complemento normales. Serología hepatitis B, C, VIH negativa. PAAF ganglio linfático con alteraciones de enfermedad de Gaucher. Médula ósea infiltración por células de Gaucher. Actividad β glucosidasa ácida 0,26nM/mg.pr.h. Actividad quitriotriosidasa 19.420 nM/mL-h. Fosfatasa ácida elevada.

Ecografía abdominal, esplenomegalia moderada. Estudio cardiológico, gammagrafía ósea, fondo de ojo normales. RMN columna vertebral normal, mínimas alteraciones de señal en diáfisis femorales y tibiales. Análisis molecular compatible con enfermedad de Gaucher heterocigota para N370S. Estudio familiar, hermana portadora de L444P.

En tratamiento con imiglucerasa desde hace 6 meses con evolución favorable.

Comentarios. La utilidad de la PAAF ante adenopatías recidivantes permite en muchos casos diagnosticar la etiología del proceso. Enfermedad de Gaucher como posible diagnóstico ante hepatoesplenomegalia, petequias y adenopatías. La determinación de fosfatasa ácida puede ser útil para el diagnóstico, pero no específica. Niveles de quitotriosidasa para valoración de la respuesta al tratamiento enzimático sustitutivo. Necesidad de estudio genético familiar tras un diagnóstico *de novo*. Queda por definir la evolución del anticoagulante lúpico y del Ac antifosfolípido con tratamiento.

38. SÍNDROME HIPER IgM: A PROPÓSITO DE DOS

CASOS. *P. Bahillo Curieses, T. Cantero Tejedor, F.J. Ballesteros Gómez, P. Solís Sánchez, S. Gómez García, R. Cambrero Martínez**. Servicio de Pediatría Hospital Universitario de Valladolid. *Servicio de Inmunología Hospital La Paz de Madrid

Introducción. Las inmunodeficiencias primarias son enfermedades causadas por alteraciones cualitativas o cuantitativas de uno o más componentes del sistema inmunitario, que determinan la mayor susceptibilidad a padecer infecciones con características de gravedad y/o frecuencia atípicas. El tipo de infección guarda relación con la clase de inmunodeficiencia (celular, humoral, combinada, etc.). Presentamos dos casos de niñas afectas de síndrome de hiper IgM no ligado a X.

Casos clínicos

Caso 1: niña de 3 años de edad sin antecedentes familiares de interés ni consanguinidad, que presenta infecciones óticas de repetición desde los 8 meses. Previo al diagnóstico presenta nuevo episodio de otitis, que se complica con neumonía y posterior bacteriemia por *S. pneumoniae* y *Corynebacterium* sp, junto a muguet bucal y crecimiento de *Candida albicans* en heces. Las cifras séricas de IgG e IgA son prácticamente indetectables con cifras elevadas de IgM. El estudio de poblaciones linfocitarias es normal, así como la respuesta proliferativa a mitógenos. Presenta hipocrecimiento ponderoestatural, en parte atribuible a que la niña tiene síndrome de CHARGE.

Caso 2: niña de dos años de edad, hija de padres consanguíneos y sin antecedentes familiares de interés, que presenta infecciones óticas desde los 4 meses de edad. Ha padecido dos gastroenteritis y una bronconeumonía. En el momento del diagnóstico presenta una otitis supurada de 3 meses de duración, resistente a tratamiento. Las cifras séricas de IgG e IgA son prácticamente indetectables, con cifras de IgM elevadas. La respuesta proliferativa a mitógenos es normal, y presenta una disminución de CD3 y CD4 con resto de poblaciones linfocitarias normales. Presenta un hipocrecimiento ponderoestatural asociado.

Conclusiones. El síndrome hiper IgM es una inmunodeficiencia primaria rara caracterizada por infecciones piogénicas de repetición, asociadas con marcado descenso de niveles séricos de IgG e IgA con cifras normales o aumentadas de IgM. La mayoría de los casos (70%) son ligados a X, aunque también existen formas esporádicas y autosómicas recesivas.

39. INFLUENCIA DE LAS VARIANTES GENÉTICAS DEL RECEPTOR β_2 -ADRENÉRGICO EN LA RESPUESTA AL TRATAMIENTO DEL ASMA.

I. Díez López*, J.J. Tellería Orriols, S. Muntión Olave**, A. Blanco Quirós**, A. Armentia Medina***.**

*Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. **Laboratorio de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Valladolid. ***Servicio de Alergias. Hospital U. Río Hortega de Valladolid.

El asma es un desorden fenotípicamente heterogéneo caracterizado por la inflamación crónica de las vías aéreas, síntomas respiratorios intermitentes, hiperactividad bronquial y obstrucción reversible. Su prevalencia se ha incrementado en los últimos años, afectando en nuestra región al 8% de la población y en determinadas áreas hasta el 12% de la población infantil.

En la etiopatogenia se involucran factores genéticos y ambientales, presentando un rasgo de herencia complejo. En los últimos años, se han planteado diversas estrategias para su estudio: valoración de posibles genes candidatos en poblaciones de pacientes, valoración de la influencia de las diferentes variantes de presentación (polimorfismos) de aquellas proteínas que intervienen en el desarrollo de los

TABLA I.

	Polimorfismo aa. 16			Polimorfismo aa. 27		
	Arg/Arg	Arg/Gly	Gly/Gly	Gln/Gln	Glu/Gln	Glu/Glu
Asma (63)	13	35	15	23	30	10
Asma + taquifilaxia (17)	7	6	4	11	6	0
Asma+no taquifilax (46)	6	29	11	12	24	10
Población general	17	29	18	30	20	14

mecanismos alérgicos y su posible aplicación a futuras estrategias terapéuticas (farmacogenómica).

Una de las regiones a estudio es la referente al receptor β_2 -adrenérgico, codificado en el cromosoma 5q31-q32. Es una proteína transmembrana con actividad de estimulación intracelular. Se han descrito 9 polimorfismos, siendo los más frecuentes los de la posición en el aa16 y 27. Trabajos previos han demostrado que la frecuencia de aparición de estos en la población asmática y no asmática es similar, pero bien pudieran influir en la expresión clínica del asma y su respuesta al tratamiento.

Presentamos el estudio de las variantes polimórficas del receptor β_2 -adrenérgico (variantes alélicas aa16 y aa27) y su respuesta al tratamiento (aparición o no de taquifilaxia) en una población de pacientes diagnosticados de asma en la edad pediátrica frente a un grupo control de la población general. Se recogen otros datos referentes a edad, sexo, tipo de fármaco utilizado y respuesta terapéutica.

Se analizan 63 pacientes asmáticos y 64 casos de población general. Los resultados se recogen en la tabla I:

No existe diferencia estadística ($p > 0,05$) entre los hallazgos de las variantes polimórficas respecto al grupo asma y el no asma. Es significativa ($p < 0,05$) las diferencias aparecidas en las variantes polimórficas aa16 y aa27 dentro del grupo asma entre aquellos individuos que llegan a desarrollar taquifilaxia y los que no. No existe ningún individuo con la variante Glu/Glu en el aa27 que presente taquifilaxia ($p = 0,008$).

Conclusiones. En nuestro medio la distribución de las variantes alélicas del receptor β_2 -adrenérgico es semejante entre la población asmática y la general, no siendo un factor predictivo de padecimiento o no de asma. Existe un posible papel protector en el desarrollo de taquifilaxia, la presencia de la variante del aa27Glu/Glu, en aquellos individuos afectados de asma. Este hecho pudiera facilitar el desarrollo de futuras estrategias terapéuticas en estos casos.

40. PITIRIASIS LIQUENOIDE VARIOLIFORME

AGUDA DE MUCHA-HABERMANN (PLEVA).

M.J. Soilán Adán, A.L. Martínez Jiménez, L. Ramírez González*, I. Fidalgo Álvarez. Servicio de Pediatría. Hospital del Bierzo. MIR Med Fam Com**

La pitiriasis liquenoide varioliforme aguda de Mucha-Habermann (PLEVA) es una entidad dermatológica poco frecuente de etiología desconocida aunque se intuye un posible origen autoinmune, pudiendo influir otros factores como el estrés, la toxoplasmosis o VIH positivo.

Caso clínico. Varón de 9 años de edad admitido por un exantema de 40 días de evolución, pruriginoso con enrojecimiento difuso de toda la superficie corporal, que respeta mucosas. Fiebre durante los tres últimos días. Se diagnosticó de pitiriasis rosada y se instauró un tratamiento con hidratante. A los 15 días persisten las lesiones e incluso empeoran, a la vez que aparece fiebre y empeoramiento progresivo del estado general y afectación de mucosas tres días antes del ingreso.

Padres afectados de psoriasis. Antecedentes de síndrome hiperquinético.

Peso 32.600 g. Talla 143 cm. Lesiones cutáneas generalizadas, más concentradas en miembros, zona glútea, tórax y pliegues inguinal y axilar. El exantema está constituido por pápulas eritematosas, descamativas, sobre todo a nivel de pliegues, y pápulo-vesículas microulceradas, afectación de mucosa ocular y faríngea con hiperemia y pequeñas microulceraciones. Lesiones de eritema y microulceras en genitales.

Datos complementarios. Hemograma, bioquímica, estudio de coagulación e inmunoglobulinas normales. Cultivo de frotis faríngeo y lesiones cutáneas negativo. Radiografía de tórax y ecografía abdominal normal. ANA positivos. Biopsia cutánea: infiltrado linfocítico perivascular, extravasación de eritrocitos y edema intracelular y extracelular.

Evolución: se instaura tratamiento tópico con sustancias hidratantes y antibióticos, primero cloxacilina i.v. y posteriormente eritromicina oral con escasa modificación de las lesiones durante el período de hospitalización.

Comentarios. Es una enfermedad de posible origen autoinmune, relacionada con el estrés, la toxoplasmosis o la condición de VIH positivo. Clínicamente se caracteriza por exantema generalizado y pruriginoso, con rara afectación de cara y de mucosas, caracterizado por una erupción polimorfa de lesiones cutáneas en diferentes estadios que evolucionan de forma aguda desde pápulas eritematosa a lesiones de carácter púrpuro-necrótico-vesículo-pustuloso con componente hemorrágico purpúrico. Suelen coexistir lesiones en diferentes estadios. La enfermedad crónica puede asociarse a un linfoma T cutáneo CD30+. La biopsia confirma el diagnóstico: infiltrado linfocítico perivascular en papilas y dermis reticular, extravasación de eritrocitos, acantosis, edema intra e intercelular y grados variables de necrosis. En estadios finales puede existir erosión, ulceración, vasculitis o paraqueratosis.

El tratamiento de la enfermedad se establece en función de la respuesta cutánea y se han utilizado antibióticos orales como la eritromicina, PUVA, corticoides y metotrexato.

SÁBADO 30 DE NOVIEMBRE AULA SIETE

41. CORTICOIDES PRENATALES Y MORBILIDAD

NEONATAL. *J. Rodríguez Calleja, J.L. Fernández Calvo, P. Bahillo Curieses, A. Mayo Íscar. Hospital Universitario del Río Hortega. Hospital Clínico Universitario. Valladolid*

Introducción. Los corticoides prenatales se usan para la maduración pulmonar fetal y para disminuir la mortalidad neonatal. Su empleo se ha relacionado con un aumento de patologías neonatales como complicaciones infecciosas, retraso de crecimiento intrauterino, insuficiencia suprarrenal o síndrome de Cushing.

Objetivos. Analizar la morbilidad neonatal en los tratados con corticoides frente a los no tratados.

Material y métodos. Realizamos un estudio de casos y controles de todos los prematuros nacidos en los hospitales del Río Hortega y Universitario de Valladolid en los años 1996 y 1997. Los pacientes fueron clasificados según el número de ciclos recibidos (de 0 a 3 ciclos). Para evitar la prematuridad como factor de confusión se clasificó a los recién nacidos según la edad gestacional (de 23 a 27, de 28 a 32 y de 33 a 36 semanas). Se valora en cada grupo variables somatométricas, respiratorias, hemodinámicas, infecciosas, neurológicas y analíticas. Mediante regresión múltiple estudiamos la relación entre el número de ciclos con las variables cualitativas utilizamos el test de la ji al cuadrado. Para la comparación de medias de variables continuas utilizamos la t de Student. Los intervalos de confianza para proporciones se calcularon utilizando la aproximación normal cuando fue posible, y en caso contrario utilizando la distribución binomial. Calculamos la odds ratio, junto con sus IC al 95%, para medir el riesgo que presentaban los individuos que tomaban corticoides, respecto a los que no, de presentar algunas complicaciones. Se consideraron significativos valores de p inferior a 0,05.

Resultados. Los neonatos incluidos fueron 208:105 no tratados y 103 tratados, de los cuales 25 recibieron múltiples ciclos. Se asoció el empleo de corticoides con una menor necesidad de ventilación mecánica ($p < 0,05$). El empleo de múltiples ciclos se asoció a una menor incidencia de membrana hialina, en el grupo de edad gestacional de 28 a 32 semanas, y mayor frecuencia cardíaca ($p < 0,05$). El aumento de un ciclo de corticoides supuso un aumento de 2,556 latidos por minuto por término medio. No se encontró asociación entre incidencia de sepsis neonatal y el empleo de corticoides teniendo en cuenta variables de confusión, como bolsa rota, corioamnionitis y fiebre intraparto. En relación con las variables somatométricas se observó una disminución significativa de la talla al nacimiento a medida que aumentaba el número de ciclos empleados; sin alteración significativa de peso. El perímetro cefálico disminuyó con el aumento de ciclos en los recién nacidos de 33 a 36 semanas ($p < 0,05$). Se observó un menor efecto de los corticoides sobre la somatometría cuando el tiempo entre la última dosis y el parto era mayor de 200 horas. Agrupamos a estos recién nacidos con los que no recibieron corticoides y los estudiamos en el grupo de edad de 33 a 36 semanas; obtenemos una disminución del peso, talla y perímetro cefálico

al nacimiento con la administración de múltiples ciclos frente a un único ciclo ($p < 0,05$).

Conclusiones. A pesar de la posible disminución de la incidencia de la membrana hialina y de una menor necesidad de ventilación mecánica se han observado efectos perniciosos sobre la somatometría del recién nacido, si bien, éstos no serían lo suficientemente graves como para rechazar la posibilidad de tratamiento con múltiples ciclos. Dado el carácter retrospectivo del estudio no se pueden establecer recomendaciones sobre si se debe emplear un único ciclo o múltiples. Para responder a esta pregunta hay varios ensayos clínicos aleatorios multicéntricos abiertos hoy en día, cuyos resultados sentarán las bases de futuras recomendaciones.

42. NEURODESARROLLO Y CORTICOIDES

ANTENATALES. *P. Bahillo Curieses**, *J.L. Fernández Calvo**, *J. Rodríguez Calleja***, *M.A. Maniega Rubio****, *A. Mayo Íscar*****. *Servicios de Neonatología Hospital Universitario de Valladolid y **Hospital Universitario Río Hortega. ***Servicio de Psicología Hospital Universitario de Valladolid. ****Departamento Estadística Universidad de Valladolid

Introducción. La terapia prenatal con corticoides pretende sustituir la exposición que ocurre in útero a corticoides endógenos, persiguiendo una maduración de diversos órganos y sistemas, entre los que destacan el pulmón y el cerebro, con efectos favorables en la disminución de la mortalidad neonatal. En los últimos años y extrapolando los resultados de estudios experimentales, existe debate sobre los efectos a largo plazo en el desarrollo neurológico.

Objetivo. Evaluar el neurodesarrollo de los niños cuyas gestaciones llegaron a término, y que recibieron antenatalmente corticoides.

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo entre enero de 1996 y diciembre de 1997 en nuestros hospitales, de amenazas de parto prematuro que llegaron a término. Se obtienen datos de historias clínicas, entrevistas a padres y profesores y pruebas psicométricas. El tamaño muestral inicial es de 30, quedando reducido a 19 casos por diversas razones.

Resultados. El único corticoide administrado es la betametasona. Sólo el 21% recibe ciclos múltiples de corticoi-

des, predominando el ciclo único. En el 89,5% de los casos se administran tocolíticos asociados a la corticoterapia. El 68,4% reciben la primera dosis de corticoides a la edad gestacional de 31-35 semanas, siendo la mediana de tiempo transcurrido entre la última dosis de corticoides y el parto de 600-1.000 horas. El 100% de nuestros casos no presenta patología neurológica y tiene un desarrollo psicomotor estrictamente normal. El 21% de ellos presenta alteraciones del comportamiento (autocastigo y agresividad). El rendimiento escolar y las relaciones con otros niños son adecuados. El 47,36% son hiperactivos cuando este aspecto es valorado por los padres mediante el cuestionario abreviado de Conners, mientras que sólo lo son un 5,55% cuando lo evalúan los profesores. Cuando evaluamos la memoria mediante el test de McCarthy de aptitud y psicomotricidad para niños, obtenemos valores normales no encontrando que tengan menor memoria, obteniendo incluso puntuaciones superiores en diferentes apartados.

Conclusiones. 1. Ningún niño presenta patología neurológica. 2. No encontramos alteraciones del neurodesarrollo. 3. No podemos concluir que los niños sean hiperactivos. 4. Existe un porcentaje de alteraciones del comportamiento pendientes de catalogación. 5. El uso antenatal de betametasona no tiene efectos deletéreos sobre la memoria. 6. No encontramos alteraciones en el rendimiento escolar ni en las relaciones con otros niños.

43. ACONDROPLASIA: DIAGNÓSTICO PRENATAL Y EVOLUCIÓN PRECOZ. I. Del Blanco, J.M. Montero,

B. Huidobro, M.C. Sánchez, C. Bermejo, P. Aparicio.
Unidad de Neonatología. Hospital General Yagüe. Burgos

Introducción. La acondroplasia es la causa más frecuente de nanismo de miembros cortos con una prevalencia variable de 1:12.000-1:77.000. Está definido clínicamente por macrocefalia, raíz nasal deprimida, acortamiento rizomélico de miembros, mano en tridente y lordosis lumbar. Es importante para su diagnóstico la historia familiar, la exploración clinicoradiológica y la ecografía prenatal capaz de diagnosticar un elevado número de casos, aunque el diagnóstico definitivo es el estudio genético del gen de la acondroplasia.

Caso clínico. Recién nacida mujer procedente de embarazo que cursó con diabetes gestacional, infección urinaria y anemia. Amniocentesis cariotipo (46,XX). Ecografía prenatal a las 33 semanas sugestiva de displasia esquelética tipo acondroplasia heterocigota. Parto eutócico a las 39 semanas de edad gestacional. La exploración neonatal reveló una facies tosca con raíz nasal hundida, tórax en campana, abdomen prominente, extremidades superiores e inferiores cortas a expensas de huesos proximales. La ecocardiografía y ecografías craneal y abdominal fueron normales. La radiografía de esqueleto confirmó el diagnóstico. El estudio genético está pendiente de resultado.

Durante el primer año su talla ha evolucionado en percentiles inferiores a P3, el peso en percentil 25 y el perímetro cefálico en percentil 90. El desarrollo psicomotriz ha sido normal, salvo leve hipoacusia derecha. La analítica fue normal. El control radiológico no ha mostrado nuevas alteraciones.

Conclusiones. Es posible el diagnóstico prenatal de las displasias óseas por medidas ecográficas de huesos largos, pelvis y cráneo. El fenotipo característico y las exploraciones complementarias confirman el diagnóstico. Es necesario el seguimiento evolutivo para controlar el desarrollo de las extremidades, esqueleto axial, obesidad y trastornos del sistema nervioso central (hidrocefalia).

44. SUFRIMIENTO FETAL Y ENFERMEDAD DE

HIRSCHSPRUNG. *E. Mora González*, D.B. Rodríguez Barredo, T. Reyero López, J.R. Galván Robles*. Servicio de Neonatología* y Ginecología-Obstetricia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander*

La presencia de meconio en el líquido amniótico se considera un signo de distrés fetal. Puede ir acompañado de alteraciones en el registro cardiotocográfico.

La enfermedad de Hirschsprung tiene un defecto en la motilidad intestinal y en algunos casos estará dificultada la expulsión de meconio.

Presentamos el caso de un recién nacido de 41+6 semanas de edad gestacional con ecografías prenatales normales. Parto inducido con prostaglandinas por embarazo prolongado. Presentación cefálica, registro cardiotocográfico

con deceleraciones variables en el período expulsivo. Se realiza parto con ventosa para abreviar expulsivo. Amniorrexis de 5 horas de evolución con líquido amniótico claro. Nace varón con Apgar 3-5 (al minuto y 5 minutos respectivamente) que precisó reanimación tipo III. pH de cordón umbilical 6,6. Después de la reanimación persiste hipotonía marcada y arreflexia. A las 5 horas de vida mantenía acidosis metabólica compensada con pH 7,42, pCO₂ 28 mm Hg, bicarbonato 18 mmol/L, E.B. -5,2 y lactato 42 mg/dL. A las 8 horas de vida presenta movimientos tónico-clónicos de extremidades de predominio en hemicuerpo derecho. Se trata con fenobarbital a dosis habituales. Eco cerebral y EEG a la semana de vida normales. La clínica neurológica mejora en los 5 primeros días de vida.

Realiza la primera deposición mediante estimulación rectal al 5º día de vida. Tres días después presenta distensión abdominal con febrícula y vómitos. Hemograma, PCR, iones y gasometría normales. Rx de abdomen: distensión abdominal con signos de obstrucción. Enema opaco compatible con enfermedad de Hirschsprung.

Es sabido que la aparición de acidosis intraútero estimula el peristaltismo intestinal e impide el aclaramiento de meconio en el líquido amniótico. Pensamos que debido al aganglionismo la eliminación de meconio puede estar dificultada. Esto explicaría la existencia de líquido amniótico claro y sufrimiento fetal intraparto asociado (deceleraciones variables profundas y pH de cordón umbilical de 6,6).

Resaltamos la asociación de líquido amniótico claro con sufrimiento fetal intraparto en la enfermedad de Hirschsprung, por no haberlo visto publicado en la literatura revisada por nosotros.

45. DRENAJE PERITONEAL EN RN GRAN

PREMATURO AFECTO DE ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE. *I. Díez López, A. Pino Vázquez, J.M. Bartolomé Porro, N. San José, E.M. Palacín Mínguez, E. Burón Martínez. Servicio de Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid*

La enterocolitis necrotizante es una enfermedad grave que afecta con mayor frecuencia a RN prematuros: 10% < 1.500 g, > 50% en < 1.000 g. La etiopatogenia no está clara.

Como factores de riesgo descritos aparecen la prematuridad extrema como principal factor, la asfixia, el distrés respiratorio, alteraciones hemodinámicas, una alimentación enteral precoz hiperosmolar y de gran volumen, la poliglobulia y las transfusiones repetitivas, entre otros. La clínica se caracteriza por alteraciones digestivas (mayor retención gástrica, distensión abdominal, abdomen doloroso a la palpación, enrojecimiento de la pared), así como síntomas generales: apnea y/o bradicardia, hipotensión, siendo muy característico la plaquetopenia. A la terapéutica clásicamente utilizada (estabilización, antibioticoterapia, reposo digestivo), asociado o no a laparotomía exploratoria y resección de zonas perforadas en pacientes con sospecha de perforación intestinal, se suma actualmente la utilización del drenaje peritoneal como alternativa terapéutica conservadora o de estabilización inicial. La mortalidad global de enterocolitis asciende hasta el 40% si existe perforación, la recidiva suele ser escasa.

Presentamos el caso de un RN pretérmino de 27 semanas de gestación y peso al nacimiento de 960 g (P50). Gestación controlada, recibiendo la madre indometacina a las 19 semanas durante 7 días y posteriormente durante 14 días más desde la 25 semana hasta el parto. Maduración pulmonar con betametasona (6 dosis). Ingreso 48 h previas al parto por amniorrexia procedente de clínica privada. Parto vaginal por fórceps. Al nacimiento se entuba, ventilándose con presión positiva y O₂ al 100%. Apgar 4/5. Se instila surfactante a los 10 min, siendo trasladado a nuestro Servicio iniciándose ventilación mecánica en modalidad SIMV. Se inicia aportes tróficos desde el 2º día de vida con leche materna. A los 8 días de vida se produce cuadro brusco de empeoramiento, inestabilidad hemodinámica, distensión abdominal y enrojecimiento en zona fosa ilíaca derecha en pocas horas de evolución. La Rx presenta neumoperitoneo y la ecografía confirma la existencia de líquido libre. Se decide, ante inestabilidad de hemodinámica, practicar drenaje peritoneal, con salida de contenido peritoneal. Se inicia reposo digestivo mediante alimentación parenteral que se mantiene 14 días, antibioticoterapia de amplio espectro (cefotaxima, gentamicina y claudamicina) y soporte hemodinámico (dopamina y dobutamina). Ante mejoría clínica y Rx se retira drenaje al 4º día de evolución. Cultivo de líquido estéril. Tras reintroducción de la alimentación por vía digestiva

mediante fórmula elemental y posteriormente fórmula de pretérmino, el paciente no vuelve a presentar episodios digestivos de estas características.

En el manejo de la perforación intestinal en el RN de bajo peso, el uso del drenaje peritoneal se puede presentar en una doble perspectiva terapéutica: como manejo inicial de estabilización previo cirugía o como terapéutica "conservadora" definitiva, como ocurrió en nuestro paciente.

Presentamos este caso, por la precocidad y agresividad de la presentación del cuadro clínico y su favorable evolución con el uso de esa técnica.

46. INFLUENCIA DE LA UNIDAD DE REPRODUCCIÓN ASISTIDA EN LA INCIDENCIA DE PARTOS MÚLTIPLES. RESULTADOS PERINATALES. S. Castrillo, I. Sola, T. Cantero, E. Palacín, M.P. Aragón.

Servicio de Neonatología del Hospital Universitario Valladolid

Objetivos. Conocer la incidencia de nacimientos dobles y triples en nuestro hospital y relacionarla con la incidencia nacional, antes y después de la puesta en marcha de las técnicas de reproducción asistida.

Describir la morbilidad asociada a ambos grupos de recién nacidos: prematuridad, crecimiento intrauterino, asfixia perinatal y malformaciones congénitas.

Material. Serie de partos dobles y triples ocurridos en el Hospital Universitario Valladolid en dos periodos separados entre sí por 20 años de intervalo; primer periodo 1980 y 81, segundo 2000 y 01, previo y posterior al comienzo de la reproducción asistida en nuestro país.

Datos del Instituto Nacional de Estadística sobre nacimientos simples, dobles y triples en España en el mismo intervalo. Revisión bibliográfica.

Resultados. El incremento de partos gemelares a nivel nacional (8,23 y 14,88 %) y local (9,2 y 20,4%), entre los dos periodos estudiados es estadísticamente significativo con RR: 1.831 (IC 95%: 1.765-1.835).

Los partos triples aumentaron a nivel nacional de forma significativa, 0,0862% en el primer periodo y 0,39% en el segundo periodo, RR:4.52.

La atasa de trillizos en el HUV es de 0,31% en el último período estudiado, sin diferencia significativa con respecto a la del resto del país (0,39%).

Conclusiones. El número de partos múltiples se ha incrementado de forma significativa desde la década de los 80 hasta la actualidad. Los partos gemelares se han multiplicado por 1,8 y los tripletes por 4,5, en probable relación con la puesta en marcha y generalización de las Unidades de Reproducción Asistida.

Dado el alto riesgo de prematuridad y mortalidad neonatal de estos pacientes, obliga a la mayor asignación de recursos sanitarios en las Unidades neonatales.

Las tasas obtenidas en nuestro Hospital son similares a las nacionales en los tripletes y ligeramente superiores en gemelares, pero sin diferencias significativas.

47. TRATAMIENTO CONSERVADOR DE LA FIMOSIS CON ESTEROIDES TÓPICOS. R. Páez,

A. Rodríguez, R. González, P. Barca*, F. Hidalgo*.

Servicio de Pediatría y *Servicio de Cirugía Infantil.

Hospital Virgen de la Vega. Salamanca

Se presenta estudio preliminar de la eficacia del tratamiento conservador de la fimosis con esteroides tópicos. A lo largo de 3 meses hemos tratado y seguido 30 niños que presentaban fimosis sin patologías locales asociadas, de edades comprendidas entre 3 y 5 años. Fueron tratados con betametasona tópica al 0,05% durante 1 mes, en que la primera semana se aplicaba la pomada sobre el prepucio mañana y noche y a partir de entonces las aplicaciones se acompañaban de la maniobra de retracción paulatina del prepucio. Hemos observado que tras el mes de tratamiento, en la mayoría de los casos, la piel desciende sin dificultad y en algunos casos es necesario liberar las adherencias prepuciales.

Debido al corto tiempo de seguimiento, no hemos apreciado recidivas ni secuelas, aunque en la bibliografía se habla de hasta un 7% de recidivas.

Tras este protocolo recientemente aplicado, pensamos que el niño con fimosis debe ser tratado en primera elección con esteroides tópicos. Es importante la colaboración de los padres, ya que son los que realizan el tratamiento. El pediatra debe conocer y prescribir el tratamiento, aunque deben ser también controlados y vigilados por el cirujano pediatra.

48. CUERPO EXTRAÑO INTRAHEPÁTICO: ACTITUD A SEGUIR. E. Vázquez*, A.G. Andrés*, R. Torres*,

O. González*, A. Periañez*, L. De Celis**.

*Servicio Pediatría, **Servicio Cirugía Pediátrica. Hospital Virgen de la Vega. Salamanca

Los accidentes por cuerpos extraños son relativamente frecuentes en pediatría, sobre todo entre el primer y segundo año de vida.

Teniendo en cuenta el comportamiento de la infancia, no es de extrañar que el niño se lleve a la boca cualquier objeto que le resulte atractivo o que esté a su alcance, o incluso que trate de introducirse en sus orificios naturales apareciendo cuerpos extraños ingeridos, aspirados, en nariz, oído o vagina. Dependiendo de la localización y naturaleza del cuerpo extraño se requieren medidas más o menos urgentes.

Menos usual resulta, sin embargo, la penetración de cuerpos extraños punzantes en vísceras a través de vía subcutánea.

Presentamos el caso de un varón de 19 meses de edad remitido para valoración quirúrgica urgente por presentar una aguja de costura en lóbulo hepático derecho. Aunque no existía antecedente claro de traumatismo, los padres acuden al Servicio de Urgencias por objetivar una pequeña erosión en hemitórax derecho.

El objeto de esta presentación es establecer una discusión entre las distintas posibilidades terapéuticas y presentar bibliografía relativa a casos similares, lo cual nos hizo decantarnos por una actitud expectante.

49. UTILIDAD DE LA PROYECCIÓN TÓRAX EN DECÚBITO LATERAL BILATERAL CON RAYO HORIZONTAL (DLBRH) EN EL DIAGNÓSTICO DE SOSPECHA DE BRONCOASPIRACIÓN DE CUERPO EXTRAÑO. J. Mallo, S. Lapeña,

L. Herráez*, A. Díaz, C. Villafaña, B. Robles.

Servicio de Pediatría. *Servicio de Radiodiagnóstico.

Hospital de León

Introducción. La broncoaspiración de cuerpo extraño es una entidad frecuente en la infancia con máxima incidencia en menores de 2-3 años. La sospecha se suele basar en una

historia clínica compatible y en la radiología. Presentamos los casos clínicos de dos pacientes en los que el diagnóstico de sospecha se realizó mediante el mismo procedimiento.

Caso 1. Lactante varón de 12 meses con antecedentes personales y familiares sin interés, remitido a la consulta de Alergología Infantil al haber presentado varios procesos de espasticidad bronquial sin respuesta favorable a broncodilatadores, corticoides inhalados y orales en los últimos 3 meses. Rehistoriada la madre, refiere dudoso episodio de atragantamiento con un puré de verdura y pollo al 9º mes de vida. La exploración física y las pruebas complementarias realizadas fueron normales, a excepción de la Ig E total elevada (208) Y radiología de tórax (DLBRH) compatible con atrapamiento aéreo en pulmón derecho por posible cuerpo extraño intrabronquial.

Caso 2. Lactante varón de 7 meses con antecedentes personales y familiares sin interés, que presenta episodio de atragantamiento coincidiendo con ingesta de un trozo de turrón dado por un familiar, resolviéndose en el Centro de Salud sin expulsión aparente al exterior por lo que es remitido a urgencias. La exploración física fue inicialmente normal objetivándose disnea, tos y sibilancias en las 48 h siguientes, realizándose radiología de tórax (DLBRH) compatible con atrapamiento aéreo en pulmón izquierdo.

La evolución en ambos casos fue favorable tras extracción mediante broncoscopia de un hueso de pollo y un fragmento de almendra respectivamente.

Comentarios. En nuestra opinión, la proyección de tórax en decúbito lateral izquierdo y derecho con rayo horizontal asociada a una cuidadosa anamnesis puede ser de gran utilidad para el diagnóstico de sospecha de broncoaspiración de cuerpo extraño en niños de corta edad no colaboradores para realizar proyecciones en inspi-espирación forzada, o cuando éstas no hayan sido concluyentes.

50. MASAS OVÁRICAS EN EL RECIÉN NACIDO.

V. Álvarez Muñoz, C. Martínez-Almoyna Rullán, S. García Saavedra. Servicio de Cirugía Infantil. Hospital Central de Asturias. Oviedo

El advenimiento de la ecografía prenatal ha traído consigo el aumento en la incidencia de aparición de patología anexial en el período neonatal, lo que provoca innumera-

bles disyuntivas a la hora de enfocar el diagnóstico y tratamiento de estas tumoraciones.

Sin duda cabe suponer que muchas de estas masas antes pasaban desapercibidas y quizás aún lo hagan, lo que nos lleva a plantearnos el dilema de hasta qué punto debemos inclinarnos por una actitud conservadora (seguimiento ecográfico) o indicar alguna maniobra terapéutica.

Tras el nacimiento se produce una caída brusca en los niveles de HCG y estrógeno, mientras que la FSH y la LH se elevan hasta los tres meses de vida para después estabilizarse. De este modo, se podría esperar que, hacia los seis meses de vida, estas tumoraciones, en su mayoría de naturaleza quística, desapareciesen al alcanzarse el equilibrio hormonal.

A lo dicho anteriormente cabe apuntar que, debido al elevado riesgo de torsión, hemorragia, obstrucción intestinal o perforación con peritonitis, aquellos quistes mayores de 5 centímetros de diámetro deben abordarse quirúrgicamente. Así mismo, los que presenten signos ecográficos de "precipitación" han de ser explorados quirúrgicamente ante la posibilidad de tratarse de una neoplasia o una torsión intraútero.

En esta comunicación hacemos hincapié en estos conceptos y describimos someramente las distintas actitudes terapéuticas (aspiración, decapitado, cistectomía, ooforectomía, ooforopexia) aplicables en estos casos. Así mismo, presentamos nuestra serie de quistes neonatales intervenidos, la mayoría mediante técnica laparotómica convencional así como cuatro casos resueltos mediante abordaje laparoscópico.

51. VALORACIÓN EVOLUTIVA DE LA CIRUGÍA NEONATAL COMO PRESTACIÓN SANITARIA DE REFERENCIA AUTONÓMICA. C.M. Martínez-Almoyna Rullán, S. García Saavedra, V. Álvarez Muñoz, P. Solís. Servicio de Cirugía Pediátrica y U. Codificación. Hospital Central de Asturias, Oviedo

La cirugía neonatal (CN) ha sufrido un gran descenso en los últimos 15 años. Planteada siempre dentro de la cartera de servicios de un Servicio de Cirugía Infantil de referencia y de ámbito, como mínimo pluriprovincial o autonómico, exige una cuidada organización, unos presupues-

tos elevados y una alta preparación de un equipo multidisciplinario constituido por cirujanos infantiles, neonatólogos, y personal de enfermería. Revisamos su situación en los últimos 6 años (1995-2000) en una Comunidad Autónoma (CA) de 1.100.000 habitantes, con un Servicio de Cirugía Pediátrica (SCP) de referencia.

Material y métodos. Se realiza un estudio retrospectivo y descriptivo de todos los casos quirúrgicos de 0-30 días operados en el período 1/1995 - 12/2000 por el SCP, incluyendo datos clínicos, diagnósticos CIE-9MC, grupos relacionados de diagnósticos (GRD), peso específico de los GRD y peso total anual de los GRD. Se revisan los partos anuales, el registro de abortos legales (AL), y el registro de malformaciones congénitas de la CA (Grupo de trabajo de Mortalidad Perinatal, y Registro de Defectos Congénitos). Se utiliza el SPSS 8.0 para toda validación estadística. Se considera patología quirúrgica propia del SCP la patología digestiva, urogenital, pulmonar, fisuras labiopalatinas, manos y linfangiomas.

Resultados. 1. Se operan 127 neonatos en el período 1995-2000 ($21 \pm 7,90$ /año), cuyos diagnósticos se agrupan en 14 distintos GRD. Únicamente tres de ellos aparecen todos los años. 2. El peso total de GRD/año (complejidad de los niños operados) aumenta desde el 2,79 (año 1995) hasta el 4,32 (año 2000) ($p < 0,001$), con un pico máximo de 8,41 en 1998 ($p < 0,05$). 3. Los partos anuales de la CA ascienden de 6.512 en 1995 a 6.671 en 2000, con un mínimo de 6.285 en 1998. La tasa de fecundidad por mujer fértil entre 15 y 49 años disminuye de 23,6% en 1995 a 24,4% en 2000. 4. La tasa de AL en la CA oscila entre el 8,7 por cada mil mujeres fértiles entre 15 y 49 años en 1995 (2.327) al 6,6 por mil en 2000 (1.828). Los casos de AL tras el diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas en la CA oscilan entre 21 y 41 casos anuales. El máximo de malformaciones teóricamente propias del SCP oscila entre el 0% en 1995 al 13% en 2000, con un pico del 29% en 1999 (media $16,7\% \pm 9,7$), equivalente a un máximo adicional de $5,8 \pm 3,8$ neonatos /año y un 25% de mayor actividad quirúrgica anual, con mayor complejidad en la CN del SCP.

Conclusiones. La CN mantiene una baja prevalencia desde la década de los noventa. Independientemente de mejoras de calidad siempre obligadas, no existen posibilidades de aumento cuantitativo de pacientes a medio plazo, dada la baja natalidad y los AL, que siempre exigirían mejo-

ras organizativas con un gran componente político, y un probable traslado de pacientes a PSS suprarregionales basándose en razones de coste-eficacia y coste-efectividad.

52. ESCLEROSIS TUBEROSA: REVISIÓN DE CASOS EN UN SERVICIO DE NEUROLOGÍA INFANTIL.

S. Jiménez Treviño, I. Málaga Diéguez, J. De Juan Frígola, A.C. Rodríguez Dehli. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo

Introducción. Trastorno multisistémico, de herencia AD de penetrancia alta, con clínica muy variable. Prevalencia estimada de 1/10.000-15.000 hab. Varios cromosomas implicados: Gen TSC2(CM16), gen TSC1(CM9) y mutación en CM11.

Consta de manifestaciones cutáneas (manchas hipomelanóticas en 90% de pacientes, angiofibromas faciales, fibromas ungueales y placas de piel achagrinada); neurológicas (retraso mental en 50-60%, crisis convulsivas en más del 90% y tumores cerebrales); oftalmológicas en 50-75% de pacientes (astrocitoma, hamartomas en forma de placas y áreas acrómicas); renales (angiomiolipomas y quistes renales); cardíacas (rabiomiomas y alteraciones de conducción); y en otros órganos (pulmonares, óseas, intestinales. etc.).

Neuropatológicamente hay varias lesiones: nódulos subependimarios (tienden a calcificarse), tubérculos corticales y defectos del manto cortical.

Material y métodos. 7 casos de esclerosis tuberosa se han diagnosticado y seguido en en la Unidad de Neuropediatria. Realizamos un análisis retrospectivo de las historias clínicas.

Resultados. 6 de los 7 casos eran niñas, y 1 niño. El motivo de consulta en 5 de los casos fueron crisis convulsivas, y en 2 causas cardiológicas. La edad de comienzo de la sintomatología fue en los 6 primeros meses de vida en 6 pacientes, y 1 a los 7 años. Todos presentaron crisis convulsivas (5 crisis parciales motoras complejas, 2 espasmos en flexión, 1 ausencias y 3 asociaron varios tipos de crisis), alteración del EEG, requiriendo para su control más de un fármaco. 6 de los 7 pacientes presentaban alteraciones neurorradiológicas, 5 con nódulos subependimarios calcificados, 2 tuberosas, 2 heterotopias en SNC y 1 atrofia cerebral corticosub-

cortical. 5 presentaron afectación cutánea, todos con manchas hipomelanóticas típicas, 1 angiofibromas y 1 fibromas periungueales. En 5 se detectaron antecedentes familiares, 2 heredados del padre y 3 de la madre. 2 tuvieron alteraciones cardiológicas: rabdomiomas y alteraciones de la conducción. 2 presentaron afectación renal, en forma de quistes y angiomiolipomas. 1 presentó alteraciones oculares en forma de hamartoma retiniano.

Conclusiones. Hemos de sospechar esclerosis tuberosa ante la asociación de crisis convulsivas y manchas hipomelanóticas. Una vez realizado el diagnóstico debemos recordar que es un proceso multisistémico y buscar otras alteraciones en los distintos órganos y sistemas del organismo.

El tratamiento de las crisis epilépticas es rebelde necesitando generalmente politerapia.

53. SÍNDROME DEL NIÑO ZARANDEADO. A. Calvo, S. Campuzano, I. Málaga, J. De Juan, M. Crespo.

Departamento de pediatría. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo

Introducción. El síndrome del niño zarandeado (SNZ) fue descrito por primera vez en los años 70. Su incidencia en nuestro país no está bien establecida, si bien en otros lugares la UE se estima en torno al 12,8 por 100.000. Desde entonces sus características clínicas y diagnósticas han sido bien establecidas. Se manifiesta clínicamente por irritabilidad, somnolencia, vómitos, dificultades alimentarias durante días o semanas, generalmente en lactantes menores de 6 meses, asociado todo ello a hallazgos radiológicos (hemorragias intracraneales y hematomas subdurales), oftalmológicos (hemorragias retinianas, edema de papila) en ausencia de otras patologías que justifiquen estos hallazgos.

Caso clínico. Lactante de 4 meses remitido a urgencias por un cuadro de irritabilidad y rigidez espinal de 24 horas de evolución. Antecedentes personales: gestación 39 semanas; parto por cesárea por sospecha de CIR no confirmada. Período neonatal sin incidencias. Había precisado ingreso cuatro días antes del debut del cuadro en el hospital de

día por sospecha de invaginación intestinal no confirmada. El padre refería haber sacudido enérgicamente al niño previamente al inicio de la sintomatología. Exploración física: fontanela tensa no abombada, postura en opistótonos y contractura de ambos trapecios a nivel nuchal. Palidez mucocutánea. Perímetro craneal 42,3 cm (P40-50). No se observaron signos externos de maltrato. Estudios complementarios: hemograma, bioquímica, PCR, coagulación, serología TORCH, CMV en orina, hemocultivo, sistemático y sedimento de orina, urinocultivo, gasometría, aminoácidos y ácidos orgánicos en orina normales. PH-metría gastroesofágica normal. LCR: líquido hemático en 2 estudios diferentes (al ingreso y 48 horas después), xantocromía positiva en una tercera punción, resto normal. Cultivo de LCR para virus y bacterias negativo en ambas ocasiones. Fondo de ojo: edema de papila bilateral con hemorragias retinianas en ojo izquierdo. EEG al ingreso normal. EEG a las 2 semanas del ingreso: lentificación occipital izquierda.

Estudios de imagen: radiografías simples de columna, tórax, abdomen y extremidades normales. Ecografías craneal y cervical, normales. Tránsito gastroesofágico: compatible con RGE. TAC craneal al ingreso: hidrocefalia tetra-ventricular con aumento del espacio subaracnoideo frontotemporal izquierdo. TAC a las dos semanas del ingreso: contusión hemorrágica occipital derecha y hemorragia subaracnoidea frontal. RNM a las 3 semanas del ingreso: hematoma subdural subagudo izquierdo y atrofia e higroma subdural derecho. TAC a las 4 semanas del ingreso: hematoma subagudo frontal izquierdo y atrofia e higroma subfrontal derecho.

Evolución. Durante el ingreso el paciente permaneció neurológicamente estable, observándose incrementos progresivos del perímetro craneal hasta situarse en el percentil 90. Sucesivos controles oftalmológicos y de imagen continuaron siendo patológicos. Ante los hallazgos encontrados y habiendo sido descartadas otras patologías se realizó el diagnóstico de SNZ. Creemos importante resaltar que ante todo traumatismo craneoencefálico en lactantes el pediatra debe mantenerse alerta ante la posibilidad de este síndrome.