

## Comunicaciones

---

1. ABUSO DE JARABE DE FRUTAS EN UNA LACTANTE DE 4 MESES. **J.J. Larreina Córdoba, S. García Calatayud, M.J. Lozano de la Torre.** Unidad de Lactantes. Servicio Pediatría. Hosp Univ Marqués de Valdecilla. Santander.

Sin demasiada base científica, padres y pediatras decidimos, en ocasiones, la introducción precoz de la alimentación complementaria debido a retraso ponderal, reflujo gastroesofágico, necesidad de toma nocturna o estreñimiento. Los jarabes de frutas, de fácil adquisición en farmacias o parafarmacias, son usados frecuentemente en el estreñimiento.

Presentamos una lactante de 4 meses con estreñimiento habitual y en tratamiento con cisaprida por reflujo gastroesofágico. Ingresa en nuestro servicio deshidratada y en situación de acidosis metabólica (pH capilar 7,29; bicarbonato 13,4 mmol/L; EB -17,3 mmol/L) e hiperglucemia (301 mg/dL). En la historia clínica destaca en las últimas horas, vómitos, diarrea además de la ingesta de 180 cc de jarabe de arándanos administrado por estreñimiento.

Tras rehidratación endovenosa se corrigieron las alteraciones hidroelectrolíticas y se descartaron diabetes *mellitus* y otras causas de acidosis metabólica. Desarrolló una intolerancia a disacáridos con buena tolerancia a fórmula sin lactosa. Posteriormente, se descartó una intolerancia primaria a disacáridos mediante la reintroducción controlada de fórmula con lactosa y frutas.

El uso no controlado de jarabes de frutas de composición desconocida en lactantes puede desencadenar cuadros de diarrea osmótica con severas alteraciones hidroelectrolíticas. Llamamos la atención de padres y pediatras sobre las posibles consecuencias del abuso de este tipo de productos.

2. ACALASIA ESOFÁGICA, A PROPÓSITO DE UN CASO. **J. Lorenzo Torvisco, J.Izurieta Gil, M.T. González,**

**Martínez, M.C. Mosquera Villaverde, R. Baz, I. Fidalgo Álvarez.** Hospital del Bierzo. Ponferrada. León.

**Introducción:** la acalasia es una enfermedad poco común (1/100.000 habitantes), estimándose que sólo en un 5% la aparición de los síntomas es anterior a los 15 años. Su baja incidencia y el hecho de que comparta síntomas con enfermedades, como la anorexia nerviosa y la depresión, cuya frecuencia se ha incrementado llamativamente en los últimos años durante la adolescencia y preadolescencia puede conducir a retardos diagnósticos.

**Caso Clínico:** niña de 11 años remitida para estudio por un proceso de vómitos y regurgitaciones de intensidad variable, y carácter inicialmente intermitente, que la niña intenta ocultar, de aproximadamente 1 año de evolución. La familia relaciona el inicio del proceso con la aparición en el escenario familiar de una sobrina, hija de su única hermana, 11 años mayor que ella con la que mantenía una estrecha relación antes de su maternidad. Presenta también dificultades para deglutir, siendo los biberones y papillas de su sobrina el único alimento que toma sin dificultad. Refiere sensación de plenitud en tercio distal de esófago, de carácter intermitente y pérdida ponderal de 4 kg en los últimos 7 meses. Los vómitos se intensificaron con la llegada del período vacacional, en el que manifiesta un cambio de conducta mostrándose despotica y exigente. En los antecedentes familiares destaca la existencia de neurosis depresiva crónica paterna y depresión y colón irritable en la madre.

Había sido valorada a los 4 años en consultas externas por un episodio autolimitado de vómitos y dolor abdominal y anorexia de 1 mes de evolución y posteriormente a los 8 años por dolor abdominal, vómitos y disfagia, siendo diagnosticada de estreñimiento y encopresis. Los síntomas, incluida la disfagia, desaparecieron progresivamente tras realizar desimpacción fecal y conseguirse la regulariza-

ción del hábito intestinal, no acudiendo por este motivo a la última revisión programada.

En la exploración destaca un importante hábito asténico con un peso de 26 kg (P≤ 3) y una talla de 146 cm (P 50), hipodinamia y contacto pobre, siendo normal la exploración sistemática.

Con la sospecha diagnóstica de patología esofágica y/o depresión se inicia la realización de exámenes complementarios detectándose en la endoscopia un molde alimenticio en 1/3 distal del esófago sugerente de acalasia que se confirma con el tránsito esofagogástrico y la manometría.

**Comentarios:** ¿existía la acalasia desde los 4 u 8 años en que refiere por primera vez la sintomatología, desarrollando una evolución en brotes similar a otros trastornos neurodegenerativos?

¿Su asociación con el estreñimiento y la encopresis es casual o forma parte de una disfunción vagal multiorgánica?

¿Debería incluirse una evaluación cuidadosa de la funcionalidad del tracto digestivo superior ante la sospecha de anorexia nerviosa y trastornos depresivos con sintomatología digestiva?

### 3. ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE. A PROPOSITO DE UN CASO. *O. Glez Calderón, M.C. Sánchez, M. Matilla, C. Rubio, A. Periañez, M. Martín, P. González. Hospital Virgen de la Vega, Servicio de Pediatría. (Salamanca).*

**Introducción:** la AHAI es una enfermedad poco frecuente en la infancia, su máxima incidencia a esta edad es en los primeros 4 años de vida. En esta patología, los anticuerpos anormales que se dirigen contra los hematíes son elaborados por el paciente, pueden ser secundarias a una patología subyacente ser idiopáticas o estar relacionadas con fármacos e infecciones víricas (VEB, *Mycoplasma*). Hay dos formas clínicas; la transitoria aguda, sobre todo en lactantes y niños pequeños y la prolongada crónica.

**Caso clínico:** niña de 15 meses sin antecedentes personales de interés, con dos primos maternos con déficit selectivo de IgA, que acude al S. Urgencias por hematuria. Como antecedente tiene la administración, 15 días antes, de la triple vírica y un cuadro catarral una semana antes en tratamiento actual con cefixima.

**Exploración:** no impresiona de gravedad, coloración normal de piel y mucosas, sin ictericia ni visceromegalias, faringe discretamente enrojecida, TA 133/71 FC 145, resto normal.

**Complementarias:** hematíes 3.500.000, Hb 9,4, Hct 27,6, plaquetas 362.000, coagulación normal, glucosa, urea, creatinina, ionograma, proteínas totales: normales. BiT 2,1, Bi D 0,6 GOT 79 GPT 14. Sistemático orina con proteinuria 150 mg/dL Hb:250/μl, nitritos negativos. Ecografía abdominal normal. A las 12 horas Hb 7,9, Hct 26,3 apareciendo subictericia y palidez cutánea. Ante la sospecha de AHA se pide test de Coombs directo que es positivo para C3 con crioglobulinas anti I y negativo para Ig G, Ig A, Ig M, test de Coombs indirecto negativo y frotis de sangre periférica donde aparece hipocromía y policromatofilia. Posteriormente iniciamos tratamiento con prednisona 2 mg/kg/día tras el cual se produce una mejoría clínica y analítica siendo la exploración al alta normal y presentando hematíes 4.130.000 Hb 10,9 Hct 34,7. El tratamiento con esteroides se mantuvo durante 1 mes.

**Comentario:** en los niños la forma aguda de enfermedad hemolítica autoinmune puede ser grave, pero cura espontáneamente, va precedida muchas veces de una infección respiratoria, la mortalidad es baja y tienen un recuperación completa en un plazo de 3 meses. Sospecharla en todo niño con hematuria, anemia, antecedente de proceso infeccioso, test de Coombs directo positivo y frotis sanguíneo con policromatofilia y esquistocitos.

### 4. ANOMALIA DE EBSTEIN. *A. Ibáñez Fernández, J.J. Díez Tomás, J. Barreiro Daviña, D. Pérez Solís, R. Pardo de la Vega, S. Prieto Espuñes. Departamento de Pediatría. Sección de Cardiología Infantil. Hospital Central de Asturias.*

**Introducción:** la anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide es una entidad relativamente rara (representando aproximadamente del 0,03 al 1 % del total de las cardiopatías congénitas), que consiste en un desplazamiento apical del anillo valvular con deformidad de las valvas septal y posterior.

**Material y métodos:** presentamos una revisión de esta cardiopatía a propósito de los casos estudiados en nuestro hospital en los últimos años. Se trata de una serie de siete casos, cinco varones y dos mujeres sólo uno de los cuales se diagnosticó en el período neonatal, retrasándose el diagnóstico en dos de ellos hasta los siete años.

Uno de los pacientes presentaba CIA que precisó cierre quirúrgico y en dos de ellos el ECG mostró síndrome de WPW.

No había antecedentes familiares de cardiopatías congénitas en ninguno de los casos. Sólo uno evolucionó con crisis de taquicardia paroxística supraventricular. Ninguno precisó hasta el momento tratamiento quirúrgico a nivel de la válvula tricúspide. No se han registrado fallecimientos.

**Comentarios:** existen gran variedad de formas estructurales que van a determinar la severidad con un pronóstico que mejora si superan el período neonatal dependiendo el manejo de la edad de presentación, hallazgos clínicos y severidad anatómica.

5. ANOREXIA Y RETRASO GRAVE DEL CRECIMIENTO COMO FORMA DE PRESENTACION DE LA ENFERMEDAD DE CROHN. **A. Díaz, J.M. Marugán, J. Mallo, J. Baizán, M.J. Gómez, L.M. Rodríguez.** *Servicio de Pediatría. Hospital de León.*

**Introducción:** la enfermedad de Crohn es un proceso inflamatorio crónico que puede afectar a cualquier segmento del tubo digestivo, con sintomatología muy diversa. Presentamos el caso de un niño que debutó con anorexia y estacionamiento ponderoestatural como manifestaciones fundamentales.

**Caso clínico:** varón de 14 años que acude a consulta por cuadro de astenia, anorexia, vómitos y aplanamiento de curva ponderal, y posteriormente estatural, de 4 años de evolución, y rasgos depresivos. Antecedentes familiares: Padre intervenido de coartación de aorta, y madre de nódulo frío tiroideo. A. personales: destacan: embarazo gemelar 38 semanas, peso al nacimiento 1.790 g, talla: 46. Hace unos meses absceso perianal. No refiere otras patologías previas de interés. Visto en distintas consultas, aporta estudios hormonales normales, y está en tratamiento psiquiátrico y por anemia ferropénica. Exploración física: pálido, desnutrido, abdomen discretamente prominente, doloroso con dudosa masa a la palpación de hemiabdomen derecho, fístula perianal, ausencia de caracteres sexuales secundarios. TA 100/70. Peso 28 kg (Z score: -2,15). Talla 138 cm (Z: -2,65). Exámenes complementarios: Destacan anemia ferropénica, y reactantes de fase aguda elevados. Ac. *H. pylori* y antigliadina normales. Coprocultivo, parásitos en

heces y jugo duodenal negativos. Test tolerancia oral con lactosa normal. Rx tórax y abdomen normales. Edad ósea Pc 50 de 11 años y 11 meses. Ecografía abdominal normal. Tánstio intestinal: segmento estenosado de 6 cm en colon ascendente, dilatación de íleon distal. TAC abdominal: masa en el ciego y válvula íleo-cecal, con engrosamiento de pared. Biopsia yeyunal: infiltrado inflamatorio crónico. Colonoscopia: pasa fibroscopio hasta 5-6 cm del ángulo hepático con estenosis que impide su progresión, y mucosa hiperémica. Biopsia de colon: ulceración, fibrosis e infiltrado inflamatorio crónico, sin granulomas. Evolución. Se realiza tratamiento con corticoides orales y 5-ASA., con discreta mejoría, sin remisión. Dada la edad del paciente y existencia de complicaciones crónicas se decide cirugía, con extirpación de colon ascendente e íleon terminal, y nutrición parenteral, y enteral prolongada posteriormente, con rápida mejoría. En la actualidad tiene 16 años y medio, presenta un peso de 60,6 (Z=-0,38), y una talla de 157,5 (Z=-2,55).

**Comentarios:** es necesario descartar una enfermedad de Crohn ante un cuadro de anorexia pertinaz e hipoprecimiento de causa no aclarada.

En este proceso, además del tratamiento médico, habrá que recurrir a la cirugía especialmente en adolescentes con retraso grave del crecimiento y complicaciones segmentarias crónicas.

6. UN CASO ATÍPICO DE AGAMMAGLOBULINEMIA INFANTIL TIPO BRUTON ASOCIADA A EXTROFIA VESICAL. **A. Moráis, L. Tricas-Aizpún\*, E. Ramos, C. Bousño, Budiño\*\*.** *Sección de Gastroenterología Infantil, Departamento de Pediatría. \*Servicio de Inmunología. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo. \*\*Servicio de Neumología. Hospital Álvarez Buylla (Mieres, Asturias)*

**Introducción:** la agammaglobulinemia infantil ligada al X (XLA) es un síndrome que cursa con infecciones recurrentes y graves, que comienzan durante la lactancia o en la edad preescolar y que es consecuencia de la escasez o ausencia de inmunoglobulinas séricas, una escasa capacidad para formar anticuerpos y la ausencia de células B circulantes. El defecto es debido a un trastorno en la diferenciación de los linfocitos B motivado por la ausencia de una tirosinquinasa

sa citoplasmática (Btk), cuyo *locus* se encuentra en el cromosoma X. Las infecciones piógenas recurrentes comprenden neumonía, sinusitis, otitis, pioderma, artritis, osteomielitis, meningitis y sepsis; también existe susceptibilidad a la infección por virus Echo. El aspecto más importante del tratamiento es la terapéutica sustitutiva con gammaglobulina. Las infecciones bacterianas agudas deben ser tratadas enérgicamente según antibiograma.

**Caso clínico:** paciente varón de 12 años que, desde el primer año de vida, presenta infecciones de repetición (6-7 episodios al año), principalmente respiratorias de tracto superior e inferior, pero también otitis media, sinusitis, infecciones del tracto urinario y, más recientemente, meningitis neumocócica. En la familia no se constataban antecedentes similares y entre los antecedentes personales del niño destacaban: extrofia vesical intervenida en el periodo neonatal, epispadias intervenido a los 5 años con posterior fístula urinaria suprapúbica corregida a los 6 años y litiasis renal izquierda y vesical. Los estudios para determinar la presencia de una posible inmunodeficiencia mostraron los siguientes resultados:

- **Inmunidad humoral:** niveles de inmunoglobulinas séricas muy bajos (IgG 102 mg/dL, IgA < 7 mg/dl, IgM 21 mg/dL); las proteínas C3 y C4 del complemento y el CH50 fueron normales.
- **Inmunidad celular:** los linfocitos T y NK fueron normales y existía una ausencia de células B en sangre periférica. Un análisis mediante Western blot de lisado de células mononucleares de sangre periférica demostró ausencia de proteína Btk. La respuesta linfocítica a mitógenos, forbol miristato acetato + ionomicina, anticuerpos monoclonales anti-CD3 y aloantígenos fue normal.
- **Análisis genético molecular:** en el karolinska Institutet de Suecia se realizó secuenciación directa del gen Btk sin encontrar ninguna mutación.

El paciente presentó muy buena respuesta al tratamiento con gammaglobulina intravenosa (0,5 g/kg cada tres semanas), disminuyendo drásticamente el número de infecciones. En la actualidad goza de buen estado general y lleva un ritmo de vida normal para su edad.

**Conclusión:** el presente caso es un ejemplo de agammaglobulinemia infantil ligada al X en el que, a pesar de la ausencia de expresión de la proteína Btk y la presencia de hallazgos típicos clínicos y de laboratorio, la mutación

en el gen asociado con este trastorno no pudo ser demostrada con las herramientas de estudio molecular actuales. Esto puede deberse a incapacidad de la técnica para identificar la mutación o a heterogeneidad del locus y no excluye el diagnóstico de XLA, que queda determinado por la ausencia de Btk. Se trata de una presentación *de novo* de esta enfermedad asociada a una extrofia vesical, no habiendo encontrado dicha asociación referida en la literatura revisada.

7. CONSUMO DE TABACO EN ESTUDIANTES DE E.S.O. DE UNA ZONA RURAL DE ASTURIAS. **M. Fernández Francés, A.J. Salas Riesgo\***. Centro de Salud de Tineo (Asturias). \*Departamento de Estadística. Universidad de Oviedo.

**Introducción:** el consumo de tabaco en jóvenes y adolescentes constituye un problema de salud pública de primer orden. El hábito suele adoptarse durante los primeros años de la adolescencia y se han descrito diversos factores que influyen en el inicio del proceso.

**Objetivo:** Describir la prevalencia del consumo, los factores de riesgo y la actitud ante el tabaco en los adolescentes de un área rural de Asturias.

**Material y métodos:** estudio descriptivo transversal. Sobre una muestra de 208 alumnos de 3º y 4º de E.S.O. de los Institutos de Enseñanza Secundaria de los municipios del Área Sanitaria II del Principado de Asturias, se realizó una encuesta estructurada y anónima. Las variables que se midieron fueron la edad, el sexo, el nivel cultural de los padres, haber probado el tabaco, el tabaquismo en padres, amigos y profesores, la edad de inicio del consumo, la frecuencia del consumo y la actitud ante el tabaco.

**Resultados:** la edad media de los encuestados fue de 15,2 ± 0,9 años (rango: 14-18). El 45,7% eran varones y el 54,3% mujeres. El 57,2% de los padres y el 50% de las madres sólo tenían estudios primarios. El 58,2% reconocieron haber probado el tabaco, y el 52,1% de ellos antes de los 13 años. El 83,2% de los encuestados contestaron que fuman sus profesores, el 43,3% sus padres y el 36,1% sus amigos. En cuanto a la actitud ante el tabaco, el 90,4% consideran que es perjudicial para la salud, el 88% que provoca cáncer y el 73,1% que es un gasto inútil. Sólo el 10,6% creen que les hace sen-

tir bien, el 3,8% que les ayuda a hacer amigos y el 1,9% que les ayuda a que les respeten. El 60,6% creen que no fumarán en la edad adulta.

**Conclusiones:** más de la mitad de los estudiantes de 3º y 4º de E.S.O. de un área rural reconoce haber probado el tabaco, siendo la edad de inicio más frecuente antes de los 13 años. Entre las personas que rodean a los adolescentes, el mayor porcentaje de fumadores se da entre los profesores. La mayoría consideran al tabaco como perjudicial para la salud, pero más de un tercio creen que es posible que fumen en la edad adulta.

8. DOS CASOS DE SINDROME DE STEVENS-JOHNSON ASOCIADOS A INFECCION POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE. *J. Izurieta Gil, J.C. Fadón Marina, I. Fidalgo Álvarez, M.C. Mosquera Villaverde, M.T. González Martínez. Hospital del Bierzo. Ponferrada. León.*

**Introducción:** la manifestación más importante de la infección por *Mycoplasma pneumoniae* (MP) es la respiratoria, 75% de los casos. La incidencia de lesiones cutáneas asociadas ha oscilado entre 3 y 33%, siendo la manifestación más grave, el síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) (1,2 a 1,8 %).

**Caso 1:** mujer de 16 años admitida por fiebre de 5 días acompañada de tos y malestar general. En el tercer día se detecta conjuntivitis bilateral, así como lesiones vesiculosas y ulcerativas en labios y mucosas gingival, faríngea y laríngea y conjuntival con posterior extensión a tronco y cara. Presenta, así mismo, hipoventilación en base derecha con estertores crepitantes y febrícula.

En los exámenes complementarios realizados destaca la presencia de leucocitosis  $16 \times 10^9/L$  y granulocitosis (84%) y de una condensación que afecta parcialmente a lóbulo medio en el estudio Rx de tórax. La IgG frente a MP fue positiva.

Se instaura tratamiento con eritromicina, asociándose en el tercer día metilprednisolona por la aparición de disfagia intensa y progresión de las lesiones cutaneomucosas a región genital. Presenta mejoría a partir del 7 día de ingreso, siendo dada de alta a los 14 días.

**Caso 2:** hombre de 13 años admitido por fiebre de 8 días y lesiones ulcerativas en mucosa oral con intenso edema labial. En el examen físico se detecta: Tª de 39°C, conjuntivi-

titis, y roncus bilaterales con estertores aislados en hemitórax derecho y lesiones ulcerativas en boca y labios. Los exámenes complementarios manifiestan una leve leucocitosis ( $12.6 \times 10^9/L$ ) y el hallazgo radiológico de aumento de densidad en lóbulo medio. Tanto la IgM como la IgG frente a MP fueron positivas.

Al día siguiente las vesículas se extienden a extremidades superiores e inferiores; apareciendo en el 4º día lesiones ulcerativas en escroto y pene. Fue tratado con azitromicina añadiendo en los últimos días de tratamiento metilprednisolona ante la gran intensidad de las lesiones genitales y su lenta curación. Fue dado de alta a los 16 días con pequeñas lesiones ulcerativas en pene y base de la lengua.

**Comentarios:** cuando el SSJ está originado por MP es habitual que se asocie a un cuadro de neumonía atípica, y así ocurre hasta en el 70% de casos. La enfermedad dura entre 10 y 43 días, aunque la mayoría de los pacientes se recuperan en 2 semanas. El tratamiento ha oscilado entre sintomático sólo, antibióticos sólo, combinación de antibióticos y corticoides y corticoides sólo. Nos inclinamos por un tratamiento precoz, cinco primeros días, con antibióticos asociados a corticoides si la evolución es desfavorable.

9. EPIDEMIOLOGÍA DE LA AMIGDALITIS EN NIÑOS  
*A. Ponce Ortega, M.T. Conde Gómez, J. Gil Álvarez, A. Ruiz Blanco; Red de Médicos Centinelas de Castilla y León*

**Objetivo:** descripción clinicoepidemiológica de las amigdalitis en menores de 15 años y manejo en Atención Primaria.

**Material y métodos:** episodios de amigdalitis registrados durante el año 1992 por la Red de Médicos Centinelas de la Comunidad de Castilla y León en menores de 15 años.

**Resultados:** registrados 9.493 casos, corresponden 6.629 a menores de 15 años (varones 53,22%, mujeres 46,78%).

En niños de 3 a 6 años ocurre el 50,46% (IC 95%: 49,26%-51,66%). Antecedente de amigdalitis crónica el 20,22%  $\pm$  0,97.

Cursa con temperatura 38,5º el 46,99%  $\pm$  1,20. Antibioterapia en el 97,26%  $\pm$  0,39.; vía oral 89,14%  $\pm$  0,76, vía parenteral 9,38%  $\pm$  0,71 y vía local 0,15%  $\pm$  0,09. Se prescriben analgésicos-antipiréticos en 84,96%  $\pm$  0,86 y descongestivos en 14,89%  $\pm$  0,86. Duración media de 7,70 días  $\pm$  0,06. Cursa con absentismo escolar el 44,17%  $\pm$  1,19.

**Conclusiones:** las amigdalitis son más frecuentes en edad preescolar. Reciben antibioterapia la mayoría de los casos y son causa importante de absentismo escolar.

10. EPIDEMIOLOGÍA DE LA OTITIS AGUDA EN NIÑOS  
**A. Ponce Ortega, M.T. Conde Gómez, J. Gil Álvarez, A. Ruiz Blanco.** Red de Médicos Centinelas de Castilla y León

**Objetivo:** descripción clinicoepidemiológica de la otitis en niños y manejo en Atención Primaria.

**Material y métodos:** casos de otitis registrados durante el año 1993 por la Red de Médicos Centinelas de la Comunidad de Castilla y León en menores de 15 años.

**Resultados:** registrados 4.493 casos, corresponden a menores de 15 años 2.923 (varones 55,43%, mujeres 44,65%).

El 69,92% son menores de 5 años (IC 95%: 68,51%-71,33%). Tendencia estacional con mayor incidencia en febrero y marzo. Refieren infección respiratoria previa 66,68%  $\pm$  1,51 y otitis anteriores 30,75%  $\pm$  1,67; ambos son más frecuentes en otitis media no supurada ( $P < 0,001$ ).

La presentación más frecuente fue otitis media no supurada (54,53%  $\pm$  1,8), después la media supurada (26,85%  $\pm$  1,61) y la externa (18,60%  $\pm$  1,51). Los síntomas más frecuentes son dolor (85,63%  $\pm$  1,27) y fiebre (63,73%  $\pm$  1,74).

Antibióterapia en 89,15%  $\pm$  1,13 (duración media de 8,12 días  $\pm$  0,11). Derivación a especialista 11,08%  $\pm$  1,14.

**Conclusiones:** la otitis en niños se asocia a la edad y época del año, prescribiéndose antibióticos en casi todos los diagnósticos.

11. EPISODIOS RECIDIVANTES DE ESTUPOR COMO MANIFESTACION INSOLITA DE MIGRAÑA  
**J.J. Larreina, R. Arteaga, M. Martínez-Pardo\*, J.L. Herranz.** Neuropediatría, Hospital Universitario M. Valdecilla, Santander, y \*Unidad de Enfermedades Metabólicas, Servicio de Pediatría, Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Episodios recidivantes de afectación de la conciencia ocurren en la epilepsia y en algunas metabolopatías, pero también en el contexto de migrañas, como el caso que se refiere, un niño que desde los 3 años padece episodios paroxísticos de estupor de hasta más de 24 horas de duración, con

trastornos vegetativos y, ocasionalmente, movimientos desordenados de un hemicuerpo. Sin antecedentes personales, con migraña en madre y abuela. Durante los episodios y en las intercrisis son normales la exploración clínica y neurológica, el fondo de ojo, y los exámenes complementarios: hemograma, coagulación, glucosa, transaminasas, amilasa, aminoácidos, amonio, lactato, iones, equilibrio ácido-base, ácido úrico, urea y creatinina. TAC y RM cerebral normales. EEG con grupos generalizados de ondas lentas y agudas ("sharp waves") de hasta 20 minutos de duración.

Tratado sin éxito con todos los antiepilépticos, durante una crisis se detecta en orina 65 mmol/mol creatinina de 5-hidroxi-indolacético (normal  $< 10$ ). Suspendiendo el antiepiléptico y administrando pizotifeno se reduce la frecuencia y la duración de los episodios, que desaparecen tras la toma de flunarizina.

En conclusión, aunque existan datos electroclínicos sugestivos de epilepsia, la resistencia al tratamiento específico justifica descartar otros diagnósticos, en ocasiones tan singulares como el de este paciente.

12. ESPLENOMEGALIA Y EOSINOFILIA "IDIOPÁTICA" EN LACTANTE DE 5 MESES.  
**D. López Pacios, I. Fidalgo Álvarez, A. Smucler Simonovich, A. González Martínez.** Área de Salud del Bierzo. Ponferrada (León).

Lactante de 5 meses evaluado por esplenomegalia de 7 cm, detectada en 4º mes durante examen rutinario, y eosinofilia ( $> 400$  cél./mL) de 24318/mL.

Nacido del segundo embarazo de 40 semanas, ocurrido en mujer 39 años. Neuritis en 35 semana, tratada con tres dosis de un preparado que contiene 125 mg de tiamina, piridoxina 125 mg y cianocobalamina 5.000 gammas. Lactancia materna 4 meses. Toma vitamina D, sulfato ferroso-ácido cítrico. La madre no tomaba medicación. Cachorro de gato en domicilio.

**Examen físico:** peso 9.500 ( $P > 97$ ), talla 68 cm ( $P 90$ ), PC 43 cm ( $P 50$ ). Buen estado general. Esplenomegalia de 7 cm. Pequeñas adenopatías axilares. No exantemas, ni petequias. Pulsos femorales palpables. Resto sin interés.

**Datos complementarios:** leucocitos 21.800, eosinófilos 9.592/mL. Hb 11 g/dL. Plaquetas 366.000/mL. Eosinófilos

de morfología normal. No se apreciaron blastos. SGOT 68, SGPT 25 UI/mL. Bilirrubina total 0,3 mg/dL. Radiografías de tórax y cráneo normales. Coprocultivo y parásitos en heces negativos. PCR 0,1 mg/dL. VSG 8. Mantoux negativo. IgA 124, IgG 323, IgM 85 md/dL. IgE 11 UI/mL. IgM e IgG negativas a toxoplasma, citomegalia, Epstein-Barr, *R. henselae*. IgG *T. cati*s negativa. Medulograma: estudios virológicos, micológicos y parasitológicos negativos. Cariotipo normal. No se aprecian blastos.

**Evolución:** en los meses siguientes permanece asintomático, regresando progresivamente y de forma espontánea la esplenomegalia, que desapareció en el 8º mes, mientras que la eosinofilia, de 480/mL en noveno mes, no se constató a los 12 meses.

No se ha podido determinar la "causa" que produjo estas alteraciones y que debió actuar entre el 3º y el 4º mes de vida.

13. EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA DE ADOLESCENTES CON INSUFICIENCIA RENAL TERMINAL (IRT). ESTUDIO PILOTO. **I. Riaño, P. Mosteiro, O. Somoano, J. García Peliz, L. Rajmil\*, S. Málaga.** Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo. Instituto Universitario de Salud Pública de Cataluña\*.

**Introducción:** la calidad de vida relacionada con la salud es un concepto multidimensional que incluye aspectos físicos, psicológicos y sociales siendo una percepción subjetiva e individual de la propia salud.

**Objetivo:** analizar el impacto de la IRT en el perfil de salud de los adolescentes de nuestro medio que reciben tratamiento sustitutivo o han sido trasplantados.

**Sujetos y métodos:** doce adolescentes entre 12 y 20 años (edad media 17 años), 9 de los cuales son varones, que han recibido un trasplante renal<sup>(9)</sup> o se encuentran en tratamiento dialítico<sup>(3)</sup>. A todos ellos se les aplicó el cuestionario autoadministrado de perfil de salud de adolescentes (CHIP-AE), versión validada en español (Rajmil L et al), instrumento genérico para definir la salud de forma global (la habilidad de participar plenamente en funciones y actividades físicas, sociales y psicosociales apropiadas a su edad). Explora las siguientes dimensiones: satisfacción (satisfacción con la salud y autoestima), disconfort (físico, emocional y limitación

de actividad), resistencia (participación familiar, resolución de problemas, actividad física, salud y seguridad en el hogar), riesgos (individual, amenazas a logros, influencia de pares), enfermedades y consecución de funciones en relación a su edad.

**Resultados:** las dimensiones más afectadas en los tres pacientes en tratamiento sustitutivo en comparación con los nueve trasplantados fueron la satisfacción con la salud (2,97 VS 3,36;  $p < 0,02$ ) y el disconfort (4,30 VS 4,71). El mayor disconfort (es decir la percepción del adolescente respecto a síntomas y a percepciones positivas de la salud) se refleja en las tres subdimensiones de disconfort físico (4,43 vs 4,68), emocional (4,28 VS 4,47) y de limitación de actividad (4,19 VS 4,98). El resto de dimensiones apenas se ven afectadas en el global de los pacientes, salvo la resistencia a la actividad física (2,08). Su mayor preocupación es el posible rechazo del injerto. Entre los que reciben terapia sustitutiva la mayor carga se atribuyó a la restricción de líquidos y la limitación para viajar.

**Conclusiones:** los adolescentes receptores de trasplante renal presentan una calidad de vida relacionada con su salud considerablemente mejor que los que se hallan en tratamiento sustitutivo, especialmente en la satisfacción con la salud con mayor confort, tanto físico, como emocional, y en relación con la posibilidad de realización de actividades. La ampliación del número de pacientes permitiría disponer un conocimiento más completo de la salud percibida de los adolescentes en IRT y determinar las áreas de intervención para su mejora. (Este trabajo ha sido realizado gracias a una beca de la Fundación Ernesto Sánchez Villares, año 1999)

14. EVOLUCIÓN DE LOS NIVELES SÉRICOS Y URINARIOS DE LAS INTERLEUQUINAS 6 Y 8 DESPUÉS DEL TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO DE LAS PIELONEFRITIS AGUDAS. **J. Mallo, A. Suárez, A. Díaz, M.J. Gómez, J. Baizán, J.M. Marugán, L.M. Rodríguez.** Servicio de Pediatría. Hospital de León.

**Objetivo:** conocer la variación que se produce en los niveles séricos y urinarios de las Interleuquinas (IL) 6 y 8 en niños diagnosticados de pielonefritis aguda (PNA) desde el momento de dicho diagnóstico hasta la curación del proceso.

**Material:** el estudio fue realizado en 24 niños (8 varones) de una edad media de 56,8±51,5 meses (rango: 2-144)

que presentaban urocultivo positivo y alteraciones en la gammagrafía renal compatibles con pielonefritis aguda.

**Métodos:** en todos los pacientes se determinaron mediante ELISA los niveles séricos y urinarios de IL-6 e IL-8 en el momento en que fueron diagnosticados, y cuando se dispuso de un urocultivo negativo después de, al menos, 10 días de tratamiento antibiótico. Previamente se habían establecido los rangos de normalidad (media +2 DE) de IL-6 e IL-8 en suero y orina en un grupo de 36 niños (24 varones) con una edad media de 51,36±48,46 meses, que no presentaban patología infecciosa, inflamatoria o alérgica. Los niveles de las 4 ILs se compararon mediante el test de la "t" de Student para muestras apareadas.

**Resultados:** los niveles medios de todas las IL se encontraban por encima del límite superior de la normalidad cuando la PNA fue diagnosticada, salvo IL-8 en suero. Dichos niveles descendieron a niveles normales después del tratamiento antibiótico, llegando a ser indetectables los de IL-6 en orina. Este descenso fue estadísticamente significativo para todas las IL determinadas, salvo para IL-8 en suero

TABLA I

	IL-6 suero (pg/mL)	IL-6 orina (pg/mL)	IL-8 suero (pg/mL)	IL-8 orina (pg/mL)
<b>Diagnostico</b>	15,2±10,7	19,8±25,5	310,5±479,0	469,7±647,3
<b>Curación</b>	3,2±5,8	0	293,4±444,2	119,2±162,6
<b>Valor de P</b>	0,002	0,001	0,122	0,002

**Comentarios:** La variación de los niveles séricos de IL-6, y de los niveles urinarios de IL-6 e IL-8 provocada por el tratamiento antibiótico en niños con PNA, puede orientar sobre la evolución del proceso. La curación de la PNA se acompañó de la imposibilidad de detección de IL-6 en la orina de nuestros pacientes.

15. EXPERIENCIA DE UN SERVICIO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA CON LA UNIDAD DE CORTA ESTANCIA EN NIÑOS CON DOLOR ABDOMINAL. *D.J. Peláez Mata, S. García Saavedra, V. Alvarez Muñoz, F. Negro López, C. Martínez- Almoyna Rullán. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción:** la Unidad de Corta Estancia (UCE) permite controlar pacientes que, sin precisar ingreso hospitalario, exigen unos cuidados y un control clínico, tanto de un proceso de curación de determinada patología, como en el diagnóstico diferencial de cuadros complejos, siempre en un plazo máximo de 48 horas. Por otra parte, el espectro clínico contenido en el concepto "dolor abdominal pediátrico" es uno de los más complejos que llegan diariamente a los hospitales infantiles de referencia.

**Objetivo:** establecer la utilidad de la UCE para el diagnóstico diferencial del dolor abdominal en un Servicio de Cirugía Pediátrica (SCP) de referencia autonómica.

**Metodología:** se revisan los dolores abdominales ingresados en la UCE durante un período de un año (enero - diciembre 1999) y su seguimiento ulterior hasta su alta clínica del hospital. Se tabulan sus datos clínicos, exploración física y pruebas complementarias precisas para alcanzar un diagnóstico. Se descartan los cólicos, impactaciones fecales, gastroenteritis agudas y los vómitos/gastritis.

**Resultados:** de un total de 19.903 urgencias pediátricas vistas durante 1999, un 3,6% fue diagnosticado de "dolor abdominal (DA)" (716 casos). De ellos, 149 casos / 716 c. (20,8%) ingresan en la UCE y permanecen entre 15 minutos y 55 horas, constituyendo la muestra del estudio. Existe un leve predominio de varones (55,3 %) sobre las mujeres. Constant crisis previas de DA en un 14,8 % de la muestra e ingresos previos por cuadro similar en un 10,6 %, con una gran variabilidad en la evolución clínica previa al ingreso. La clínica fundamental es la tríada DA (100%), fiebre/febrícula (46,8%) y los vómitos (68 %). Entre las pruebas complementarias realizadas sobresalen la analítica sanguínea (en 45/47 niños), la radiología simple de abdomen (en 46/47 niños) y la ecografía abdominal (en 23/47 niños). La ecografía evidencia imprecisiones morfológicas en algunos casos de apendicitis agudas, pero diagnosticó dos invaginaciones intestinales, reducidas mediante enema opaco. La muestra se reparte en tres grupos, según el(los) Servicio(s) responsable(s) de cada paciente: a) SCP (85 casos); b) Departamento de Pediatría (58 casos) y c) conjunto, de ambas especialidades (6 casos). El estudio del tiempo transcurrido en la UCE hasta el diagnóstico final varía en los tres grupos, siendo de 25,87 17,77 horas en el grupo del SCP, 17,75 10,16 horas en el grupo médico y 31,2 18,26 horas en el grupo conjunto.

Un 40 % del grupo del SCP precisaron hospitalización

ulterior en planta (34 niños), mientras que los 51 restantes fueron dados de alta a su domicilio (excepto uno, que lo fue a un centro privado), con el diagnóstico mayoritario de DA. A su vez, de los 34 ingresos, un 85,2 % (29 c.) se diagnosticaron de apendicitis aguda, 2 casos (5,6%) de invaginación intestinal y 3 permanecieron con el diagnóstico de DA.

En el grupo del Departamento. de Pediatría ingresaron 11 niños, de lo que un 45,4 % (5 c.) fueron diagnosticados y operados de apendicitis aguda. (54,5%).

En el grupo controlado conjuntamente, ingresaron 2 niños que fueron finalmente diagnosticados e intervenidos de apendicitis aguda (100%).

**Conclusiones:** la UCE ha permitido discriminar un 31,5% de casos quirúrgicos de una muestra de 149 niños ingresados en el mismo, evitando complicaciones por diagnósticos tardíos o ingresos innecesarios en casi el 70% de la misma. Se resalta la importancia de la UCE en un Servicio de Urgencias pediátrico y en un SCP de referencia, así como la necesidad de consensuar un protocolo de actuación y eventual seguimiento de estos niños.

#### 16. HABITOS DE LACTANCIA EN NUESTRO MEDIO

**S. Alberola López, J.M. Andrés de Llano, M. García Suárez, R. Ortega García. CS Jardinillos y Hospital Río Carrión. Palencia.**

**Objetivos:** estudiar prevalencia de lactancia materna (LM) y hábitos de lactancia artificial.

**Pacientes y metodos:** estudio transversal mediante encuesta a 145 madres de lactantes menores de 18 meses.

**Resultados:** son 64 varones (44%) y 81 mujeres (56%). Medio urbano el 87,6%. La mitad son primogénitos. Edad materna 31,3 años. Trabajan el 41,2%. Edad de los niños 50 días (mediana). Parto vaginal (79,3%), patología neonatal en el 16,6%. El 7% son prematuros e ingresaron el 35,2%.

Inician LM 129 niños (89%), con una duración de 35 días. Se inicia ayuda a los 21 días. El motivo principal es hambre (32%) y agalactia (23,2%), siendo aconsejada por el hospital (42,1%) y pediatra del CS (21,1%). Se adquiere en farmacia en el 62,2%.

No encontramos diferencias en LM y: procedencia urba-

na o rural, sexo, orden en la serie, edad de la madre, trabajo materno, patología neonatal e ingreso hospitalario. Existen diferencias significativas ( $p=0,02$ ) en LM y tipo de parto (vaginal y LM: 92,2%, cesárea y LM: 77%) y, asimismo, en LM y prematuridad ( $p=0,01$ ): a término lactan un 91 %, y prematuros un 60%.

#### **Conclusiones:**

1. La prevalencia de inicio de LM es 89%.
2. El parto por cesárea y la prematuridad influyen de forma desfavorable sobre LM.

#### 17. HERNIAS DIAFRAGMÁTICAS DE PRESENTACIÓN

**ATÍPICA. V. Alvarez Muñoz. Cirugía pediátrica. Hospital Central de Asturias**

Las hernias diafragmáticas congénitas de presentación neonatal constituyen uno de los temas más debatidos y estudiados entre los profesionales dedicados al cuidado y atención del recién nacido. En muchos casos de diagnósticos prenatal, con una clínica respiratoria abrupta y un delicado manejo, las hernias posterolaterales de Bochdalek en el período perinatal pueden ser interpretadas desde el horizonte común de su fisiopatología.

Sin embargo, no todas las hernias diafragmáticas congénitas se presentan en el período neonatal ni comparten las características anatómicas y clínicas arriba descritas. En el presente trabajo queremos hacer hincapié en las formas atípicas de presentación de estos defectos diafragmáticos, bien por su presentación tardía, que determina una urgencia quirúrgica en el seno de una clínica insidiosa, o por la diferente localización del defecto, como en el caso de las hernias derechas, posteriores o centrales de Morgagni.

Aprovechamos la comunicación para hacer un repaso de nuestra casuística en los últimos 25 años, haciendo particular mención de las hernias diafragmáticas menos frecuentes y elevamos la petición a nuestros compañeros de permanecer atentos a estas formas atípicas que, si bien menos frecuentes en relación al total de hernias diafragmáticas (5-28% según las series), suponen a menudo un elevado riesgo para nuestros pequeños pacientes, riesgo que puede ser minimizado con un diagnóstico precoz y una intervención certera.

18. HIPERTENSIÓN ARTERIAL ESENCIAL EN LA EDAD PEDIÁTRICA. **B. Amil, R. Pardo, F.A. Ordóñez, F. Santos, S. Málaga** Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo.

La hipertensión arterial (HTA) esencial puede desarrollarse durante la infancia y la adolescencia, lo que obliga al pediatra a detectarla precozmente, manejarla adecuadamente e intentar prevenirla. El objetivo de nuestro trabajo ha sido conocer el perfil del paciente con HTA esencial mediante la presentación de nuestra casuística de los últimos quince años.

**Pacientes y métodos:** se han revisado retrospectivamente los niños diagnosticados de HTA esencial desde 1986 hasta el momento actual. Se han recogido datos clínicos, analíticos y terapéuticos. Para el diagnóstico de HTA se siguieron los criterios del último informe de la TASK Force publicados en 1998.

**Resultados:** en la tabla I se recogen los datos más significativos de los 8 pacientes diagnosticados de HTA esencial durante estos años.

**Discusión:** como puede observarse, se trata, en general, de pacientes varones, de peso y talla elevados, en los cuales el diagnóstico se establece de forma casual al proceder a medir la TA. Los estudios complementarios realizados como primer nivel diagnóstico son siempre negativos y es frecuente encontrar antecedentes familiares positivos de HTA esencial. Los seguimientos en consulta suelen ser irregulares, así como el cumplimiento de las medidas terapéuticas que, en su mayor parte, son higienicodietéticas.

Desde Atención Primaria debe realizarse el seguimiento y estudio de TA en niños con este perfil así, como la prevención de la HTA incorporando a la vida normal medidas dietéticas sanas y el ejercicio físico frecuente, debiendo remitir a centros especializados los casos rebeldes.

19. HIPERTENSION ARTERIAL SEVERA SECUNDARIA A UN SINDROME DE AORTA MEDIA EN UN NIÑO. **J.M. Montero Macarro, M.J. Bartolomé Albístegui, J.M. Merino Arribas, A.L. Camino Fernández, D. García Vaquero, A. Elvira Pardilla.** Sección de Preescolares. Servicio de Pediatría. Hospital General Yagüe. Burgos.

**Introducción:** el síndrome de aorta media (SAM) es una infrecuente enfermedad caracterizada por estenosis de la aorta torácica distal y de la aorta abdominal, afectándose las arterias viscerales que nacen a ese nivel así como las arterias renales. La clínica que puede producir es de HTA asintomática, cefalea, epístaxis, dolor torácico y fallo cardíaco. El tratamiento de elección es la angioplastia reservándose la cirugía para casos refractarios.

**Caso clínico:** niño de 10 años que ingresa para estudio de HTA severa observada en reconocimiento escolar sin sintomatología acompañante. En la exploración física se apreció soplo II/IV. La TA fue de 176/96 mm Hg. El hemograma, ionograma, urea, creatinina, renina plasmática, aldosterona en plasma y orina y niveles de catecolaminas en orina fueron normales. El fondo de ojo mostró una retinopatía hiperten-

TABLA I 1CS: CENTRO DE SALUD; HOSP: HOSPITAL. 2 HEMOGRAMA, BIOQUÍMICA GENERAL, FUNCIÓN RENAL, ECO RENAL, ECG, ECOCARDIOGRAMA, RX TÓRAX, F. DE OJO. 3 D:DIETA; EJ:EJERCICIO FÍSICO; F: FARMACOLÓGICO

Edad(años)/ sexo	Lugar dxco <sup>1</sup>	Clínica	Peso	Talla	TA	Ex Comp <sup>2</sup>	AF	TTo. <sup>3</sup>	Seguim./ Cumpl.	Evol TA
6,5/V	CS	No	> p 97	p 90-97	> p 97	Norm.	Sí	D;Ej	1a/sí	↓
9/V	CS	Cefalea	> p 97	> p 97	> p 97	Norm.	Sí	D;Ej	10a/mal	↓
6/M	CS	No	p 90-97	p 50	> p 97	Norm.	Sí	D;Ej	1a/sí	=
12/M	Hosp.	Cefalea	> p 97	> p 97	p 90	Norm.	No	D;Ej	1a/sí	=
7/M	CS	No	p 50-75	p 75	> p 97	Norm.	No	D;Ej	3a/mal	=
14/V	CS	No	> p 97	p 90	> p 97	Norm.	Sí	D;Ej	2a/mal	=
13/V	Hosp.	No	p 97	p 50-75	> p 97	Norm.	Sí	D;Ej	2a/sí	↓
13/V	CS	No	p 25-50	p 50-75	> p 97	Norm.	Sí	D;Ej:F	1a/sí	=

siva grado I. El ECG y ecocardiograma evidenciaron hipertrofia ventricular izquierda. El eco-Doppler renal, la angiografía RMN, la angiografía TAC y la arteriografía renal mostraron la existencia de una estenosis de tronco celiaco, mesentérica superior y ostium de salida de ambas arterias renales. Recibió tratamiento con enalapril, no presentando mejoría, por lo que se decidió tratamiento angioplástico intentando dilatación de la arteria renal derecha sin conseguir la expansión.

**Conclusión:** el síndrome de aorta media debe de ser incluido en el diagnóstico diferencial de HTA severa en la infancia.

20. IMPACTO DE LA INSUFICIENCIA RENAL TERMINAL EN EL CLIMA FAMILIAR DE ADOLESCENTES. **I. Riaño, P. Mosteiro, O. Somoano, J. García Peliz J, S. Málaga.** Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo.

**Introducción:** la presencia de una enfermedad renal crónica tiene repercusiones no sólo en la percepción de salud del propio adolescente, sino también en las relaciones interpersonales entre los miembros de su familia. Dicho impacto es un proceso de interacción continua entre el adolescente, la enfermedad, la propia familia y el entorno.

**Objetivo:** conocer el clima familiar en adolescentes con insuficiencia renal terminal, mediante la aplicación de escalas de clima social en la familia, en relación con controles sanos.

**Pacientes y métodos:** 24 adolescentes con un rango de 11-20 años, 12 controlados en nuestro Servicio afectos de insuficiencia renal terminal (9 trasplantados y 3 en tratamiento dialítico) y 12 controles sanos de la misma edad, sexo y nivel académico. Mediante entrevista personal dirigida se les facilitó la versión española de la escala de clima social en la familia (FES) de TEA Ediciones, de forma autoaplicada. Se valoraron los 10 componentes del test (cohesión, expresividad, conflicto, autonomía, actuación, intelectual-cultural, social-recreativo, moralidad-religiosidad, organización y control). Para el análisis estadístico se utilizó el test de Mann-Whitney.

**Resultados:** las puntuaciones obtenidas en los distintos componentes, expresadas como media del grupo control vs el grupo de enfermos fueron: cohesión: 11,08 vs 13,92; Expresividad:

13,96 vs 11,04; conflicto: 15,33 vs 9,67; autonomía: 11,71 vs 13,29; actuación: 11,21 vs 13,79; intelectual/cultural: 11,13 vs 13,88; social/recreativo: 13,75 vs 11,25; moralidad/religiosidad: 9,92 vs 15,08; organización 11,42 vs 13,58 y control 13,36 vs 11,63. Únicamente se han encontrado diferencias estadísticamente significativas en la subescala conflicto ( $p=0,04$ ) y casi significativas ( $p=0,06$ ) en la subescala moralidad-religiosidad.

**Conclusiones:**

1. El grupo de enfermos presentó una mayor puntuación en el componente CONFLICTO ( $p=0,04$ ), que describe el grado en que se expresa libre y abiertamente la cólera, agresividad y conflicto entre los miembros de la familia.
2. La puntuación más alta en el componente de MORALIDAD-RELIGIOSIDAD en el grupo de enfermos sugiere la mayor importancia dada a las prácticas y valores de tipo ético y religioso en las familias de los adolescentes enfermos. (Este trabajo ha sido realizado gracias a una beca de la Fundación Ernesto Sánchez Villares, año 1999)

21. LINFANGIECTASIA INTESTINAL SECUNDARIA A INFECCIÓN POR *MICROSPORIIDIUM* EN UNA NIÑA CON INFECCIÓN POR VIH. **S. Schuffellmann, J.M. Merino, A.I. Elvira, M.J. Bartolomé, A. Camino.** Servicio de Pediatría. Hospital General Yagüe. Burgos.

**Introducción:** la diarrea crónica por *Microsporidium* aparece especialmente en pacientes con infección por VIH con bajos recuentos en CD4 y elevada carga viral. El tratamiento antirretroviral efectivo permite en muchas ocasiones el control del cuadro. Presentamos el caso de una niña con infección por VIH y diarrea crónica por *Microsporidium* con linfangiectasia intestinal asociada en la biopsia intestinal.

**Caso clínico:** niña de 13 años con infección por VIH en estadio C3 refractaria al tratamiento que ingresa por diarrea crónica de 6-8 meses de evolución con deposiciones mucohemorrágicas, dolor abdominal y desnutrición severa. Recibía tratamiento con cotrimoxazol, enalapril, furosemida, estavudina, lamivudina y nelfinavir. El último control analítico realizado había presentado una cifra de linfocitos CD4+ de  $284/\text{mm}^3$  y una carga viral de 175.000 copias/mL. La exploración física mostró ligera distensión abdominal con des-

nutrición severa. Su peso y talla se encontraban por debajo del P3. En las exploraciones complementarias practicadas se obtuvieron los siguientes valores: Hb: 10,4; Hto: 30,6; leucocitos: 9.300; coagulación, enzimas hepáticas, ácido fólico, vitamina B<sub>12</sub>, vitaminas A,D, E y albúmina normales; hierro: 12; prealbúmina 8,8; retinol 1,1; alfa 1 glicoproteína ácida: 262. El test de xilosa y de H<sub>2</sub> espirado fue normal. La ecografía abdominal mostró hepatomegalia homogénea. El estudio en heces reveló coprocultivo negativo para patógenos habituales, criptosporidium e isospora y positivo para *Microsporidium*. El cultivo para Citomegalovirus fue negativo repetidamente y la baciloscopia fue negativa para BAAR. El test de Van der Kamer, los niveles de quimi tripsina y alfa1 antitripsina fueron normales. La biopsia intestinal con cápsula de Watson mostró alteraciones sugestivas de linfangiectasia intestinal. La colonoscopia mostró una colitis granulomatosa. Se inició tratamiento nutricional, antiretroviral con ritonavir, saquinavir, zidovudina y efavirenz, así como tratamiento con albendazol oral con mejoría de su cuadro clínico, desapareciendo la diarrea, negativizándose la carga viral y el cultivo parasitario de heces y con aumento de peso.

**Conclusiones:** las infecciones gastrointestinales parasitarias son causa de diarrea crónica en estos pacientes. La efectividad del tratamiento antirretroviral y el tratamiento antiparasitario consiguieron el control de la enfermedad en nuestra paciente.

## 22. MALTRATO INFANTIL: SÍNDROME DEL NIÑO

SACUDIDO. *C. López Vilar, G. Lunar, \*J. Vidal, J. Alonso, M.J. Lozano, V. Madrigal. Servicio de Pediatría y \*Radiología Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Santander).*

**Introducción:** el síndrome del niño sacudido, suele presentar dificultades diagnósticas importantes y es causa frecuente de lesiones endocraneales graves. Comentamos un caso en que las exploraciones mediante la imagen, y muy especialmente la ecografía, resultaron determinantes para establecer el diagnóstico.

**Caso clínico:** Lactante de tres meses que, estando previamente bien, había comenzado cuatro horas antes con irritabilidad, llanto, palidez y frialdad.

Exploración: temperatura rectal 35,5°. Decaimiento del estado general y llanto quejumbroso. Palidez de piel y de

mucosas. Moderado hidrocele bilateral. Fontanela normotensa. No se apreciaban signos de focalidad neurológica. En el tacto rectal se observó la existencia de heces con sangre.

Un enema opaco descartó la existencia de invaginación intestinal. En el hemograma existía leucocitosis con fórmula normal, 3.700.000 hematíes y 10,6 g/dL de hemoglobina. Horas después del ingreso comenzó con crisis convulsiva en hemisfero derecho que, al no responder a los anticonvulsivantes, obligó a sedar con pentotal. Se apreció un descenso de los hematíes hasta 2.780.000 y de la hemoglobina a 7,6. En el LCR. obtenido por PL había 2.500 hematíes, 7 leucocitos, 46 mg/dL de proteínas y 72 de glucosa. Fondo de ojo normal. La TAC cerebral mostró una colección extracerebral frontoparietal, hipodensidad frontal y occipital y borramiento de las circunvoluciones cerebrales sugestivas de edema cerebral. La ECO cerebral demostró que la colección extracerebral era a la vez subdural y subpial. EEG con lentificación de la actividad de base y signos de irritación cerebral temporal izquierda. Se realizó transfusión de concentrado de hematíes, que fue necesario repetir. La colección se evacuó mediante drenajes bilaterales. En la TAC realizada un mes después se apreciaba atrofia panencefálica corticosubcortical, sin signos de hipertensión intracraneal.

**Comentarios:** el síndrome del niño sacudido es una de las formas del maltrato infantil más difíciles de identificar, pues con frecuencia faltan otras lesiones sospechosas y el mecanismo de producción no es referido prácticamente nunca. El diagnóstico debe basarse en el conocimiento de su existencia y en las exploraciones que, como la ecografía y la TAC, evidencian la intensidad y localización de las alteraciones intracraneales originadas, ya sea en forma de colecciones extracraneales, de lesiones cerebrales, o de ambas a la vez. En nuestro caso la ecografía fue determinante, no sólo para diagnosticar la existencia de las lesiones, sino también para identificar los espacios meníngeos en que se localizaba la colección.

## 23. MANEJO DE DOLORES HABITUALES INFANTILES POR PEDIATRAS DE NUESTRO ÁMBITO.

*B. Mayoral, I. Riaño\*, G. Solís\*\*, G. Orejas\*, S. Málaga\*\*\*. Centro de Salud de Fabero (León), \*Pediatría de Hospitales Narcea, \*\*Cabueñes y \*\*\*Central de Asturias*

**Objetivo:** valorar la practica clínica de un colectivo de pediatras de dolores frecuentes en los niños.

**Sujetos y métodos:** estudio descriptivo realizado a través de encuesta por correo a los 686 miembros de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. La encuesta contiene 20 preguntas dirigidas a investigar si los profesionales aplican la analgesia en dolores agudos y crónicos en su práctica clínica habitual.

**Resultados:** se recibieron 157 encuestas contestadas (23%). La formación recibida sobre analgesia es considerada escasa o inexistente en el 90% de las respuestas recibidas. El 60% de los pediatras hospitalarios indican analgesia en la amigdalitis aguda, el 70% en la otitis media aguda, el 30% en la enfermedad inflamatoria intestinal y el 24% lo hace en los dolores osteoarticulares, mientras que los pediatras de Atención Primaria (AP) lo hacen en el 91, 85, 15 y el 45% respectivamente. Los pediatras mayores de 45 años, en relación al grupo de menor edad, indican analgésicos en la erupción dental en el 24 vs 50%, en las amigdalitis agudas en el 73 vs 80%, en la extracción dental en el 35 vs 53%, en el 59 vs 75% de las quemaduras de 2º grado y en el 33 vs 16% de los casos de enfermedad inflamatoria intestinal. El 53% de las mujeres indica analgesia en la erupción dental, en el 15 % de las amigdalitis agudas y en el 79% de las quemaduras de 2º grado y sólo el 32, 5 y 62% de los varones lo hacen.

**Conclusiones:** parece existir mayor atención en el tratamiento del dolor agudo entre los pediatras de AP y se observa como los más jóvenes son más conscientes del dolor y lo tratan con mayor frecuencia, probablemente en relación con una mejor formación sobre el tema. Existe mayor sensibilidad al dolor entre las pediatras mujeres. Es necesario mejorar la formación sobre la aplicación de la analgesia en el campo de la pediatría.

#### 24. PAPEL DE LA GAMMAGRAFÍA CON TC99M-HMPAO-LEUCOCITOS EN EL DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DE LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN NIÑOS

**A. Moráis, J.P. Suárez\*, C. Roiz\*, E. Ramos, C. Bousoño, B. Llana\*.** Sección de Gastroenterología Infantil, Servicio de Pediatría. Servicio de Medicina Nuclear II\*. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo

**Introducción:** la enfermedad inflamatoria intestinal crónica (EIIC) en la edad pediátrica se caracteriza por un com-

portamiento crónico recidivante, precisando periódicas revisiones para la valoración de la actividad de la enfermedad y la respuesta que se obtiene con el tratamiento. Por ello, es indispensable una adecuada precisión diagnóstica en cuanto a la localización, extensión y actividad del proceso a lo largo de su evolución.

**Objetivos:** evaluar la utilidad clínica de la gammagrafía con Tc99m-HMPAO-Leucocitos en el diagnóstico de localización y extensión de la EIIC en niños y correlacionar los hallazgos gammagráficos con la actividad de la enfermedad y con la alteración de los parámetros serológicos.

**Material y métodos:** se estudiaron 38 niños (21 varones y 17 mujeres) con edades comprendidas entre 9 meses y 16 años (media 10,4 años), 21 de los cuales tenían el diagnóstico establecido de EIIC (9 con colitis ulcerosa y 12 con enfermedad de Crohn) y los 17 restantes la sospecha clínica de EIIC. Se realizó determinación de parámetros analíticos (hemograma, bioquímica sanguínea y reactantes de fase aguda) y endoscopia digestiva con biopsia. El procedimiento de imagen consistió en el marcaje de leucocitos con Tc99m-HMPAO a partir de la sangre del paciente y su posterior reinyección a través de una vena antebraquial para la adquisición de imágenes planares precoces (1 hora postinyección del radiofármaco) y tardías (3 horas postinyección del radiofármaco), con cuatro proyecciones (AP, laterales izquierda y derecha y proyección caudal) centradas en regiones abdominal y pélvica. La dosis de radiofármaco inyectado fue ajustada para los niños en 20 MBq/kg. Para la adquisición de imágenes se utilizó una tomogammacámara Elscint SP4 (Haifa), con colimador de alta resolución y baja energía.

#### **Resultados:**

- 1.- En los pacientes estudiados, la sensibilidad y especificidad de la gammagrafía abdominal con respecto a la biopsia intestinal fue, respectivamente, del 100 y 89%, con un valor predictivo positivo del 92% y un valor predictivo negativo del 100%.
- 2.- La gammagrafía abdominal mostró la localización y extensión de la EIIC.
- 3.- La positividad gammagráfica se correlacionó con la existencia de brote clínico y analítico de la EIIC.

**Conclusión:** la gammagrafía abdominal con Tc99m-HMPAO-Leucocitos es una técnica de imagen no invasiva con alta precisión diagnóstica en el despistaje de EIIC en la infancia y en la determinación de su localización, exten-

sión y actividad, constituyendo así una herramienta útil para el manejo terapéutico del paciente en cada estadio concreto de evolución del proceso.

24. PARADA CARDIORRESPIRATORIA Y REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR EN ASTURIAS. **C. Molinos, C. Rey, A. Concha, A. Medina, S. Menéndez, M. Crespo.** *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo. Oviedo.*

**Introducción:** la parada cardiorrespiratoria (PCR) y la reanimación cardiopulmonar (RCP) constituyen un problema sanitario poco estudiado.

**Objetivo:** analizar las características epidemiológicas de las PCR y RCP que tienen lugar en el Principado de Asturias.

**Material y métodos:** a través de los hospitales del Principado de Asturias se recogieron datos de las PCR y RCP ocurridas entre abril de 1998 y agosto de 2000. Los datos son referentes a la causa de PCR, tiempo hasta la RCP, tipo, maniobras y duración de RCP y secuelas tras la PCR.

**Resultados:** durante el período de estudio se produjeron 20 PCR (7 paradas respiratorias). La edad de los niños fue de 67,167 meses. Las causas de la PCR fueron traumáticas, respiratorias, cardíacas o medicamentosas en más del 75% de los casos. Seis casos de PCR fueron diagnosticados a nivel extrahospitalario, 5 en urgencias, 2 en planta de hospitalización, 1 en quirófano y 6 en la UCI pediátrica. Se realizó RCP básica en 6 episodios (en 3 casos por personal no sanitario) y RCP avanzada en 13. El tiempo de PCR antes de iniciar RCP fue menor de 4 minutos en el 75% de los casos. El trazado electrocardiográfico inicial fue asistolia en 8 casos y fibrilación ventricular en 1 caso. Se canalizó vía en 16 casos, de ellas 7 centrales y 2 intraóseas. Se administró adrenalina en 9 casos y desfibrilación en 1. El tiempo total de RCP fue de 27,126,1 minutos (rango: 2-90 min). En la gasometría inicial el pH fue 7,260,16 (rango: 7,0-7,5), el bicarbonato 216,6 (rango: 11,7-34,9) y la pCO<sub>2</sub> de 49,719,1 (rango: 27,3-107,0). Fallecieron 7 niños, 4 en las primeras 24 horas tras la PCR, 2 en los primeros 7 días, y 1 tras 7 días. Se produjo muerte cerebral en 3 casos, dos fueron donantes multiorgánicos. El estado neurológico de los 13 niños supervivientes, valora-

do según la escala de estado general POPC, fue bueno en 8, alteración cerebral severa en 3 y coma en 2.

**Conclusiones:** la RCP no es una patología infrecuente y un número importante de casos se producen fuera del hospital. En la mayoría de los casos se realizó RCP avanzada. En la mayoría de los casos las maniobras de RCP se realizaron con prontitud. La asistolia fue el trazado electrocardiográfico más frecuente. La mortalidad fue del 35%, y de los supervivientes el 25% quedó con secuelas importantes. En vista de los resultados creemos conveniente insistir en la realización de cursos de RCP, tanto para personal sanitario como población en general.

25. POLICITEMIA ASOCIADA A RECAÍDA DE SÍNDROME NEFRÓTICO. **B. Amil, F. Santos, V. Martínez, S. Málaga.** *Departamento de Pediatría. Sección de Nefrología Infantil. Hospital Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción:** las complicaciones hematológicas clásicas asociadas al síndrome nefrótico hacen referencia a alteraciones en el sistema de coagulación (hipercoagulabilidad). Entre otras, la poliglobulia aparece citada con mucha menor frecuencia y su origen aún no está aclarado. Presentamos el caso de un chico que presentó policitemia asociada a una recaída de síndrome nefrótico idiopático.

**Caso clínico:** paciente varón de 14 años con síndrome nefrótico de 12 años de evolución controlado con 5 mg de prednisona a días alternos, que presenta cansancio, proteinuria +++++, hematuria +++, que no responden a medicación domiciliar oral con prednisona a 60 mg/m<sup>2</sup>/día, y policitemia.

Edema palpebral mínimo. TA 100/55.

- Sangre: 33.100 leucocitos/ $\mu$ L (77%S), Hb 20,5 g/dL, plaquetas 443.000/ $\mu$ L, Na 128 mEq/L, proteínas totales 3,65 g/dL, albúmina 1,35 g/dL, colesterol 359 mg/dL, triglicéridos 269 mg/dL, calcio 7,7 mg/dL, osmolalidad 287 mOsm/kg. Actividad de renina plasmática (ARP) en decúbito 95,4 ng/mL/h. Eritropoyetina 8,9 mU/mL. Estudio de coagulación normal.

- Orina: sodio 2 mEq/L, aclaramiento de creatinina 119 ml/min/1,73m<sup>2</sup>, cociente proteína/creatinina 7,9 mg/mg, osmolalidad 899 mOsm/kg. Sistemático y sedimento de orina: 90 hematíes/campo, cilindros granulosos. Ecografía abdominal y Doppler renal: normales.

Recibió corticoterapia intravenosa y posteriormente oral; además heparina de bajo peso molecular subcutánea y ácido acetilsalicílico oral. El descenso de la proteinuria se acompañó de la disminución de las cifras de hematocrito y de la ARP hasta la normalización de ambos parámetros.

**Discusión:** la poliglobulia se ha observado en relación con varias patologías renales: enfermedades quísticas, tumores renales, hidronefrosis, trasplante renal, estenosis arterial y síndrome de Bartter. Es sin embargo, rara en el síndrome nefrótico. Aunque su patogenia no está totalmente aclarada, la hipoperfusión renal secundaria a la contracción del volumen vascular con estímulo secundario de la producción de ARP y eritropoyetina parece el mecanismo de producción más probable. Sin embargo, los niveles de eritropoyetina no se encuentran siempre elevados.

27. REPERCUSIÓN ECONÓMICA DE LAS ENFERMEDADES CRÓNICAS DURANTE LA INFANCIA. **A. Argumosa y J.L. Herranz.** *Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario M. Valdecilla. Santander.*

**Introducción:** gran parte del presupuesto sanitario de un país es consumido por las enfermedades crónicas. En el caso de las enfermedades infantiles, la repercusión laboral a largo plazo se suma al gasto generado por el tratamiento y manejo de las mismas.

**Objetivo:** cuantificar el coste asociado a la epilepsia durante la infancia como prototipo de enfermedad crónica.

**Material y métodos:** Partiendo de los datos aportados por neuropediatras españoles se calculan los costes directos (consultas médicas, ingresos, terapia farmacológica, transporte sanitario y tratamiento rehabilitadores y de apoyo educacional) y los costes indirectos (días de trabajo perdidos por la familia) generados durante un año por niños con epilepsia controlada y no controlada. Se analiza el coste de la prevalencia de la epilepsia infantil y los factores más influyentes en el mismo.

**Resultados y conclusiones:** el coste de la prevalencia de la epilepsia infantil en España supera los 11.000 millones de pesetas anuales. El coste medio anual por paciente (437.172 pesetas) es mayor que el generado por el asma (207.770 ptas), la dermatitis atópica (230.062 ptas) y la diabetes tipo I

(225.403) e inferior al de la fibrosis quística, la insuficiencia renal o el SIDA. El impacto social y familiar de estas enfermedades crónicas se ve incrementado por su magnitud económica, superando en ocasiones a los presupuestos familiares destinados a cubrir necesidades básicas.

28. RESULTADOS DEL USO DE CAMAS DE CORTA ESTANCIA EN NIÑOS CON SOSPECHA DE APENDICITIS AGUDA ATÍPICA. **Dr. V. Álvarez Muñoz, S. García Saavedra, D. Peláez Mata, C. Martínez-Almoyña Rullán.** *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Central de Asturias. Oviedo*

**Introducción:** la apendicitis aguda es la urgencia más frecuente en un Servicio de Cirugía Pediátrica (SCP). Los casos atípicos o complejos exigen mantenerlos un tiempo variable en observación, preferiblemente utilizando las camas de la unidad de corta estancia de los hospitales infantiles.

**Objetivo:** valorar los resultados obtenidos utilizando las camas de corta estancia (CCE) para el despistaje de cuadros atípicos de apendicitis agudas.

**Metodología:** se revisan todos los casos dudosos de apendicitis agudas recibidos a través del Servicio de Urgencias del Hospital Infantil en el plazo de un año natural (1999), y sometidos a observación en las CCE. Se tabulan sus datos de hospitalización, pruebas complementarias y diagnósticas, hallazgos operatorios y resultados finales.

**Resultados:** de un total de 19.903 urgencias pediátricas recibidas en el Hospital Infantil durante 1999, X niños terminaron interviniéndose de apendicitis agudas en el SCP. Existieron distintos grados de dificultad diagnóstica en 36 casos, repartidos en tres grupos, según el Servicio o Departamento responsabilizado de su control y tratamiento. Así, 29 casos fueron inicialmente controlados por el SCP (grupo A), 5 por el Departamento de Pediatría (grupo B) y 2 casos de forma conjunta. Todos ellos precisaron una estancia variable en las CCE, mayoritaria en los casos conjuntos ( $11,12 \pm 4,06$  horas), seguidos por los controlados por el SCI ( $10,64 \pm 8,71$  horas) y por los del Departamento de Pediatría ( $8,5 \pm 6,09$  horas). Predominan ligeramente los varones (52,7 %) sobre las mujeres. La media de edades es de  $9,16 \pm 3,02$  años, siendo menor en los casos controlados inicialmente por el Departa-

mento de Pediatría y, sobre todo, en los casos controlados conjuntamente. La analítica y radiología preoperatorias se realizaron en todos los casos, pero la ecografía abdominal únicamente en 19 casos (52,7%). El protocolo de profilaxis antibiótica fue seguido en 34 casos, mayoritariamente con Augmentine (26/34 c.). En 4 casos especialmente dudosos se realizó una laparoscopia (11,1 %) y una laparotomía vía incisión de Mac Burney en el resto. Los hallazgos operatorios fueron diferentes en los tres grupos. En el grupo A (29 c.) predominaban los casos flemonosos (14 c.) y gangrenados (9 c.) sobre los normales e hiperémicos (6 c.). En el grupo B (5 c.) predominaban los flemonosos (4 c.) sobre los normales (1 c.). En el grupo C (2 c.) existía un caso gangrenado y otro hiperémico. Se mantuvo la antibioterapia postoperatoria en 12 casos (33,3 %), correspondientes a los casos gangrenados (9 c.) del grupo A, un caso flemonoso del grupo B y los dos casos del grupo C. Los resultados finales fueron excelentes, excepto un absceso de pared (2,77 %), coincidente en un apéndice flemonoso sin antibioterapia postoperatoria del grupo B.

**Conclusiones:** se destaca la importancia de utilizar adecuadamente las CCE en los casos dudosos o atípicos de apendicitis agudas, y en la necesidad de extremar la coordinación entre el SCP y el Departamento de Pediatría en todos los casos de dolor abdominal susceptible de encubrir una apendicitis aguda.

29. RM EN EL DIAGNÓSTICO PRENATAL DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS. **R. Sánchez ; A.Castellote; G. Enríquez; E. Carreras; E. Vázquez ; J. Lucaya.** Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Materno- Infantil. Ciudad Sanitaria Vall D'Hebron. Barcelona

**Introducción:** la ecografía sigue siendo el método de estudio inicial de las malformaciones fetales. Sin embargo, existen condiciones especiales y limitaciones que hacen de la RM el método de elección en estas circunstancias proporcionando un gran detalle de la anatomía y patología fetal.

**Material y métodos:** se estudiaron en nuestro centro mediante RM 21 gestantes con la sospecha de malformaciones fetales mediante ecografía. 14 presentaban anomalías intracraneales, 2 pulmonares, 1 diafragmática, 4 abdominopélvicas.

Dos pacientes se estudiaron con RM por la dificultad de estudio ecográfico por oligohidramnios.

**Resultados:** en los últimos años la aparición de nuevas secuencias rápidas y poco sensibles al movimiento han permitido el estudio del feto por RM.

En nuestra experiencia, la RM aportó información adicional en algunos casos lo que supuso una mejor valoración pronóstica y terapéutica. Se descartó patología en los fetos estudiado por oligohidramnios.

**Conclusiones:** la ecografía sigue siendo el método de estudio inicial de las malformaciones fetales, aunque existen condiciones especiales que lo dificultan y determinan el estudio por RM.

La RM aporta en algunos casos información adicional útil para el manejo perinatal, consejo familiar y facilita el detalle anatómico necesario en caso de ser posible la corrección quirúrgica prenatal.

30. SÍNDROME DE JOB. A PROPÓSITO DE UN CASO. **A.L. Camino Fernández, J.M. Merino Arribas, S. Schuffelmann Gutiérrez, M.J. Bartolomé Albístegui, J.M. Montero Macarro, C. García-Faria del Corral.** Hospital General Yagüe. Burgos.

**Introducción:** el síndrome de Job o síndrome hiperIgE es una rara enfermedad clasificada clásicamente dentro de las inmunodeficiencias. Definida por cursar con eccema, neumonías, abscesos recurrentes por *S. aureus* y niveles elevados de IgE en sangre, en la actualidad ha pasado a considerarse como un trastorno multisistémico, con expresión variable de una serie de alteraciones. Su presentación más frecuente es de forma esporádica pero también se han descrito patrones de herencia autosómica dominante. La edad de presentación es variable y las características pueden ser las siguientes: 1- Anomalías inmunológicas e infecciones. Los pacientes con síndrome de Job tienen historia de eccema, abscesos, neumonías con neumatocele, etc. Puede encontrarse eosinofilia y es característica la presencia de valores muy elevados en sangre de IgE. 2- Anomalías dentales. 3- Anomalías de cabeza y cara. Se han definido una serie de rasgos faciales característicos. 4- Anomalías esqueléticas. 5- Mayor incidencia de neoplasias y enfermedades autoinmunes.

No existe un tratamiento definitivo para esta enferme-

dad. Se han utilizado antibióticos profilácticos, inmunosupresores, inmunoglobulinas, incluso trasplante de médula, con resultados dispares.

**Descripción del caso clínico:** varón de 5 años y 4 meses de edad que consulta por infecciones de repetición. Como antecedentes personales de interés, sufrió intolerancia a las proteínas de la leche de vaca al 2º mes de vida. Desde el punto de vista psicomotor destaca en su desarrollo una discreta torpeza motora y un retraso escolar leve. Fue portador de una displasia congénita de cadera, así como malposición de pies. También se encuentra entre sus antecedentes reflujo gastroesofágico. Consulta por infecciones de repetición desde los 2 años de edad: cutáneas, linfangitis, adenitis, balanitis, e infecciones respiratorias altas y bajas (dos neumonías). Además refiere eccema cutáneo desde siempre. En la exploración física del niño se observan lesiones cutáneas en forma de costras, facies redondeada con prominencias ciliares y maleolares y *genu valgo* bilateral. En la inspección orofaríngea se observan amígdalas ligeramente hipertróficas y crípticas y se palpan adenopatías cervicales y axilares. La auscultación cardiopulmonar es normal, así como la palpación abdominal. Neurológico normal. Exploraciones complementarias: hemograma con 7% de eosinófilos, sin leucopenia o linfopenia; recuento plaquetario normal; VSG y PCR normales; poblaciones y subpoblaciones linfocitarias normales; complemento, IgG, IgA e IgM normales; IgE: 1.430 (control posterior: 8.710); IgE específica frente a *S. aureus*: negativo; Ac. antidifteria y antitetanos: niveles normales.

Debido a las infecciones de repetición que ha presentado el paciente se decide pautar tratamiento antibiótico profiláctico continuo con trimetoprim a dosis de 20 mg/kg/día.

31. SÍNDROME FAPA (FIEBRE PERIÓDICA, ESTOMATITIS AFTOSA, FARINGITIS Y ADENITIS CERVICAL); A PROPÓSITO DE UN CASO.

**M. Sánchez Jacob y J. L. Carretero Ares.** Centro de Salud La Victoria. Valladolid.

Se presenta el caso de un niño de 31 meses con episodios febriles de repetición. No presenta antecedentes familiares o personales de interés. Vacunación completa, sin reacciones febriles.

A partir de los 10 meses de vida, comienza a presentar episodios de fiebre alta acompañados de odinofagia y en ocasiones de adenopatías cervicales. En exploración se aprecia faringe congestiva y adenopatías cervicales no significativas. Nunca se constata adenopatías a otros niveles ni visceromegalia. El desarrollo ponderoestatural fue normal.

Durante el período de estudio (de 10 a 31 meses) presenta 30 episodios con las características referidas, con una frecuencia de aparición entre 6 y 45 días (media 21 días). Los episodios febriles remiten en 3- 4 días. En la mitad de las ocasiones (15/30) se diagnostica de infección respiratoria de vías altas, instaurándose antibioterapia múltiple. Entre los exámenes complementarios destaca únicamente una VSG y una PCR aumentadas, siendo el recuento de neutrófilos, la Hb, las plaquetas, BQ sanguínea, ASLO, proteinograma, inmunoglobulinas, factor reumatoideo, ANA y serología de *Brucella* y *Salmonella normales*. Frotis faríngeo y urocultivos seriados negativos. Mantoux negativo. Ecografía renal, CUMS y UIIV normales.

Se plantea el diagnóstico diferencial de los síndromes de fiebre periódica, etiquetando nuestro caso de **síndrome de FAPA**.

32. SÍNDROME DE INSENSIBILIDAD A LOS ANDRÓGENOS. **J.C. Hernando; M. Patallo; J.I. Suárez Tomás; J.M. Pérez Cuesta; J.A. Vázquez; E. Suárez.** Servicio Pediatría. Hospital San Agustín. Avilés. Asturias

Aportamos el caso de un RN con genitales externos femeninos y cariotipo XY en la amniocentesis, hecha al tratarse de una madre de 37 años de edad.

A la exploración presenta unos genitales externos femeninos aparentemente normales, visualizándose y palpándose gónadas en labios mayores a las 2 semanas de vida.

En la ecografía pélvica se aprecia, en ambos conductos inguinales, unas estructuras ovoideas de 1,8 cm la derecha y de 1,4 cm la izquierda compatibles con testes.

En los estudios hormonales se detectan unos niveles de testosterona, LH y FSH en límites altos y test de GnRH con una respuesta aumentada de LH.

El SIA, conocido también como feminización testicular

o síndrome de Morris, es una afección de herencia ligada al cromosoma X, con una incidencia de 1/20.000-1/60.000 RN, que genética y gonadalmente son varones (cariotipo XY y testes) y que exhiben al nacer unos genitales externos femeninos, no desarrollando los genitales internos, son considerados como niñas y su diagnóstico en la primera época de la vida suele hacerse a raíz de intervenciones de presuntas "hernias" y en la pubertad a raíz de estudios por amenorrea primaria.

33. SÍNDROME DE SILVER-RUSSELL: A PROPÓSITO DE UN CASO. **B. Curros Novo, M. Díaz Argüelles, C. Moro Bayón, J.B. López Sastre, J.Toral \***. Servicios de Neonatología y \*Genética. Hospital Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción:** el síndrome de Silver Russell se caracteriza por un escaso crecimiento prenatal y postnatal, con un fenotipo peculiar consistente en cráneo frontal prominente, facies triangular, microrretrognatia, asimetría corporal y clinobraquidactilia, pudiendo asociar, entre otras, alteraciones nefrourológicas.

**Caso clínico:** varón de 37 semanas de edad gestacional remitido por rectorragias y sangrado oral. Primer hijo de padres jóvenes y sanos. En ecografías prenatales disminución del crecimiento en las últimas semanas. Serologías maternas normales. Cesárea urgente por abdomen agudo materno. Reanimación superficial. Apgar 3/7. Peso 1.645 g (P < 10); longitud 39,5 cm (P < 10); p cefálico 32 cm (P 25). Cara pequeña y triangular con frente abombada, boca en uve invertida y micrognatia. Hemiatrofia de extremidades izquierdas, clinobraquidactilia bilateral del meñique y sindactilia de 2ª y 3ª dedos de pies.

Sangrado digestivo atribuido a deglución de sangre materna. A los pocos días de vida presenta fatiga con las tomas y atragantamiento con cianosis. Se realizan estudios, objetivándose un reflujo gastroesofágico severo y retardo en el vaciamiento gástrico y foramen oval permeable. No alteraciones neurológicas, nefrourológicas ni metabólicas.

**Conclusiones:** dadas las características fenotípicas se llega al diagnóstico de síndrome de Silver Russell. Buen pronóstico vital e intelectual, salvo casos excepcionales, aunque sí presentan problemas de alimentación, relacionados

con alteraciones de la motilidad digestiva, y falta de crecimiento, pudiendo beneficiarse del tratamiento con GH. Es importante descartar alteraciones nefrourológicas.

34. SÍNDROME DE TIETZE EN LA INFANCIA. REVISIÓN CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA EN EL ÁREA DE SALUD DEL BIERZO. **N. Cabo López, D. Lopez Pacios, C. Piñeiro Fernández, I. Fidalgo Álvarez, J.C. López Pacios.** Hospital del Bierzo. Ponferrada. León.

**Introducción:** el síndrome de Tietze se define como una inflamación benigna, no supurativa, localizada en la unión esternocostal o costochondral, acompañada de hiperalgesia e hinchazón con o sin enrojecimiento, de causa desconocida, más frecuente de la segunda a la cuarta década de la vida y raro en niños.

**Material y métodos:** hemos hecho un estudio en un intento de detección de esta entidad en el área de salud del Bierzo. Se realizó de forma retrospectiva en un servicio de Urgencias hospitalario durante el período de un año y otro prospectivo en una consulta de pediatría de Atención Primaria durante el mismo tiempo. Se cumplimentó una ficha de recogida de datos con las siguientes variables: fecha de la primera consulta, edad, sexo, localización, clínica, pruebas diagnósticas, tratamiento y evolución.

Se encontraron 4 casos que presentaban el cuadro de síndrome de Tietze en la consulta de Atención Primaria. En el servicio de urgencias aparecieron 5 casos como dolor torácico mecánico.

**Resultados:** de los 4 casos encontrados 3 eran mujeres y 1 varón, con edades comprendidas entre 10 y 13 años. No se observó ningún signo de infección en el momento de la exploración. En 3 casos el área inflamada fue en cartílagos inferiores y en el otro en un cartílago superior. El diámetro de la tumoración estuvo comprendido entre 2 y 3,1 cm. La analítica realizada fue normal en todos los casos, lo mismo que la radiografía de tórax. Un paciente tuvo una evolución tórpida, siendo en ella la ecografía normal y la TAC normal. El tratamiento con antiinflamatorios fue suficiente en el resto de los casos.

**Comentarios:** el síndrome de Tietze es una entidad clínica similar a la del adulto, pero de rara presentación en niños. La localización en el adulto es más frecuente en car-

tilagos costales altos, al contrario que en niños, donde es más frecuente en cartilagos costales bajos. En nuestro estudio sólo un paciente presentó clínica costochondral alta, siendo el que cursó con mala evolución.

La radiología de tórax no fue diagnóstica en ningún caso en las series revisadas, así como los estudios de laboratorio. La ecografía tampoco aporta nada patológico, aunque fue diagnóstica en 1 de los 4 pacientes de la serie de Mukamel. Los estudios con Tc99 no aportaron nada nuevo al diagnóstico.

El tratamiento consiste en antiinflamatorios o analgésicos, siendo la evolución favorable.

Esta entidad debe ser tenida en cuenta para evitar estudios y pruebas diagnósticas sofisticadas e invasivas, siendo la clínica el elemento más útil cuando se sospecha, tanto para el diagnóstico, como para el tratamiento.

35. SÍNDROME DE WILLIAMS. *A.I. Elvira, T. Álvarez, S. Ansó, D. García Vaquero, B. Alonso, P. Aparicio.*  
*Unidad de Neonatología. Hospital General Yagüe . Burgos.*

**Introducción:** el síndrome de Williams es un trastorno genético caracterizado por rasgos faciales típicos, anomalías cardiovasculares, retraso psicomotor leve o moderado e hipercalcemia transitoria en la infancia.

La incidencia aproximada es de 1: 20.000 recién nacidos sin diferencia entre sexos. La mayoría de los casos descritos son esporádicos, debido a nuevas mutaciones. El diagnóstico se confirma mediante técnicas moleculares de hibridación con sonda marcada fluorescente para la delección hemicigota de la región cromosómica 7q11.23, donde se incluye el gen de la elastina.

**Caso clínico:** niña de 18 meses remitida por retraso psicomotor. Primera hija de padres jóvenes, sanos, no consanguíneos. Gestación normal, con amniocentesis diagnóstica: cariotipo convencional 46XX. Parto a término por cesárea. Peso 2.520 g (P3), talla 47 cm (P10) y PC 34 cm (P50). El período neonatal inmediato y la evolución durante el primer año de vida cursa sin incidencias.

Exploración física: rasgos faciales típicos con aumento del tejido periorbitario, hipoplasia malar, nariz corta antevirtida, filtro largo, boca amplia con labios gruesos y maloclusión dental; tronco y cuello alargados y retraso ponderal (peso < p3). AC: soplo sistólico I/VI con estenosis aórti-

ca supraalvular leve en ecocardiografía. El análisis de calcio en sangre es normal. TAC craneal normal. Presenta un CD global de 67 según la escala de Brunet.

Ante la sospecha clínica de síndrome de Williams se realiza estudio citogenético por ECEMC y mediante técnicas de hibridación *in situ* con sondas específicas para la región 7q11.23, demostrándose una microdelección para dicha región en el brazo largo de uno de los cromosomas del par 7, cariotipo: 46,XX,ishdel(7)(q11.23q11.23)(ELN-).

En la actualidad sigue controles clínicos periódicos así como un programa de estimulación precoz.

Hoy en día gracias a los métodos moleculares se puede llegar a un diagnóstico de certeza del síndrome de Williams en un 95% de los casos.

36. TAPONAMIENTO CARDÍACO SECUNDARIO A PERICARDITIS AGUDA IDIOPÁTICA. *R. Baz Carranza, M.T. González Martínez, J. García García, M.C. Mosquera Villaverde, J.M. Lorenzo Torvisco, I. Fidalgo Álvarez. Hospital del Bierzo. Ponferrada. León*

**Introducción:** el taponamiento cardíaco es una complicación infrecuente pero grave de la pericarditis aguda, que puede ser fatal si no es reconocida y tratada con prontitud. La escasa incidencia de la pericarditis aguda primaria en la infancia y el hecho de que se acompañe de síntomas frecuentes en los procesos víricos, tan habituales en los niños origin, en ocasiones, un retardo diagnóstico y la posibilidad de aparición de taponamiento.

**Caso clínico:** varón de 12 años de edad que acude al Servicio de Urgencias por un cuadro de febrícula, cefalea occipital y algún vómito aislado de dos días de evolución, siendo etiquetado de proceso viral. Acude nuevamente cinco días después por intensificación de la fiebre, astenia importante y persistencia de dolor epigástrico y retroesternal y de vómitos aislados. Se detectan en los exámenes complementarios anemia microcítica hipocrómica leve, y se mantiene el diagnóstico de proceso viral.

Realiza una nueva consulta tres días después por gran intensificación de la astenia, con disnea a pequeños esfuerzos y tos superficial.

En la exploración destaca una importante afectación del estado general con intensa palidez mucocutánea. Su tem-

peratura es de 39° y sus frecuencias cardíaca y respiratoria de 84 y 56 respectivamente. En la auscultación se detecta hipoventilación pulmonar en ambas bases y tonos cardíacos apagados. Se visualiza ingurgitación yugular en decúbito.

En la radiografía de tórax se aprecian signos de derrame pericárdico y pleural bilateral.

El electrocardiograma manifiesta una importante alteración eléctrica, confirmándose en el ecocardiograma la presencia de derrame pericárdico con signos indicativos de taponamiento cardíaco. Los resultados del rastreo etiológico realizado fueron negativos.

Se realizó pericardiocentesis evacuadora con la extracción de 700 mL de líquido serohemorrágico. Recibió, asimismo, tratamiento con cefazolina profiláctica 3 días y aspirina durante dos semanas, evolucionando a la curación sin secuelas.

**Comentarios:** aunque la etiología cardíaca es uno de los motivos menos frecuentes de dolor precordial, se debe realizar en estos casos una cuidadosa anamnesis y exploración cardiovascular dirigidas a descartar la posibilidad de pericarditis aguda.

37. TETRALOGÍA DE FALLOT Y DISPLASIA DE LA VÁLVULA PULMONAR. PRESENTACIÓN DE UN CASO. **A. Ibáñez Fernández, J.J. Díez Tomás, J. Barreiro Daviña, N. Fernández González, R. Pardo de la Vega, D. Pérez Solís.** Departamento de Pediatría. Sección de Cardiología Infantil. Hospital Central de Asturias.

**Introducción:** en raras ocasiones, pacientes con tetralogía de Fallot (3-7%) carecen de valvas de la válvula pulmonar, estando su clínica dominada por la regurgitación pulmonar. Para otros es una anomalía poco frecuente que a veces aparece aislada (5% de los casos) o, más frecuentemente, asociada a comunicación interventricular y muchas veces a estenosis pulmonar.

**Caso clínico:** presentamos el caso de un recién nacido mujer que ingresa en neonatología a los dos días de vida al presentar desde el nacimiento cianosis de labios y de partes acras.

**Exploración física:** soplo sistólico eyectivo III/VI en borde esternal izquierdo. Soplo protodiastólico II-III/VI. No se oye P2.

**EKG:** eje de QRS a -100°. **Radiografía tórax:** no cardio-

megalia; defecto ventilatorio en lóbulo medio por compresión de rama derecha de arteria pulmonar, que está muy dilatada; *ecocardiografía Doppler:* situación Fallot; aumento aneurismático de arterias pulmonares centrales; regurgitación pulmonar.

Actualmente la niña tiene cuatro años y ha precisado seis ingresos hospitalarios por procesos respiratorios. Actualmente sin tratamiento. Pendiente de intervención quirúrgica pospuesta ante la buena situación clínica actual.

**Comentarios:** sospecharemos esta malformación siempre que encontremos un soplo de regurgitación pulmonar en un recién nacido, facilitando el diagnóstico la gran dilatación que presentan el tronco pulmonar y sus ramas principales.

38. TOS FERINA ENFERMEDAD POTENCIALMENTE GRAVE EN EL LACTANTE. PRESENTACIÓN DE 13 CASOS. **B. Panizo Santos, C. López Vilar, M.J. Conde, C. Martínez -Pedrosa, V. Madrigal, M.J. Lozano.** Unidad de Lactantes. S. Pediatría. H. Universitario M. de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander

**Introducción:** la tos ferina es una infección respiratoria aguda ocasionada por la *Bordetella pertussis* que produce una enfermedad grave en los lactantes pequeños, en los que predominan las manifestaciones atípicas (crisis de apnea y síncope) sobre las formas características de la enfermedad (fase catarral y paroxística). En los países industrializados, la introducción de la vacuna ha condicionado una importante disminución de la incidencia de la enfermedad, pero la inmunidad no es completa ni permanente. La tos ferina es endémica, pero se producen brotes epidémicos cada 3 ó 4 años.

**Pacientes y resultados:** presentamos 13 lactantes con tos ferina ingresados en nuestra Unidad del 1 septiembre 1999 al 31 agosto 2000. Ocho eran menores de 2 meses y no habían sido vacunados, los otros cinco habían recibido una dosis de DTP. Once lactantes presentaron la forma paroxística y 2 pacientes, no vacunados, ingresaron en Cuidados Intensivos con episodios de apnea grave. El cultivo de *Bordetella* fue positivo en 10 casos. Todos fueron tratados con eritromicina y evolucionaron favorablemente.

**Comentarios:** la tos ferina es una enfermedad poten-

cialmente grave en el lactante menor de 6 meses que frecuentemente requiere hospitalización e incluso ingreso en Cuidados Intensivos.

La mayoría de nuestros casos, a pesar de ser menores de 3 meses, presentaron las manifestaciones clínicas del lactante mayor.

Es importante y necesario realizar medidas de control adecuadas en los contactos de pacientes afectados de tos ferina con programa de vacunación y quimioprofilaxis.

Las madres no proporcionan protección pasiva a sus hijos. Este hecho unido a su mayor gravedad en los lactantes pequeños fue el principal argumento para iniciar el calendario vacunal a los 2 meses.

Nuestros resultados, apoyan la tesis de los autores que sostienen que cuando la tos ferina tiene una elevada prevalencia en la comunidad, la inmunización puede iniciarse a 4 semanas de vida y administrar las dosis siguientes a intervalos de 4 semanas.