

Libro de ponencias y comunicaciones

Póster moderado



Centenario del Primer Congreso Español de Pediatría
II Congreso Extraordinario Latinoamericano de Pediatría

del 5 al 7 de Junio de 2014



JUEVES 5 DE JUNIO, 10:45-13:30 h. SALA VARSOVIA

ATENCIÓN PRIMARIA

P001

Anquiloglosia y lactancia materna

Silvia Bernárdez Carracedo, Nuria Hernández Holgado
ABS Bufalà-Canyet, Barcelona

Introducción y Objetivos: Las dificultades iniciales para implementar la lactancia materna exclusiva en los bebés ha provocado que nuestro colectivo de madres se adhieran a las asociaciones de lactancia más allá del sistema sanitario. En este paso, dichas asociaciones encuentran una relación directa entre la anquiloglosia, sea cual sea el subtipo, y la mejora en la lactancia materna. Por esto, observamos que la prevalencia de frenotomía ha aumentado de manera considerable por el asesoramiento de estas asociaciones no científicas. Nuestro objetivo fue conocer qué porcentaje de madres han decidido realizar la frenotomía a su hijo por asesoramiento de estas asociaciones y cuantas fueron indicadas por el pediatra.

Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo durante el año 2013 a través de los registros del Ecap, sobre la prevalencia de anquiloglosias diagnosticadas por el pediatra y cuantas derivaban en frenotomía. Se administró un cuestionario a los papás para averiguar quien diagnosticó dicho problema, y su nivel de satisfacción. También se estudió el éxito de la lactancia y la duración de la misma haciendo una comparativa entre las mamás que optaron por realizar la intervención y las que consultaron al pediatra y se asesoró por ellos.

Resultados: El 74, 8% de las madres que consultaron a las asociaciones de lactancia fueron derivadas para practicar frenotomía, pero sólo el 35% la llegó a realizar por el asesoramiento previa de los pediatras. Del 35% que realizó la intervención, el 21% realizó lactancia materna exclusiva los 6 primeros meses y el 14% restante la abandonó en su inicio al mundo laboral. Del 39, 8% que tuvieron inicialmente dificultades en la lactancia pero optaron por no realizar frenotomía, el 25% realizó lactancia exclusiva más allá de los 6 meses

Conclusiones: La lactancia materna es una técnica natural, intuitiva, pero de difícil instauración en su inicio. El asesoramiento por un profesional sanitario, en cuanto a técnica y soporte materno, evita que se realice en el bebé técnicas que son innecesarias en la mayoría de los casos. Estas asociaciones están muy bien para ofrecer soporte a

la madre, pero no deberían derivar a todos los bebés a realizar la cirugía ambulatoria sin pasar previamente por el pediatra y valorarse por el mismo. Dado el aumento y el conflicto de los casos de anquiloglosia durante los últimos años hemos extraído estas conclusiones que nos parecen definitivas..

P002

Atención en las Primeras 48 horas del alta de maternidad en la Consulta de Enfermería y/o Pediatría

M.^a Teresa Asensi Monzó, Elena Fabregat Ferrer, M.^a Dolores Gutiérrez Sigler, Javier Soriano Faura
CS Serrería 1, Valencia; CS Gran Vía, Castellón; CS Nou Moles, Valencia; CS Fuensanta, Valencia

Introducción y Objetivos: El tránsito de cuidados desde la maternidad al equipo de Atención Primaria (AP) no está adecuadamente establecido. El acceso a los centros de AP depende de la acreditación del recién nacido (RN) con su tarjeta de asistencia sanitaria (TAS) y de la solicitud de cita al equipo de pediatría de AP. Programas de control del peso a las 72-96 horas del parto consiguen detectar precozmente la deshidratación hipernatrémica (DHN) por ayuno en lactancias maternas exclusivas e incrementa significativamente el porcentaje de lactancia materna exclusiva a las 2 y 6 semanas y a los 6 meses, así como la duración total de lactancia materna. Objetivo: Conocer la edad en que son atendidos por primera vez los recién nacidos tras el alta de la maternidad y la relación con el tipo de alimentación, hospital de procedencia y si la TAS se obtuvo antes del alta de maternidad.

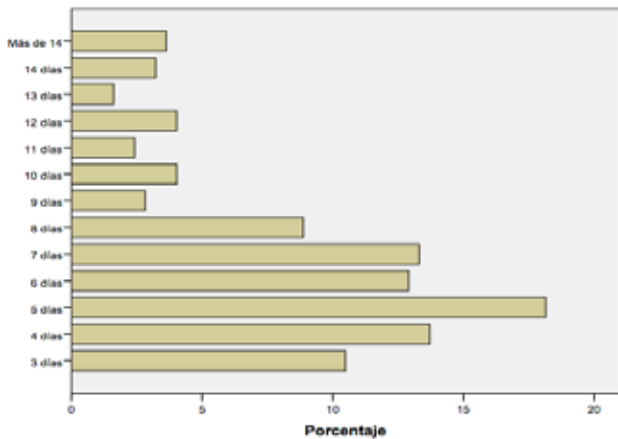
Métodos: Se incluyeron RN sanos, dados de alta de la maternidad antes de las 72 horas de vida. Fueron excluidos los RN por cesárea e ingresados. Se elaboró una encuesta con las siguientes variables de estudio: edad de la primera visita en el centro de AP, hospital de nacimiento, alimentación al alta y si se entregó la TAS. Los pediatras de AP cumplimentaron la encuesta a la recepción del RN, entre el 9 de abril al 30 de junio del 2013.

Resultados: Se declararon datos de 248 RN de 46 CS (de un total de 162). El 42% de los RN fueron vistos por primera vez en su CS a partir del 5º día de vida. El 15% no habían sido vistos a los 10 días. Los RN en hospital público tienen 2 veces más probabilidad de acudir al CS antes de los 6 días de vida que los nacidos en hospital privado. Un 56, 93% de las lactancias maternas y mixtas fueron

vistas después del quinto día de vida. El 24, 2% de los casos no tenía TAS (19% de las maternidades públicas y la mayoría de los RN en maternidades privadas).

Conclusiones: Los padres no tienen indicaciones de las maternidades de que deben acudir en las primeras 24-48 horas tras el alta. En algunos CS no se facilita la TAS el día que solicitan cita los RN, ni se considera su atención no demorable.

Edad, en días, de la 1.ª visita en el centro de salud



P003

Captación interinstitucional de obesidad infantil en una población rural

Rafael López García, Gracia García Ortigosa, María Guerrero Berrocal

CS Alhaurín el Grande, Málaga; Equipo de Orientación Educativa Alhaurín el Grande, Málaga

Introducción y Objetivos: La obesidad (OB) infantil es uno de los problemas de Salud Pública más graves del siglo XXI. En España, según el estudio ALADINO de 2011, había un 14% de niños con sobrepeso (SP) y un 16, 8% con OB, siendo el exceso de peso (sobrepeso + obesidad) un 30, 8%, según los puntos de corte de la Fundación Orbeago. Para frenar esta tendencia ascendente de OB y mejorar su atención sanitaria, es conveniente desarrollar condiciones favorecedoras como sensibilizar a la población general sobre la necesidad de mantener un peso adecuado en todas las edades, promover en las familias la adquisición de conocimientos sobre hábitos saludables e involucrar activamente a las instituciones (centros escolares, socio-educativos, ayuntamientos, etc.).

Métodos: Con el apoyo de medios de comunicación locales (prensa, radio y televisión) se propone para el curso 2013-14 explicar la importancia de los hábitos saludables e invitar a conocer el IMC, ofrecer ponencias en la Casa de la Cultura (emitidas por la televisión local), convocar a las AMPAs de los centros escolares para que los padres asistan a charlas informativas, y contactar con el Equipo de Orientación Escolar para conocer el estado actual del IMC de niños y niñas de 1º de Primaria (de la mayoría de los colegios públicos). Se derivan al Centro de Salud los

que presentan SP (>P90) u OB (>P97), según las tablas de M. Hernández et al.

Resultados: 59 niñas y 63 niños entre 6 y 7 años, 14 casos de SP (12%) y 20 de OB (16%). En conjunto, SP y OB suponen 34 casos (28%). Por sexo, niñas: 5 casos de SP (4%) y 8 OB (6, 5%), niños: 9 casos de SP (7, 3%) y 12 OB (9, 8%). De los niños que fueron derivados desde la escuela al pediatra por SP u OB, acudieron el 58% (20 niños) por dicho motivo.

Conclusiones: Aunque la prevalencia de SP y OB conjuntamente en la población estudiada es similar a los estudios nacionales, destaca el aumento de OB respecto al SP y una ligera disminución en la proporción de niñas. Hay poca concienciación de la magnitud del problema en las familias, siendo imprescindible un abordaje intersectorial y participativo que las motive. Son fundamentales en Atención Primaria la prevención primaria (promoción de hábitos saludables sobre alimentación y ejercicio físico) y la secundaria (captación precoz de niños con SP u OB).

P004

Catarros de vías altas, otitis media aguda y gastroenteritis aguda en el primer año de vida. Impacto de la lactancia materna

Elvira Cobo Vázquez, M.ª de Las Mercedes Ibáñez Alcalde, Ernestina Azor Martínez, Esperanza Jiménez Nogueira, M.ª Luisa Seijas Vázquez, Antonio Bonillo Perales
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción y Objetivos: La lactancia materna se considera protectora frente a las infecciones respiratorias y gastrointestinales, sin embargo este efecto ha sido escasamente evaluado en lactantes sanos en países desarrollados. El objetivo es evaluar si el tipo de lactancia influye en el número de episodios de catarros de vías altas (CVA), otitis media aguda (OMA) y gastroenteritis aguda (GEA).

Métodos: Estudio de cohortes retrospectivo. Se incluyeron 200 recién nacidos sanos, nacidos entre 01/10/08 y 31/12/09 pertenecientes a la nuestra UGC. Se registró el tipo de lactancia que recibieron, su duración tras la implantación de un taller de promoción de la lactancia materna, factores de riesgo asociados a infecciones respiratorias y gastrointestinales, y los episodios de CVA, OMA y GEA en el primer año de vida.

Resultados: La prevalencia de lactancia materna exclusiva (LME) a los 4 y 6 meses fue 41% y 30% respectivamente. Ajustando por presencia y número de hermanos, asistencia a guardería, ambiente tabáquico y sexo se observó que la LME al menos 4 meses redujo un 21% el número de episodios de CVA (RR:0, 792 p:0, 022) y un 50% los de OMA (RR:0, 500; p:0, 021) respecto a la lactancia artificial (LA). La LME al menos 6 meses redujo un 24% el número de episodios de CVA (RR:0, 774; p:0, 021) y un 59% los de OMA (RR:0, 411; p:0, 011) respecto a la LA.

Conclusiones: La lactancia materna exclusiva y prolongada reduce el número de episodios de CVA y OMA durante el primer año de vida en los lactantes sanos de nuestro medio.

P005

Celos infantiles, ¿hasta dónde pueden llegar?

M.^a Concepción Holgado Juan, Marina Holgado Juan, Nour Sofia Alhaji Rabatt, M.^a Dolores Cantarero Vallejo, Ricardo Sánchez Sánchez
CS Illescas, Toledo

Introducción: Los celos infantiles son un comportamiento afectivo a través del cual el niño expresa su temor a ser abandonado o a perder para siempre las figuras de apego. Estos surgen ante las amenazas (erróneas o no) que el niño percibe respecto a la vinculación afectiva con sus padres. Tener un vínculo seguro es necesario para crecer con buena salud mental, y los celos forman parte del desarrollo normal de niños entre 12-24 meses y puede prolongarse hasta los 7 años. Se ha comprobado que suelen ser más frecuentes entre los niños que entre las niñas; afecta alrededor del 50% de la población infantil.

Resumen del caso: Acude la madre de un niño de 6 años de edad a consultar por enuresis nocturna de una semana de evolución y ocasionalmente vómito nocturno. El hijo controlaba esfínteres desde los 3 años de edad y desde hace una semana moja la cama pero su pijama y ropa interior están secos. Se invita a la madre a traer al hijo para exploración física que fue normal y se solicita analítica de orina. Sospechándose un posible sonambulismo, se indican recomendaciones de higiene del sueño y evitar ingestión de líquidos después de ciertas horas. Tras 3 semanas, vuelve por persistir el problema, vómito y micción en la cama con las mismas características. El examen de orina fue normal. Se sugiere a la madre realizar grabación de video del sueño del niño. Días después acuden los padres a consulta con el diagnóstico registrado: el hermano de 11 años, se levantaba y echaba agua con una botella en la cama y almohada del hermano menor, simulando vómito y orina. Así provocaba un sentimiento de culpabilidad al hermano. Se dieron pautas de conducta a los padres con buen resultado.

Conclusiones/Comentarios: la rivalidad entre los hermanos por conseguir el afecto y la atención de los padres suele ser el principal y primer motivo de celos. Sus manifestaciones son amplias y muy variadas. En nuestro caso llama la atención la alteración del sueño que provoca en

el niño los celos y la edad más prolongada de presentación. Queremos destacar la gran ayuda que suponen hoy los apoyos tecnológicos como la fotografía o grabación de videos, para el diagnóstico de numerosas patologías, desde casos tan curiosos como el nuestro hasta alteraciones de la piel, síncope, crisis histéricas o crisis convulsivas, ya que nos permiten tener la información de primera mano.

P006

Cobertura de vacunas no sistemáticas en un centro de salud semiurbano limítrofe con región con inclusión de algunas de las mismas en calendario

Javier E. Blanco González, Marta Belén Roldán Rodríguez, Gema Lobato Martín
CS el Casar de Talamanca, SESCAM, Guadalajara

Introducción y Objetivos: La información sobre las coberturas de vacunación para las vacunas no financiadas por el sistema nacional de salud no es fácil de obtener. Precisamos conocer la cobertura en aquellas vacunas no incluidas en el calendario oficial autonómico: la vacuna antineumocócica conjugada, la vacuna antirrotavirus y la vacunación antivaricela en los cuatro primeros años de vida para la planificación asistencial

Métodos: Se han obtenido todos los datos registrados de las vacunaciones realizadas en los 3 cupos de pediatría de nuestro centro, en los que se indican el Código de Identificación Personal del paciente, su fecha de nacimiento, la fecha de administración de la vacuna, tipo de vacuna administrada y nº de orden en la secuencia de vacunación entre las fechas 01/02/2013 y 31/01/2014.. Para el cálculo de las coberturas de vacunación se han utilizado sólo las dosis administradas en nuestro centro de salud, incluidas las vacunas adquiridas en oficinas de Farmacia. El porcentaje de cobertura de vacunación se expresa: Primovacunación: Porcentaje de niños <1 año de edad que han recibido tres dosis de vacuna conjugada frente a neumococo y tres dosis de vacuna frente a rotavirus y, en el segundo año de vida, una dosis de vacuna frente a varicela. Vacunación de refuerzo: Porcentaje de niños en el segundo año de vida que han recibido una 4ª dosis de refuerzo de vacuna conjugada (o 3ª dosis si no han recibido una 4ª) frente a neumococo y de niños de 2 a 4 años de edad que han recibido una dosis de refuerzo de varicela. Se han extraído datos de la historia electrónica de atención primaria y analizados con el programa "OpenOffice Calc3.1" con su función de tablas dinámicas, para realizar el cómputo de edades, nº de orden y recuento de las dosis.

Resultados: Ver Tabla 1

TABLA 1

Población adscrita:				
EDAD	Cupo 1	Cupo 2	Cupo 3	TOTAL
0-11 meses	71	72	89	232
12-23 meses	57	128	67	252
2-4 años	263	166	141	570

Primovacuna:				
Neumococo:				
	Cupo 1 Nº (Tasa de cobertura)	Cupo 2 Nº (Tasa de cobertura)	Cupo 3 Nº (Tasa de cobertura)	TOTAL Nº (Tasa de cobertura)
3 dosis	67 (94,37%)	34 (47,22%)	63 (70,79%)	164 (71,24%)
Rotavirus:				
	Cupo 1 Nº (Tasa de cobertura)	Cupo 2 Nº (Tasa de cobertura)	Cupo 3 Nº (Tasa de cobertura)	TOTAL Nº (Tasa de cobertura)
3 dosis	51 (71,83%)	7 (9,72%)	17 (19,25%)	75 (32,80%)
Varicela:				
	Cupo 1 Nº (Tasa de cobertura)	Cupo 2 Nº (Tasa de cobertura)	Cupo 3 Nº (Tasa de cobertura)	TOTAL Nº (Tasa de cobertura)
1 dosis 2º año	47 (66,15%)	47 (64,17%)	55 (61,79%)	151 (66,02%)

Vacunación de refuerzo:				
Neumococo:				
	Cupo 1 Nº (Tasa de cobertura)	Cupo 2 Nº (Tasa de cobertura)	Cupo 3 Nº (Tasa de cobertura)	TOTAL Nº (Tasa de cobertura)
4º dosis en el 2º año	44 (61,97%)	5 (6,92%)	30 (33,83%)	79 (34,82%)
5 dosis finales 6º-7º año	15 (20,99%)	4 (5,56%)	3 (3,37%)	22 (9,84%)
Total	62 (86,77%)	9 (12,48%)	33 (37,20%)	104 (46,66%)
Varicela:				
	Cupo 1 Nº (Tasa de cobertura)	Cupo 2 Nº (Tasa de cobertura)	Cupo 3 Nº (Tasa de cobertura)	TOTAL Nº (Tasa de cobertura)
1 dosis 3-4 años	65 (91,41%)	66 (91,78%)	54 (61,13%)	185 (82,92%)

Vacunación completa:				
	Cupo 1 Nº (Tasa de cobertura) Tasa coberturizada	Cupo 2 Nº (Tasa de cobertura) Tasa coberturizada	Cupo 3 Nº (Tasa de cobertura) Tasa coberturizada	TOTAL Nº (Tasa de cobertura)
Neumococo	139 (100,00%) / 100,00%	9 (64,57%) / 45,29%	122 (86,36%) / 69,80%	244 (100,00%)
Rotavirus	52 (73,24%) / 34,30%	7 (9,72%) / 4,50%	17 (19,25%) / 9,68%	76 (33,27%)
Varicela	112 (27,32%) / 12,82%	133 (45,35%) / 21,37%	89 (41,33%) / 19,32%	334 (36,46%)

Conclusiones: Las tasas para rotavirus son semejantes a las publicadas. La tasa respecto a la vacunación antineumocócica es razonablemente alta, respecto a otras poblaciones sin cobertura sistemática. La tasa de cobertura para la varicela ha sido baja, aunque mayor respecto a la primera dosis. La obtención y explotación de datos en el sistema de historia clínica electrónica de atención primaria de nuestro servicio de salud es complejo y requiere implementar importantes y prolongados procesos de análisis de datos actualmente. Son claves los datos sobre vacunación para planificar la política vacunal y asistencial. Parece necesario realizar el análisis longitudinal de los cambios en la tendencia de las coberturas y con margen importante de mejora.

P007

Educando a educadores en la alimentación saludable

Esther Ruiz Chércoles, Dolores Serdio Ramírez, Tatiana Cordero Sánchez, M.^a Cruz Jiménez Martín, Rosa Arranz González, M.^a Isabel Sillero

CS María Jesús Hereza, Madrid; Madrid Obra Social Fundación la Caixa, Madrid; Ayuntamiento de Leganés, Madrid; CS Santa Isabel, Madrid Salud Pública, Madrid

Introducción y Objetivos: La educación es el proceso por el cual las personas son más conscientes de su realidad y del entorno que les rodea, ampliando sus conocimientos, valores y habilidades que les permitan desarrollar capacidades para adecuar sus comportamientos a la realidad. La alimentación adecuada permite mantener la salud y prevenir enfermedades. Objetivo: Promoción de la salud a través de una intervención comunitaria. Fomentar la alimentación saludable y el ejercicio físico entre los jóvenes que son educadores en la comunidad.

Métodos: El Proyecto de Intervención Comunitaria Inter-cultural, en colaboración con el Ayuntamiento del municipio, desarrolló un proyecto de Ocio Saludable en 2012, en el que participaron 700 personas. Los educadores pidieron recibir formación en hábitos de vida saludables y se realizó en marzo 2013, en el centro de salud María

Jesús Hereza. Se pasó un cuestionario previo a la intervención. Después se realizó una intervención para promover el ejercicio y la alimentación saludable: “Deja un kilo de alimento y gana un kilo de salud” el 10 de mayo de 2013, en el municipio. Participaron 200 personas. Se hizo ejercicio, se colocaron los diferentes alimentos en la pirámide, se recogieron alimentos y se escribió una receta con las que se ha elaborado un Recetario Popular Saludable que ha sido editado. Los medios de comunicación locales han difundido estos mensajes saludables.

Resultados: Se formó a 19 jóvenes de entre 16 -23 años, 12 chicos y 7 chicas. El 15% no desayuna, el 62% no toma fruta a diario. El 25% toma zumos envasados y golosinas a diario. El 45% toma refrescos a diario. El 85% hace deporte al menos 2 horas a la semana. El 15% fuma (máximo 5 c/d). El 67% estudia. Los asistentes aprendieron nociones sobre hidratos de carbono, grasas y proteínas, confeccionaron un menú semanal y trajeron los alimentos que forman un desayuno saludable.

Conclusiones: Es imprescindible una educación en unos hábitos de vida saludables para mejorar la calidad de vida de toda la población. En la infancia se consolidan los hábitos saludables que durarán toda la vida. Los niños imitan a padres y educadores. Los jóvenes que han recibido la formación son agentes de salud para la comunidad en la que viven.

P008

Efecto de una estrategia multidisciplinaria en el estado nutricional en Niños de 6 a 11 años con sobrepeso y obesidad en una Unidad de Primer Nivel de Atención

Xochitl Elizabeth Rodríguez Uribe, Martín Borquez Chy Yong, M.^a Elena Romero Arredondo, Dinhora Santillanez Peraza, Md Acosta Noriega
Instituto Mexicano del Seguro Social, UMF 37, Hermosillo, México

Introducción y Objetivos: La OMS en el 2010, calcula que existen alrededor de 43 millones de niños menores de 5 años con sobrepeso y obesidad en todo el mundo. En México, existen niños entre 5 a 11 años, con estas afectaciones en el 34.4%. Esta problemática ha alcanzado niveles alarmantes, recibiendo el calificativo de pandemia. **Objetivo:** Valorar la efectividad de una estrategia multidisciplinaria en niños con sobrepeso y obesidad a través del manejo integral con valoraciones nutricionales y terapias psicológicas.

Métodos: Estudio cuasi-experimental, muestro no probabilístico (Figura 1). Estadística descriptiva, y análisis bivariado con empleo de t de Student

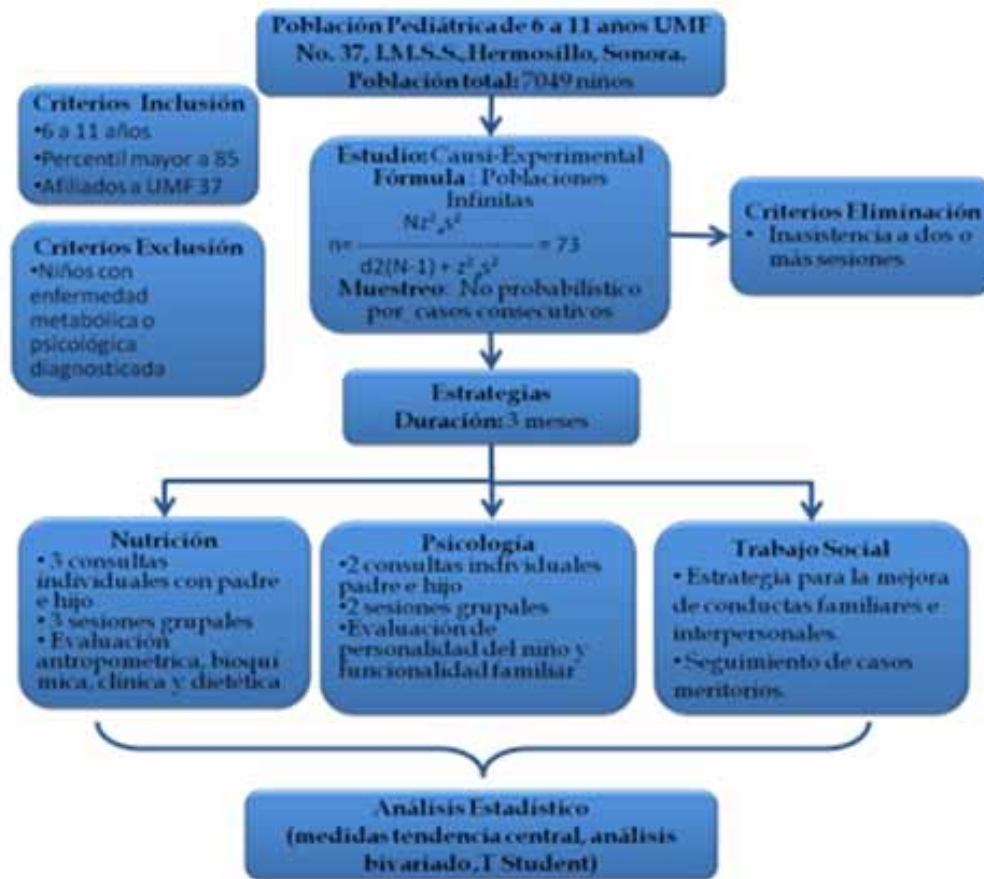
Resultados: De los 73 pacientes que se incluyeron, 58% (N=43) fueron del sexo masculino y 42% (N=30) del femenino. La edad promedio fue de 9 años. El 98.63% (N=72) presentaron antecedente de padres con algún grado de sobrepeso o obesidad, y sólo un paciente presentó con el antecedente de familiar de primera línea con DM2 e HAS. La dieta de los pacientes oscilo entre 1600

a 3700 Kcal/día, con una media de 2418 k/cal; siendo los carbohidratos quienes representaron el mayor porcentaje de la dieta junto con las bebidas hipercalóricas, con una media de 807 ml/día de consumo de éstas (Tabla 1). Somatometría: El análisis entre la primera y última evaluación, se observó significancia en la variación del peso ($p>0.0026$); datos equiparables en significancia respecto a la circunferencia de cintura $p>0.0000$ y el porcentaje de grasa corporal con una $p>0.0000$. Sin embargo al realizar la comparación con base a sexo no se observaron diferencias significativas ($p>0.7670$).

Conclusiones: Considerando los resultados satisfactorios que se obtuvieron en los pacientes estudiados, se corrobora que la obesidad es un problema que requiere abordaje multidisciplinario; que no es necesario de grandes inversiones; ya que con la medición somatométrica y el perímetro abdominal son elementos suficientes con los que el Médico puede contar para el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con este tipo de problemáticas de la salud

CARACTERÍSTICAS ALIMENTARIAS				
VARIABLE	BASAL		FINAL	
	FRECUENCIA	%	FRECUENCIA	%
Número comidas/día				
2	1	1.37	-	-
3	7	9.59	-	-
4	37	50.68	-	-
5	28	38.36	-	-
Consumo agua ml				
<500	4	5.48	0	0
500-999	59	80.82	0	0
1000-1499	4	5.48	7	9.59
1500-1999	5	6.85	38	52.05
>2000	1	1.37	28	38.36
Bebidas azucaradas				
<500	15	20.55	73	100
500-749	26	35.62	-	-
750-999	16	21.92	-	-
>1000	16	21.92	-	-

ESTILO DE VIDA				
VARIABLE	BASAL		FINAL	
	FRECUENCIA	%	FRECUENCIA	%
Ejercicio				
< 3 horas/semana	71	97.26	5	6.85
3-6 horas/semana	1	1.37	62	84.93
>6 horas/semana	1	1.37	6	8.22
Numero horas televisión/día				
1	4	5.48	3	4.17
2	23	31.51	69	95.83
3	30	41.10	-	-
4	10	13.70	-	-
5	3	4.11	-	-
7	2	2.74	-	-
8	1	1.37	-	-
Numero horas computadora/día				
0	1	1.37	-	-
1	13	17.81	4	5.48
2	49	67.12	69	94.52
3	8	10.96	-	-
4	2	2.74	-	-



P009

Enuresis en la consulta del pediatra: la importancia de la historia clínica

Pilar Díaz Pernas
CS Miraflores, Madrid

Introducción: La enuresis es la micción involuntaria durante el sueño, en niños mayores de 5 años. Puede ser primaria o secundaria, en función de si ha existido o no un periodo seco mayor de 6 meses. Monosintomática o no monosintomática, dependiendo de si existen síntomas miccionales diurnos. La anamnesis es fundamental para clasificar el tipo de enuresis y así orientar el diagnóstico

Resumen del caso: Paciente varón de 8 años con enuresis primaria, todas las noches mojado. Control diurno adecuado. En sucesivas entrevistas clínicas se pone de manifiesto la presencia de escapes diurnos, circunstancia a la que no se dio importancia en las primeras visitas, y el hecho de que las micciones nocturnas son muy frecuentes, ya que el niño va de su cama a la de sus hermanas y la de sus padres a lo largo de la noche, buscando estar seco, y en todas se orina. Frecuencia miccional diurna de 5 micciones al día, ingiere alrededor de 1-1.5 l de agua. No se realizó diario miccional. No antecedentes de estreñimiento. Exploración física normal. Peso y talla en percentil 3-10. Sedimento de orina y urocultivo normales. Se

solicita ecografía renal antes de iniciar tratamiento en la que se objetiva intensa nefrocalcinosis bilateral. Reinterrogando a la familia existen antecedentes de litiasis renal en madre, hermano y abuela maternos. En estudio de función renal destaca índice calcio/creatinina en orina de 0.34 (normal 0.14 +/- 0.06), con fósforo en límite bajo de la normalidad (2.7 mg/dL). PTH normal y 25- hidroxivitamina D elevada. En densitometría parámetros compatibles con osteoporosis (Zscore -2.6 DS). Con diagnóstico de hipercalciuria idiopática renal y osteopenia secundaria se inicia tratamiento con hidroclorotiazida, ácido cítrico y fosfato. Control de la sal y los lácteos en la dieta, ingesta abundante de agua y de cereales integrales. Las 2 hermanas del paciente, de 6 y 11 años, asintomáticas, presentan aumento del índice calcio/creatinina en orina por encima de 0.2. La hermana pequeña presenta, además, litiasis renal derecha.

Conclusiones/Comentarios: En el estudio diagnóstico de la enuresis es fundamental una buena historia clínica, reforzado con diario miccional, teniendo en cuenta que en ocasiones las familias no consideran los escapes como algo patológico y no lo refieren en las entrevistas. En las exploraciones complementarias que se pueden llevar a cabo en atención primaria hay que tener en cuenta el índice calcio/creatinina en orina de micción en los casos de enuresis no monosintomática

PO10**Experiencia de un programa de habilidades y competencias parentales para padres con hijos de 3 a 5 años**

Clara Castells Domenech, Helena Arnauda Landa, Susana Torres Belmonte, Ana Cegarra Ferrer, Antonia Ramos Fraile

CAPSBE, Barcelona CAPSBE, Barcelona

Introducción y Objetivos: La sociedad experimenta cambios importantes en las dinámicas de convivencia e interacción social que afectan al comportamiento y a la estructura familiar. Estos cambios hacen que los padres a menudo expresen falta de recursos para poder hacer frente a los problemas cotidianos que comporta la parentalidad hoy día. El Parlamento Europeo y el Consejo de Europa han formulado como recomendación a los Estados Miembros conjugar acciones integradas y coordinadas de todos los sectores con la finalidad de contribuir a mejorar la calidad de la convivencia familiar y construir un futuro próspero para la sociedad. Teniendo en cuenta lo anterior, en 2013 desarrollamos una intervención dirigida a padres con hijos entre 3 y 5 años, con el objetivo de promover el desarrollo de modelos parentales adecuados y mejorar las habilidades y dinámicas de crianza. A continuación exponemos los resultados de la implantación de esta intervención.

Métodos: El programa se estructuró en 10 sesiones de 2 horas de duración cada una y fue conducido por una trabajadora social y una enfermera pediátrica experimentadas en el ámbito de la orientación a familias. La evaluación del impacto se midió a partir de la aplicación de un cuestionario auto-administrado pre-post intervención que contempló las siguientes dimensiones: 1) Dimensión I: Etapa de desarrollo de los hijos; 2) Dimensión II: Habilidades cognitivas, de relajación y de autorregulación emocional; 3) Dimensión III: Autoestima y asertividad; 4) Dimensión IV: Comunicación asertiva; 5) Dimensión V: Estrategias de resolución de conflictos y de negociación; 6) Dimensión VI: Habilidades de establecimiento de límites, normas y consecuencias. Se calcularon porcentajes y diferencia de porcentajes entre las medidas pre-post para determinar el grado de cambio en las dimensiones.

Resultados: 16 participantes iniciaron la intervención y de ellos, 10 la finalizaron. De estos 16 participantes, el 81% (n=13) fueron mujeres. La media de edad del grupo fue de 39, 5 años, con un rango de 28 a 64 años. El promedio de hijos por participante fue de 2 (mínimo 1, máximo 3). El 88% (n=14) vivían en pareja. El 50% (n=8) trabajaban. Respecto al grado de cambio en las dimensiones, se encontró mejora en todas las dimensiones, aumentando la puntuación una media de un 13%. La tabla 1 muestra los resultados de cada dimensión.

Conclusiones: Los resultados demuestran la efectividad de la intervención para ayudar a los padres a mejorar las dinámicas parentales, por lo que está previsto implantar el programa de manera continuada en nuestro centro.

Tabla 1. Porcentaje de respuesta asociada a una parentalidad positiva por dimensión pre y post intervención y porcentaje de cambio

DIMENSIONES	PRE-INTERVENCIÓN	POST-INTERVENCIÓN	PORCENTAJE DE CAMBIO
Dimensión I	88	100	13
Dimensión II	56	63	7
Dimensión III	76	90	13
Dimensión IV	79	90	11
Dimensión V	58	71	13
Dimensión VI	50	75	25

PO11**Factores que influyen en la vacunación antineumocócica no financiada**

Montserrat Vallbona Cendrós, Carme Jiménez Civit, Eulàlia Sigró Civit, Àngels Naranjo Orihuela, Ramon Armengol Felip, M.^a Teresa Guasch Vilà

Institut Català de la Salut, Tarragona

Introducción y Objetivos: En junio de 2001 se inicia la comercialización de la vacuna antineumocócica, llegándose a incluir en los calendarios de vacunaciones sistemáticas de las comunidades de Madrid i Galicia. A fecha de hoy sólo está subvencionada en la comunidad de Galicia y, en el resto de España a todos los niños hasta los 5 años de edad que presentan alguna enfermedad crónica con riesgo a enfermedad neumocócica invasiva. Hemos observado que las tasas de vacunación han aumentado progresivamente, aunque no esté financiada. Este estudio intenta reconocer o identificar los motivos principales del incremento.

Métodos: Estudio descriptivo longitudinal en una población rural de 1005 pacientes de 0 a 14 años de edad, en la cual se seleccionan todos los niños atendidos en la consulta de enfermería para la administración de la primera dosis de vacuna antineumocócica. A los padres se les pregunta el motivo principal por dicho paso mediante una pregunta directa y cerrada. La respuesta incluía 4 ítems: 1. Consejo profesional (pediatra, enfermera, profesional hospitalario, privado) 2. Círculos sociales 3. Antecedentes patológicos i 4. Vacunación previa de un hermano.

Resultados: Un 65% de los padres refieren que el motivo principal para la vacunación de su hijo fue la información y consejo por parte de un profesional sanitario. El 15% de los padres lo hacen porque ya vacunaron a otro hijo anteriormente, un 5% de los padres la piden por la información que han recibido de fuentes externas y el 15% de los padres por los antecedentes patológicos del niño.

Conclusiones: Como podemos observar los profesionales sanitarios ejercen una influencia importante en decisiones que muchas veces requieren de un esfuerzo económico importante para la familia. Debemos seguir dedicando esfuerzo y tiempo en proporcionar la información necesaria para promocionar la prevención primaria, como es el caso de las vacunas.

P012

Giardiasis y/o enfermedad celiaca. Diagnóstico diferencial a propósito de un caso en Atención Primaria

Fátima Violadé Guerrero, Ana Chávez Barco, Cristóbal Coronel Rodríguez, M.^a Dolores González Soria, Jorge Contreras López, Beatriz Espín Jaime
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; CS Amante Laffón, Sevilla

Introducción: Giardia lamblia es un protozoo flagelado que habita en el intestino delgado del ser humano y otros mamíferos. Cursa con malabsorción intestinal causando diarrea, dolor abdominal, malestar general, flatulencia, eructos, borborigmos, náuseas y vómitos, aunque la mayoría son portadores asintomáticos. El diagnóstico se establece mediante la identificación de los quistes en un examen directo de las heces en fresco.

Resumen del caso: Presentamos el caso clínico de un varón de 12 años con antecedentes familiares de abuela con DM2, madre con tiroiditis de Hashimoto, padre y hermano sanos. Consulta por presentar diarrea sin productos patológicos de diecisiete días de evolución, malestar general, halitosis y pérdida de peso no cuantificada. No episodios de vómitos, cefalea, mialgias, aftas, fiebre u otra sintomatología asociada. A la exploración dolor abdominal generalizado a la palpación con aumento de borborigmo. Se solicitó desde atención primaria coprocultivo, estudio de parásitos en heces, sedimento de orina, hemograma, bioquímica, marcadores de enfermedad celiaca y estudio de alergia alimentaria. Se obtuvieron valores de Anticuerpos antitransglutaminasa IgA > 80 UI/ml y no se observaron quistes de Giardia lamblia en un primer estudio de heces. Resto de valores analíticos anodinos. Ante dichos resultados y persistencia de la clínica se repite serología de Anticuerpos antitransglutaminasa IgA y nuevo estudio de parásitos en heces, obteniendo valores serológicos similares con la novedad de aparición de quistes de Giardia lamblia. Iniciamos tratamiento con metronidazol para combatir dicha infestación quedando el paciente asintomático tras el tratamiento. Se deriva a servicio de digestivo donde tras nuevos episodios de diarrea, se solicitan de nuevo anticuerpos persistiendo elevados tras tres meses desde el inicio del cuadro. Presenta combinaciones de alelos HLA de riesgo para celiaquía. No se observan quistes de parásitos en heces. Actualmente se encuentra asintomático, a la espera de realización de biopsia duodenal y con dieta habitual, no exenta de gluten. Juicio clínico: Celíaquía latente Vs falso positivo por giardiasis

Conclusiones/Comentarios: Ante un paciente con clínica y serología sospechosa de enfermedad celiaca, en el que además se detecten quistes de Giardia lamblia en el estudio de parásitos en heces, será necesaria la realización de una biopsia duodenal para establecer el diagnóstico diferencial entre enfermedad celiaca y falso positivo por giardiasis, ya que este parásito es capaz tanto de producir la elevación de anticuerpos antitransglutaminasa, anti gliadina y anti endomisio, como de simular la clínica y hallazgos histopatológicos que recuerdan a las de la enteropatía sensible al gluten

P013

Hiperpigmentación de la línea del calcetín

M.^a Jesús González Carracedo, Mercedes García Reymundo, Mercedes Reymundo García, M.^a de Pilar Medina Gil, Raquel Plácido Paías, Manuel Portillo Márquez
Hospital de Mérida, Badajoz; CS la Paz, Badajoz

Introducción: La hiperpigmentación de la línea del calcetín es una entidad adquirida poco frecuente que suele aparecer entre los tres meses y los dos años de vida en forma de lesiones lineales o circunferenciales hiperpigmentadas localizadas preferentemente entre la rodilla y el tobillo con distribución horizontal. En ocasiones la hiperpigmentación aparece tras una primera fase de máculas eritemato-edematosa palpable. Pueden ser unilaterales o bilaterales simétricas. Son asintomáticas y tienen carácter benigno, resolviéndose sin precisar tratamiento. Aunque no se conoce el mecanismo fisiopatológico exacto, se postula sobre el origen postraumático del cuadro, con paniculitis y fibrosis secundaria en las zonas de presión de los calcetines. Presentamos el caso del abordaje diagnóstico de una lactante con máculas hiperpigmentadas en la línea de los calcetines.

Resumen del caso: Lactante de 6 meses que es llevada a la consulta de Pediatría de Atención Primaria por lesiones en ambas piernas, asintomáticas, desde hace un mes. La niña fue fruto de un embarazo a término, con parto y periodo perinatal normales. No tenía antecedentes personales ni familiares de interés. En la exploración física se advierten máculas hiperpigmentadas circunferenciales simétricas a dos niveles, de distribución horizontal, con dermatografismo y signo de Darier negativos. En la anamnesis los padres atribuían la aparición de las lesiones al elástico de los calcetines. Ante la sospecha de hiperpigmentación asociada a la línea del calcetín, se adopta una actitud expectante, informando a los padres sobre la naturaleza benigna del cuadro, que fue remitiendo en las dos semanas siguientes.

Conclusiones/Comentarios: La hiperpigmentación de la línea del calcetín representa un fenómeno benigno postraumático asociado al uso de calcetines elásticos en los niños, cuya importancia radica en el diagnóstico diferencial, ya que puede confundirse con otros procesos como lesiones secundarias a maltrato, nevus, hiperpigmentación lineal o curvilínea de la infancia y especialmente con las bandas adquiridas de la infancia, con la que se confunde de forma frecuente en la bibliografía, caracterizándose éstas últimas por ser pápulas lineales no hiperpigmentadas, asimétricas, con orientación en cualquier ángulo y localizadas generalmente a nivel proximal de las extremidades. La peculiaridad de este caso radica en la presencia de bandas hiperpigmentadas a diferentes niveles, en relación con las zonas de presión de varios modelos de calcetines, lo que apoya la etiología postraumática del cuadro.



P014 Impacto del consentimiento informado en vacunación infantil

Francisco García Iglesias, Florian Herrmann, Gracia M.^a García Lara
CS Albaycín, Granada; CS Salvador Caballero García, Granada

Introducción y Objetivos: La conveniencia de la vacunación está justificada para cualquier profesional sanitario y es prioritario su cumplimiento para el pediatra de atención primaria. La finalidad de las vacunas es proteger de enfermedades infecciosas induciendo la inmunidad de la persona vacunada. Existen zonas sanitarias donde la cobertura vacunal de la población infantil es muy baja tanto por abandono, como por la existencia cada vez más numerosa de grupos antivacunas. En Enero de 2012, un Tribunal Superior de Justicia del Estado Español de esa comunidad, condena al sistema sanitario por no realizar un consentimiento informado previo a vacunar de triple vírica. Este hecho nos generó el temor a los profesionales de la salud, sobre el futuro de la cobertura vacunal de nuestra población de referencia (ya de por sí con baja cobertura vacunal por la existencia de los grupos antivacunas) ya que la necesidad de consentimiento informado para vacunar, generaba más alarma social, inseguridad jurídica para el profesional y sensación de que la vacuna puede ser potencialmente dañina. Objetivo: Ver el impacto del consentimiento informado previo al acto vacunal en zona de baja cobertura poblacional.

Métodos: Se entrega durante un año, hoja informativa y analizamos a través de la base de datos DIABACO, la tasa de vacunación obtenida. Las variables analizadas son: vacunación frente a VHB, 1^a dosis de triple vírica, Meningococo C y dosis de pentavalente.

Resultados: Durante el período observado se atendieron 101 paciente, de ellos 84 recibieron el consentimiento informado. Tras el año de intervención en nuestra área de referencia observamos un 84% de niños correctamente vacunados para su edad y si analizamos de forma aislada la triple vírica estarían correctamente vacunados un 83%.

Conclusiones: Puesto que partíamos de una tasa de vacunación del 78% (69% si aislamos triple vírica) y las tasas de vacunación tanto general como triple vírica han aumentado tras el período de intervención, concluimos que la realización sistemática de consentimiento informado en el acto vacunal, no influye negativamente en la decisión de los padres, y además mejora la seguridad del paciente ya que es consciente de los riesgos y beneficios. El médico por su parte aplica el principio de autonomía del paciente mejorando su seguridad jurídica.

P015 Infección por *Enterobius vermicularis*: causa excepcional de apendicitis aguda en niños

Saskia Agámez Luengas, Paula de la Torre Sánchez, Cristóbal Coronel Rodríguez, M.^a Dolores González Soria, Manuel Begara de la Fuente
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; CS Amante Laffón, Sevilla

Introducción: La infección gastrointestinal por enterobius vermicularis (EV) ocurre en el 20% hasta un más del 50% en niños a nivel mundial, siendo la infección helmíntica más frecuente. Aunque la manifestación más común es el prurito perianal, se puede encontrar en otras localizaciones incluyendo el apéndice, produciendo síntomas que asemejan una apendicitis aguda (AA). A continuación se presenta un caso clínico de apendicitis por EV confirmada histológicamente, como desencadenante inusual.

Resumen del caso: Niño de 11 años de edad que consulta por dolor abdominal de 24 horas de evolución en fosa ilíaca derecha (FID), fiebre, con alguna deposición diarreica. A la exploración presenta defensa abdominal en FID, blumberg y psoas positivo. Es diagnosticado de apendicitis aguda por lo cual realizan una apendicectomía laparotómica urgente. Con resultado histopatológico de apéndice cecal con hiperplasia nodular linfoide, parasitada por oxiuros. Un año tras la intervención reconsulta por persistencia del dolor en FID de menor intensidad, alterna períodos de deposiciones normales con diarrea, no pérdida de peso. A la exploración dolor a la palpación de FID sin signos de peritonismo. Inician estudio encontrando: hemograma con eosinofilia, IgE total y específica (a áscaris y ácaros) elevada, test del hidrógeno espirado alterado. Resto de pruebas normales (reactantes de fase aguda, radiografía de tórax, ecografía abdominal, mantoux, estudio de celiaquía, proteinograma, inmunoglobulinas, ferritina, TSH, IgE para alimentos incluyendo proteínas a leche de vaca, calprotectina fecal). Se inicia dieta baja en lactosa con desaparición sólo de diarrea. Rehistoriando encontramos que no se le informó ni a familiares

ni a su pediatra de atención primaria de hallazgos histopatológicos de apéndice hace 1 año, por lo cual no recibió tratamiento erradicador de oxiuros. Con nuevo resultado de parásitos en heces con EV. Se inicia tratamiento con mebendazol con evolución favorable. En seguimiento al mes con control de parásitos los cuales continúan siendo positivos para EV.

Conclusiones/Comentarios: Ante clínica de apendicitis, cólicos apendiculares previos y eosinofilia con síntomas como prurito perianal nocturno y trastornos del sueño, nos debe hacer sospechar de colonización apendicular por EV, el nematodo más frecuente en nuestro país en niños entre los 5 a 14 años. El tratamiento de elección es el mebendazol y debe incluir a todo el núcleo familiar junto con medidas higiénicas para evitar recurrencias. Es muy importante además, la comunicación entre servicios, en nuestro caso entre cirugía y pediatría de atención primaria para la toma de decisiones terapéuticas de manera precoz y óptima.

P016

Infestación por oxiuros: una presentación poco habitual

Ana Bergua Martínez, Cristina Fuertes Rodrigo, Irene Gil Hernández, Rafael Fernández Atuan, Teresa Cenarro Guerrero

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza; CS Sagasta-Ruiseñores, Zaragoza

Introducción: La oxiuriasis es una enfermedad cosmopolita extremadamente frecuente favorecida por la vida en colectividad. Se presenta fundamentalmente en niños y los síntomas son esencialmente digestivos, entre los cuales el principal es el prurito anal. El diagnóstico es sencillo gracias a la prueba de la cinta adhesiva (Test de Graham), que permite visualizar los oxiuros hembras y los huevos. Los tratamientos actuales presentan una buena tolerabilidad y son muy eficaces cuando se acompañan de medidas rigurosas de higiene. Nuestro objetivo es destacar la importancia de la anamnesis y de la reevaluación clínica ante cuadros de dolor abdominal inespecíficos así como destacar el papel de *Enterobius vermicularis* como posible agente causal de apendicitis.

Resumen del caso: Paciente de 12 años sin antecedentes de interés que acude por vómitos y dolor abdominal de 3 días de evolución, sin fiebre ni otra sintomatología de interés. A la exploración presenta un abdomen blando, depresible, con dolor generalizado a la palpación, que en determinadas ocasiones se focaliza en fosa iliaca derecha pero sin signos de irritación peritoneal. En urgencias se realiza hemograma, hemostasia, perfil hepático y PCR que resultan normales y se solicita ecografía abdominal completa no encontrándose ningún hallazgo patológico. Dada la persistencia del dolor y la imposibilidad de tolerancia oral se decide ingreso para observación. Durante las 48 horas posteriores, el dolor en fosa ilíaca derecha va en aumento y aparecen signos de defensa abdominal por lo que se decide intervenir. Se realiza una apendicectomía, resultando la pieza quirúrgica macroscópicamente normal evidenciándose únicamente adenopatías en meso

inespecíficas. En el análisis anatomopatológico posterior se objetiva una pared ligeramente engrosada, un contenido fecaloideo en punta y en zona proximal se visualizan múltiples estructuras filiformes compatibles con nematodos. Se confirma así una apendicitis aguda leve por *Enterobius vermicularis* por lo que se pauta tratamiento de manera ambulatoria con mebendazol. A pesar de que nuestro paciente no había presentado infestación anal por oxiuros previa, durante el mismo periodo se habían tratado en la misma consulta múltiples casos.

Conclusiones/Comentarios: El *Enterobius vermicularis* puede actuar de forma directa o como coadyuvante en casos de apendicitis, ya sea por acción mecánica o por transporte de bacterias y hongos entéricos. Han sido demostrados casos de enterobiasis con síntomas clínicos que asemejan una apendicitis y en muchos otros estudios se ha interpretado la mera presencia del parásito en el lumen de un apéndice recientemente extirpado como evidencia de asociación causal sin soporte histopatológico que lo demuestre.

P017

Lactobacillus reuteri en la prevención de la diarrea asociada a antibióticos en niños: ensayo clínico aleatorizado, doble-ciego y comparado con placebo

Guadalupe del Castillo Aguas, Juana M.^a Ledesma Albarrán, Mario Gutiérrez Olid, Pedro Gorrotxategi Gorrotxategi, Elisa de Frutos Gallego, Begoña Domínguez Aurrecoechea

CS la Carihuela, Málaga; UGC Delicias, Málaga; CS Pasajes San Pedro, Vizcaya; CS Raval Nord, Barcelona; CS Otero, Asturias

Introducción y Objetivos: Evaluar la eficacia de *Lactobacillus Reuteri* (LR) en la reducción de la frecuencia de diarrea en niños que requieren antibioterapia por vía oral, determinar si este producto es capaz de prevenir la aparición otros efectos secundarios asociados a la antibioterapia.

Métodos: Estudio fase IV multicéntrico, prospectivo, controlado frente a placebo, de grupos paralelos, aleatorizado y doble ciego. Se incluyeron niños de 1 a 12 años de edad que requirieron tratamiento antibiótico por vía oral durante al menos 1 semana. Los pacientes fueron aleatorizados a recibir LR (108 unidades formadoras de colonias) o placebo una vez al día desde el día del inicio hasta el final del tratamiento antibiótico. La variable principal fue la presencia de diarrea (al menos una deposición líquida en 24 horas). Para la valoración de las características de las heces se utilizó la escala de Bristol. Como variables secundarias: fiebre, dolor abdominal, vómitos, sangre en heces, moco en heces y gases o molestias. Para la valoración de las variables principales del estudio se le suministró a los padres una hoja de recogida de datos clínicos.

Resultados: Se aleatorizaron 108 pacientes, 93 (47 con LR y 46 con placebo) recibieron alguna dosis de medicación y fueron incluidos en la población por intención-tratar (ITT), y 61 que cumplían los requisitos del protocolo.

lo fueron incluidos en la población por protocolo (PP). Aunque las diferencias no fueron estadísticamente significativas, en la muestra ITT, a excepción del día 3, la frecuencia de diarrea fue superior en el grupo de LR con respecto a placebo (35% vs 27%, 27% vs 31%, 27% vs 16%; 23% vs 18%, 37% vs 21%, 26% vs 18%, para los días 2 a 7, respectivamente). Los resultados en la población PP fueron en la misma dirección. Tampoco hubo diferencias significativas entre tratamientos en las variables secundarias (fiebre, dolor abdominal, vómitos, sangre en heces, moco en heces y meteorismo ó molestias).

Conclusiones: LR no fue eficaz en la prevención de la diarrea asociada antibióticos.

PO18

Las consultas no presenciales: una forma de gestión de la demanda. Revisión de un año de actividad clínica

Ana Martínez Rubio
CS de Camas, Sevilla

Introducción y Objetivos: La consulta pediátrica de presencia física se puede complementar con herramientas telemáticas. El teléfono y el correo electrónico pueden utilizarse en atención primaria para seguimiento de enfermedades, comunicar informes o proporcionar consejos. Se ha publicado el empleo de consulta telefónica para el triaje de urgencias, pero no suele analizarse su utilidad en el control de la demanda asistencial habitual. Se analiza la carga asistencial en una consulta de atención primaria.

Métodos: Centro de salud en entorno periurbano. Cupo pediátrico de 1490 TIS. Se oferta agenda para consulta clínica, programada y telefónica (CTP). Se revisan las consultas realizadas en las tres modalidades a lo largo de un año. Se registran manualmente las consultas telefónicas espontáneas (CTE) recibidas en horario de consulta y las recibidas por correo electrónico (CE). Se revisan motivos principales.

Resultados: Periodo evaluado: Del 01/01/2013 al 31/12/13 (210 días laborables) N° total de actos médicos: 7 461 N° de consultas presenciales: 6 240 (83, 632%) (5 928 a demanda + 312 de programas) N° de consultas virtuales: 424 CTP + 626 CTE + 171 CE = 1221 (16, 36%) La CTP se utiliza para informar de resultados de pruebas o valorar la evolución clínica de los pacientes. Las CTE se utiliza más para cuestiones administrativas, pero también para resolver dudas o decidir prioridades (traje) El CE ha sido utilizado por 32 madres y 17 padres. Entre 3 madres acumulan 48 correos. Se han remitido o solicitado pruebas, realizado prescripciones o resuelto dudas clínicas o de crianza por este medio. En ocasiones la familia aporta fotografías, útiles para la valoración del caso.

Conclusiones: Las consultas telemáticas pueden disminuir la demanda asistencial, son más cómodas para las familias y el profesional y reducen las posibles consultas "by the way" La CTP es una herramienta práctica para informar de resultados de pruebas y el seguimiento de casos. El CE permite resolver dudas y ofertar recursos

web par aumentar la autonomía de las familias Las CTE son más difíciles de controlar, constituyen interrupciones en la consulta, y con riesgo de violar la confidencialidad, pero suelen servir para resolver problemas menores o decidir actuaciones.

PO19

Mamá, papá... ¿Qué puedo hacer para que dejes de fumar?

Esther Ruiz Chércoles, Juan Camarero Palacios, Teresa Fontova, Paloma Lallave, Mar Escobar Gallegos, Petra de Pablo González
CS María Jesús Hereza, Madrid

Introducción y Objetivos: Los niños que viven con personas fumadoras, son fumadores pasivos. Los hijos de padres fumadores tienen un mayor riesgo de ser fumadores en el futuro que los hijos de padres que no fuman. Objetivo: Promoción de la salud de la salud a través de una intervención grupal. Fomentar la deshabituación tabáquica.

Métodos: Los alumnos de 6º curso de primaria del CEIP Lepanto y Liceo San Pablo de realizaron carteles con dibujos, después de haber participado en una gymkana del tabaco, para prevenir el inicio de su consumo, que han sido expuestos en las salas de espera del centro de salud. Se diseñó un tríptico a petición del Ayuntamiento del municipio a través de la Asociación Madrileña de Pediatría de Atención Primaria, para concienciar a los padres fumadores de la importancia de abandonar el hábito tabáquico y ofrecer ayuda a través del personal sanitario. Se ha captado a fumadores con intención de dejar de fumar desde las distintas consultas, incluidas las de pediatría, desde septiembre de 2012. Se han realizado 4 grupos. Se han hecho con cada grupo, 6 sesiones de hora y media de duración cada una, los miércoles en el centro de salud durante 2012•13.

Resultados: Han participado 53 personas, 45% varones y 55% mujeres. La media de edad es de 52 años. Fuman una media de 19 cigarrillos al día, 88% tabaco rubio. La edad de inicio de consumo fueron los 16 años. El tiempo medio de fumar antes de empezar el grupo, es de 32 años. El 58% es el único fumador de la familia. El 77% al menos ha hecho un intento previo para dejar de fumar. El 50% ha intentado dejarlo sin ayuda. El 55% recaer por ansiedad, el 18% por aumento de peso y el 7% porque la pareja seguía fumando. Al final del curso, el 47% abandona el tabaco y el 43% a los 3 meses. El 40% de 30, a los 6 meses. De los 12 que han llegado al año, el 33% lo ha conseguido y sigue abstinentes

Conclusiones: Fumar es una adicción y no siempre se consigue dejar en el primer intento. Una cosa es tener la información y otra, llevarla a la práctica. Es fundamental promover campañas de prevención en la escuela, dirigidas especialmente a los jóvenes, antes del inicio del consumo, que se sitúa en los 13 años.

P020

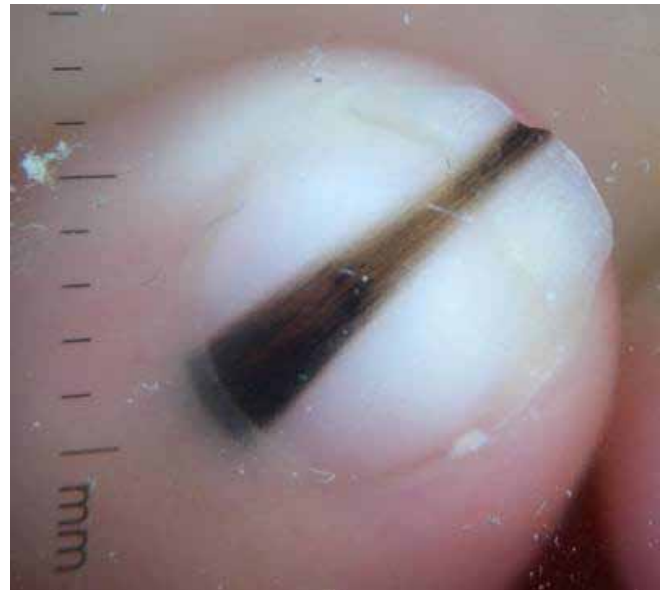
Melanoniquia longitudinal en lactante de dos meses

Marta Sendarrubias Alonso, Minia Campos Domínguez, Felipe González Martínez, Marta Asenjo Torner, Cristina Arribas Sánchez, Ana Jiménez de Domingo
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: Las lesiones congénitas ungueales son excepcionales. El diagnóstico diferencial se debe realizar entre causas infecciosas, malformativas, hamartomatosas o neoplásicas. La pigmentación melánica en la uña, denominada melanoniquia, puede ser un signo de melanoma ungueal, siendo fundamental su adecuado manejo.

Resumen del caso: Presentamos el caso de un niño de 2 meses ingresado en la planta de lactantes de nuestro hospital con diagnóstico de bronquiolitis. Durante la exploración física identificamos una lesión en el primer dedo de la mano derecha consistente en una pigmentación lineal de la uña, de color marrón y anchura de 1mm, presente desde el nacimiento. La zona periungueal no se encuentra afectada y la lesión es uniforme, sin signos de destrucción ungueal y más ancha en su parte proximal. Ante la sospecha de un nevus melanocítico congénito (NMC), sin poder descartar un melanoma, derivamos al paciente al servicio de Dermatología de nuestro hospital. Allí tras realizar dermatoscopia se objetivan bandas alternantes regulares de color oscuro y color claro y se realiza el diagnóstico clínico de NMC de la matriz ungueal. Tras 6 meses de seguimiento la lesión presenta importantes cambios, con mayor irregularidad de la anchura y coloración de las bandas de pigmento, realizándose una extirpación completa de la lesión para descartar la malignización. El estudio histopatológico no encuentra signos de malignidad y confirma el diagnóstico previo de NMC de la matriz ungueal

Conclusiones/Comentarios: En el diagnóstico diferencial de la melanoniquia debemos incluir causas inflamatorias, pigmentación causada por radiación o fármacos, pigmentación exógena, hematomas subungueales, causas sistémicas, onicomiosis, nevus melanocíticos y melanoma. Los NMC de la matriz ungueal son muy infrecuentes. Se suelen presentar como una melanoniquia longitudinal, es decir, una banda lineal de pigmentación melánica en una uña. La anchura es variable desde un milímetro hasta toda la uña, uniformes en coloración y distribución y el color puede variar desde el marrón claro hasta el negro. No afectan a la integridad de la uña. La prueba complementaria no invasiva más útil es la dermatoscopia. En el caso del NMC muestra líneas longitudinales paralelas con color, anchura, paralelismo y espacios regulares, con glóbulos pigmentados. Estas características permiten el diagnóstico diferencial con el melanoma, aunque en los casos dudosos habrá que recurrir a la biopsia como diagnóstico definitivo. En el seguimiento de estos pacientes, es necesario realizar un seguimiento dermatoscópico estrecho para identificar signos de atipia.



P021

Menús más saludables en el comedor escolar

Esther Ruiz Chércoles, Ana Villardón, Eloísa Angulo Benítez, Petra de Pablo González, Pilar Mesa Garrido, Carmen Prieto Montes

CS María Jesús Hereza, Madrid; CEIP Francisco de Quevedo, Madrid; Empresa de comedores Scolarest, Madrid

Introducción y Objetivos: El comedor escolar debe de ser un ejemplo de alimentación saludable para prevenir desde la infancia las enfermedades crónicas. Cada día es mayor el número de niños que desayunan y comen en el colegio. Objetivo Mejorar el menú escolar. Aumentar el consumo de frutas, verduras y pescados. Disminuir bollería industrial, zumos envasados, dulces, fritos y precocinados

Métodos: CEIP "Francisco de Quevedo", con 464 alumnos de 3 a 12 años. Gestión externa del comedor por una empresa de restauración colectiva. Los menús se revisaron por la Comisión de Comedor del Consejo escolar. Estudio epidemiológico descriptivo de las raciones de los distintos alimentos consumidos en 30 meses de los años 2009-12. Se ha considerado que un plato equivale a una ración y la garnición a media.

Resultados: El 13% de los niños desayuna, y el 72% de los niños come en el colegio. Se analizaron los 30 menús mensuales del año 2009 al 2012. Se contabilizaron las raciones al mes, 20 días de clase. Se ha aumentado la verdura y hortaliza de 13 a 16 raciones, la fruta de 12 a 18, el pescado de 7 a 9. Se ha disminuido la carne de 14 a 11 y los lácteos de 17 a 2. Se han disminuido los fritos de 4 a 2 y los dulces de 3 a 1. La carne predomina en los segundos platos, antes (56%) frente al pescado (28%) y después de la intervención: carne (48%) y pescado (36%). Se han eliminado los alimentos procesados o precocinados, empanados y rebozados y los alimentos se preparan a la plancha, al horno o al vapor. Se ha sustituido el zumo envasado en el desayuno por fruta fresca de

temporada y la bollería industrial por pan blanco o integral con aceite de oliva y tomate natural. Se ha cambiado el aceite de girasol por el de oliva para cocinar y se ha mantenido el aceite de oliva para aliñar ensaladas y en el pan del desayuno.

Conclusiones: El consumo de frutas, legumbres, verduras y hortalizas era insuficiente en el menú escolar antes de la intervención. Por el contrario, había un exceso de carnes y lácteos. Las modificaciones realizadas en los menús han alcanzado el nivel óptimo. La escuela es el medio adecuado para la formación nutricional de padres y alumnos. El profesorado desempeña un papel fundamental en la educación nutricional.

PO22

Papel del Pediatra de Atención Primaria en las urgencias hospitalarias

Pedro Gorrotxategi Gorrotxategi, Eva Suárez Vicent, María Aparicio Rodrigo, Paloma Hernando Helguero, Elisa de Frutos Gallego, Carlos Valdivia Jiménez
CS de Pasaja San Pedro, Gipuzkoa; CS Castellón, Castellón; CS Madrid, Madrid; CS Barcelona, Barcelona; CS Malaga, Málaga

Introducción y Objetivos: La atención urgente al niño fuera del ámbito de la atención primaria se realizaba tradicionalmente por el pediatra hospitalario de urgencias. La disminución de personal pediátrico en los hospitales ha llevado a diversas organizaciones sanitarias a recurrir al personal de atención primaria para la realización de guardias hospitalarias. El objetivo es conocer la situación y la opinión de los pediatras de Atención primaria (PAP) al respecto.

Métodos: Encuesta realizada en cada una de las comunidades autónomas para conocer la situación existente con respecto a las guardias hospitalarias. Solicitud, a los pe-

diatras más afectados, de propuestas para mejorar la atención sanitaria de los niños y las condiciones de trabajo de los profesionales.

Resultados: Los pediatras de atención primaria realizan guardias hospitalarias de forma voluntaria en el 80% de las comunidades autónomas y de forma obligatoria en algunas comarcas del País Vasco. A diferencia de los pediatras hospitalarios (PH) los de atención primaria (PAP) en un 82% no tienen jornada de descanso tras la guardia, o son obligados a realizar las guardias en días que no generen libranza (viernes, sábados o víspera de fiesta). En una autonomía hay presencia de pediatras en los puntos de atención continuada y no se respetan las 12 horas de descanso entre jornadas. Los datos desglosados de cada autonomía se encuentran en la tabla. Desde las administraciones se aduce la necesidad de continuidad de cuidados para justificar estos cambios estructurales en las plazas de atención primaria. Pero para conseguirlo son más necesarios protocolos de derivación y de atención consensuados, y no que el PAP deje de realizar su labor para cubrir la del PH. La demanda urgente en los hospitales ha aumentado progresivamente en los últimos años y para frenar ese aumento la única solución no es aumentar los PH, sino incidir en la educación sanitaria, promocionar la atención primaria y establecer criterios de derivación consensuados. Los PAP que realizan guardias hospitalarias no tienen los mismos derechos que los PH que realizan la misma función. La merma de PAP, para dedicarlos a la atención hospitalaria, va en contra de la atención pediátrica en el primer nivel asistencial.

Conclusiones: Se debería reforzar la figura del PAP dentro de la asistencia pediátrica y no utilizarlo para cubrir la falta de PH. Los PAP que realicen guardias hospitalarias tienen que tener las mismas condiciones laborales y de descanso que los PH.

Autonomía	Guardias hospitalarias voluntarias	Libranza tras la guardia	Guardias obligatorias	Libranza tras la guardia
Andalucía	Sí	No	No	-
Aragón	Sí. Muy pocos.	No. A veces a cargo decompañeros	No	-
Asturias	Sí	No	No	-
Baleares	Sí	No	No	
Canarias	Sí	Sí. A cargo de compañeros.	No	-
Cantabria	No		No	
Castilla la Mancha	Según zonas.	A cargo decompañeros		
Castilla León	Según zonas	No. (Guardias de viernes o sábado)	En puntos de atención continuada (PAC) de 7 a 12 horas.	No. No se respetan 12 horas de descanso
Cataluña	Según zonas	Sí	Según zonas	Sí
Galicia	Sí	No	No	
Extremadura	Si	No siempre. Intentan que no se genere	No	
La Rioja	No		No	
Madrid	Sí (2%)	No	No	-
Murcia	Sí	No	No	
Navarra	Sí	No (Guardia solo viernes)		
País Vasco	Sí	No	Sí en algunas comarcas	Sí
Valencia	Sí	No siempre. Intentan que no se genere	No	
Global	15/17	Libranza 2/15	En PAC 1/17 en Hospital 2/17	No PAC, Sí Hospital

P023

Perianitis estreptocócica. Revisión de nuestra casuística

M.^a Luisa Fernández López, Julia Carrera Robles, Raquel Romero García, Sandra Alguacil Antón, M.^a Dolores Rojo Martín, José Manuel García Puga
Hospital Universitario San Cecilio, Granada UGC Salvador Caballero, Granada

Introducción y Objetivos: La infección perianal es una entidad bien definida, causada mayormente por gérmenes del área orofaríngea, siendo el estreptococo pyogenes (IPE) uno de los más prevalentes. La IPE suele afectar a niños varones de 6 meses a 10 años de edad. Puede cursar con prurito, dolor, enrojecimiento, exudado perianal y rectorragia. Se ha de sospechar ante casos de eritema perianal, con o sin fisuras, que evolucionen desfavorablemente a pesar de los tratamientos prescritos. El diagnóstico de certeza se realiza con cultivo recogido en área afectada. El diagnóstico diferencial se ha de realizar, principalmente, con: dermatitis del pañal, dermatitis seborreica, candidiasis, psoriasis, enfermedad inflamatoria, parasitosis y abusos sexuales. Ante esta patología relativamente conocida y frecuente, posiblemente infradiagnosticada y en ocasiones tratada inadecuadamente, nos planteamos como objetivo revisar los casos diagnosticados en nuestra consulta y analizar sintomatología, tratamiento y evolución de los mismos.

Métodos: Valoración de cultivos de exudados perianales solicitados, revisión de diagnósticos y de sus correspon-

dientes historias clínicas, en el período comprendido entre 1993 y 2013, en una zona básica de atención pediátrica que atiende a 1901 niños/as de 0 a 14 años. Se recogen diferentes variables de filiación y registro de las historias clínicas. Se realiza un análisis descriptivo de los datos que se introducen y procesan mediante el programa SPSS 15.0.

Resultados: Se examinan un total de 26 cultivos clínica compatible de IPE (eritema perianal y/o exudado) correspondientes a 20 niños (19 hombres, 1 mujer), con edades comprendidas entre 11 meses y 8 años, de los cuales 16 (64, 2%) son positivos y 10 negativos (35.8%). La niña fue negativa. El grupo etario de mayor incidencia corresponde a los 3-5 años. En todos los cultivos positivos aparece *S. pyogenes*, en 4 se asociaba *S. aureus* y en 1 *H. influenzae*. De los niños cuya exploración mostraba eritema, 12 tenían cultivo positivo y 8 negativo. Los 3 que presentaban eritema y exudado, fueron positivos. Se realiza en 20 casos, tratamiento antibiótico, tópico en 9, oral en 8 y combinado en 3. En 14 casos hubo seguimiento evolutivo con mejoría, 3 niños tuvieron nuevos episodios. La época de menor diagnóstico fue verano, 2 (7, 7%). En las otras tres estaciones hubo incidencia similar.

Conclusiones: La infección perianal estreptocócica es importante sospecharla y reconocerla, para evitar retrasos en el diagnóstico y en el tratamiento siendo el cultivo local una prueba muy útil. El tratamiento etiológico es fácil, asequible y efectivo con antibioterapia.

P024**Prevalencia de obesidad y sobrepeso en escolares de una zona básica de salud**

María Salmerón Ruiz, Claudio Rubio Quevedo, M.^a Ángeles Holgado Carballo
Hospital Universitario Infantil la Paz, Madrid; AGS Serranía Ronda, Málaga

Introducción y Objetivos: La prevalencia de la obesidad en todas las edades se ha incrementado de forma alarmante en las últimas décadas en todo el mundo, hasta el punto de que la OMS utiliza la expresión "Epidemia Mundial". En España, a pesar de la disparidad de los criterios utilizados para definir la obesidad, la prevalencia de sobrepeso es aproximadamente del 25% y de la obesidad entre 12-15%. Decidimos conocer en qué situación se encontraban nuestros pacientes, para lo cual elegimos a los niños de 6 años para realizar el estudio.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo y transversal realizado entre Mayo y Junio de 2013 a todos los niños matriculados en tercero de preescolar, en cualquier colegio de nuestra localidad y nacidos durante el año 2007. Se determina el peso y la talla por personal entrenado, con los niños en ropa interior y descalzos. Se utiliza balanza electrónica (marca Afimed) con tallímetro incorporado. Se ha definido sobrepeso y la obesidad utilizando como criterio el valor de IMC. Se acepta como puntos de corte los valores correspondientes al percentil 85 para sobrepeso y por encima del percentil 97 para obesidad, según las tablas de referencia para tipificación ponderal elaboradas a partir del estudio Enkid.

Resultados: Se estudiaron 350 escolares (191 niños y 176 niñas). Presentaban sobrepeso 86 (46 niños y 40 niñas): 24.5% de la población estudiada. 61 pacientes eran obesos (24 niños y 37 niñas): 17.4%. La media del peso fue de 22.86 kg (rango entre 14.30 y 40.70) de la talla 113.99 cm (rango entre 99 y 126) y del IMC 17.50 (rango entre 13.41 y 29.23)

Conclusiones: Los datos obtenidos demuestran unos valores similares a otros estudios, excepto en obesidad en niñas que incluso son mayores, haciendo que aumente también el valor total. Más del 40% de los niños estudiados tenían exceso de peso. Estos resultados nos estimulan para continuar desarrollando el Programa de Obesidad Infantil que realizamos en nuestro Centro de Salud desde el año 2006, consistente en charlas informativas individuales para cambiar hábitos poco saludables en lo referente al tipo de alimentación y el sedentarismo y seguimiento periódico con seis visitas a lo largo de un año.

	ESCOLARES	MINIMO	MAXIMO	MEDIA
PESO (kg)	350	14.30	40.70	22.86
TALLA (cm)	350	99	126	113.99
IMC	350	13.41	29.23	17.50
IMC EN SOBREPESO	86	17.27	19.75	18.29
IMC EN OBESIDAD	61	18.40	29.23	21.51

	SOBREPESO		OBESIDAD	
NIÑOS	46	24%	24	12.5%
NIÑAS	40	22.7%	37	21%
TOTAL	86	24.5%	61	17.4%

P025**Púrpura de Schönlein-Henoch en Atención Primaria, experiencia de 21 años**

M.^a Jesús Blasco Pérez-Aramendia, Lucía Bartolomé Lanza, Esther Aurenanz Clemente, Cecilia García Lasheas, Esther Atance Melendo, Juan Manuel Peña Ferrandez
CS Valdefierro, Zaragoza

Introducción y Objetivos: Presentamos la experiencia de 21 años de controlar púrpuras de Schönlein-Henoch (PSH) en atención primaria. La PSH es la vasculitis más frecuente en la infancia. Generalmente evoluciona en 4-6 semanas y el pronóstico es muy bueno salvo complicaciones renales. Afecta a vasos de pequeño tamaño, se caracteriza por púrpura palpable de distribución típica en extremidades inferiores, acompañada frecuentemente de artralgias, abdominalgia y afectación renal incluso neurológica, con pruebas de coagulación normales. Los primeros años casi todos los pacientes se sometían a prolongados ingresos hospitalarios. Destacamos el caso de un paciente que presentó clínica durante ocho meses. Nuestro objetivo ha sido mantener el tratamiento y control de estos niños en atención primaria y por tanto en domicilio, restringiendo los ingresos a sospecha de complicaciones.

Métodos: Hemos estudiado la clínica y la evolución de 13 niños afectados de PSH en nuestro centro de salud en 21 años. Es un pequeño centro de salud urbano a cinco minutos de dos grandes hospitales de la Comunidad. El diagnóstico se hace tras una anamnesis y exploración completa, analítica de sangre, coagulación, orina y sangre oculta en heces. El tratamiento se explica a los padres, ver tabla. El paciente que presentó la púrpura prolongada era controlado quincenalmente.

Resultados: Controlamos 5 varones y 8 niñas con edades comprendidas entre 4 y 8 años. Todos los casos presentaron púrpura con distintos grados de gravedad, 6 de ellos tuvieron artritis, 5 abdominalgia y 2 casos presentaron afectación renal transitoria. 9 casos fueron ingresados (entre 30 y 40 días en 1992 y 5 días posteriormente) y 4 casos no requirieron hospitalización. Ningún paciente tuvo nefropatía crónica. Todos los niños fueron tratados con reposo, solamente 3 requirieron corticoterapia. 4 de los 13 casos sufrieron recidiva en los 4 meses siguientes. El varón que padecía la púrpura atípicamente prolongada y leve abdominalgia fue tratado con corticoides sin buenos resultados. El reposo fue relativo, escolarizado sin deporte ya que ni reposo absoluto ni corticoterapia eliminaban la púrpura.

Conclusiones: Una buena coordinación entre atención primaria y especializada consigue que el ingreso de los

niños con PSH sea más cortos y en ocasiones innecesario. Es importante un buen diagnóstico diferencial. Planteamos informar a la familia con precisión para poder controlar síntomas, signos de alarma y pautar visitas. El control en domicilio desde primaria es muy beneficioso sobre todo en casos prolongados. Evita problemas familiares y de rendimiento escolar.

Consejos para padres

Tratamiento
1º Reposo absoluto/relativo.
2º Corticoterapia (casos graves, complicaciones digestivas, neurológicas,)
Control en centro de salud
1º semanal/quincenal
2º Exploración física (petequias, abdominalgia, articulaciones), toma de tensión arterial y sedimento de orina.
Acudir al hospital (criterios de gravedad)
1º Mal estado general, deshidratación
2º Grandes hematomas, intenso dolor articular, abdominalgia, rectorragia, afectación renal o neurológica
3º Imposibilidad de reposo

P026

Reciclar es muy saludable para todos

Esther Ruiz Chércoles, Almudena Moreno Rojo, M.^a del Mar García Villalvilla, Carmen Leal Castellano, Enrique Barragán Sánchez, Juan Bravo Acuña
CS María Jesús Hereza, Madrid; CS Santa Isabel, Madrid; CS Huerta de los Frailes, Madrid; CS Cuzco, Madrid; CS Loranca, Madrid; CS el Greco, Madrid

Introducción y Objetivos: La recogida selectiva de residuos permite ahorrar materias primas y energía, disminuyendo la contaminación. La separación debe ser en origen y la recogida selectiva para reciclar al máximo los residuos y reducir el volumen que se deposita en el vertedero. Objetivo: Cuantificar los residuos generados en 7 centros de salud, como venimos haciéndolo desde el 2008. Concienciar a todos los trabajadores sobre la necesidad de generar menos residuos y de reciclar los generados.

Métodos: Se pesó la basura durante 5 días después de la implantación de un sistema de recogida selectiva. Se pasó una encuesta a todos los trabajadores para saber sus conocimientos y conocer sus hábitos de reciclado, en el domicilio y en el trabajo.

Resultados: Los residuos totales fueron de 153 kg/día (54, 5 kg/d (36%) papel, 19, 65 kg/d (13%) plástico y 78, 6 kg/d (51%) restos. De generar casi 40 toneladas/año, hemos pasado a 20 toneladas. En un año hemos ahorrado 14 toneladas de papel. Si para fabricar una tonelada de papel se necesitan 15 árboles y 300 kg de petróleo, hemos evitado la tala de 212 árboles y el consumo de 4, 25 toneladas de petróleo. Hemos reciclado 5 toneladas de plástico. Si reciclando 2 toneladas de plástico se ahorra 1 tonelada de petróleo, hemos ahorrado 2, 5 toneladas, en total más de 6, 4 toneladas de petróleo. De los 64 trabajadores encuestados, 61 (95%) recicla en su domicilio (60 (94%) papel, 57 (89%) pilas, 50 (78%) vidrio, 48

(75%) plásticos, latas y briks, 10 (15%) otros residuos). No reciclan en el domicilio 3 (5%), por pereza o falta de hábito. El 40% recicla para mejorar el medio ambiente, el 20% porque es importante, el 6% para ahorrar recursos y un 14% no contesta. El 97% piensa que se puede reciclar en el trabajo.

Conclusiones: Con la implantación de recogida selectiva hemos disminuido un 49% la cantidad de residuos generados no reciclados. Al reciclar 14 toneladas de papel al año y 5 de plástico se evita la tala de 212 árboles y ahorramos 6, 4 toneladas de petróleo. El personal de limpieza constituye un factor clave pues facilita la recogida para el reciclaje de los diferentes residuos. Constituyen un eslabón de la cadena muy importante, siendo el primer eslabón los profesionales de la salud. Es necesaria la activa participación de todos y extender esta práctica en nuestros centros de trabajo. La sesión está en: <http://www.slideshare.net/cselgreco/reciclar-en-el-centrodesalud> Agradecimiento a Carmen Ferrer Arnedo, gerente del Ecohospital de Guadarrama.

P027

Repercusión clínica de la gastroenteritis por rotavirus en Atención Primaria

Pedro Gorrotxategi Gorrotxategi, Margarita Iridoy Aguirre, Amaia Lopetegui Mendizabal, Alba Canalda García, Andry Melnik, Ane Aguirre Claramunt
CS de Pasaia San Pedro, Gipuzkoa

Introducción y Objetivos: En el momento actual hay un mayor interés de los pediatras sobre la gastroenteritis por rotavirus, ya que es una gastroenteritis en la que cabe la posibilidad de su prevención mediante vacunación. Hay diferentes estudios que parten de la casuística de centros hospitalarios que analizan las repercusiones para el niño y su familia. El objetivo del presente estudio es analizar a partir de la gastroenteritis (GEA) diagnosticadas en atención primaria, si se ha realizado o no coprocultivo, el resultado del mismo y el número de consultas generadas en función de la edad y del germen responsable.

Métodos: Estudio retrospectivos de todas las GEAs ocurridas durante un año en un centro de salud. Por medio del programa informático de atención primaria se han revisado el número de consultas realizadas a este nivel y por medio del programa hospitalario los datos de resultados de los cultivos, consultas en urgencias e ingresos. Se excluyen los vacunados para rotavirus (2 casos) y los niños que presentan enfermedades crónicas con malabsorción. La relación estadística entre el número de consultas y las diversas patologías o edades se ha realizado mediante el t-test.

Resultados: Se han revisado 295 episodios de GEA en niños menores de 5 años sobre una población de 230 niños (1, 28 episodios/niño/año). La GEA por rotavirus representa 7% de los casos de GEA y la incidencia observada en menores de 5 años es de 0, 09 episodios/niño/año. No se ha realizado coprocultivo en el 62% de los casos pero la repercusión clínica (media de consultas 1,

17 ±0, 48) es significativamente menor que la de los niños en los que se ha realizado cultivo 1, 86±1, 14 consultas (p<0, 0001). La GEA por salmonela es la que más consultas ha generado 2, 2/episodio seguida de la causada por rotavirus 2, 04. Los menores de un año han precisado más consultas 1, 45 ±1, 03 que los mayores de esa edad 1, 36 ±0, 7, no siendo esta diferencia significativa (p=0, 104) El único caso de ingreso se produjo en un niño menor de 1 año afectado por rotavirus. En la tabla adjunta se presentan los datos completos según etiología y edad

Conclusiones: En los niños con GEA a los que en atención primaria no se les realiza coprocultivo presentan una menor repercusión clínica del proceso. La GEA por rotavirus, a partir de los datos de atención primaria, tiene una incidencia de 0, 09 episodios/niño/año y una repercusión clínica similar a la de la GEA producida por salmonella.

Según etiología y edad	Nº Casos	Total consultas Primaria + urgencias	Ingresos	Significación estadística
No cultivo	183	209 (1, 17)	0	Cultivo frente a no cultivo p<0, 001
Negativo	69	121 (1, 75)	0	
Rotavirus	21	43 (2,04)	1	
Campylobacter	15	24 (1, 6)	0	
Salmonella	5	11 (2, 2)	0	
Yersinia	1	1 (1)	0	
TOTAL	295	415 (1, 27)	1	
< 1 año	116	170 (1, 46)	1	< 1 año frente a > 1 año p=0, 104
1-2años	115	160 (1, 39)	0	
2-3 años	49	64 (1, 30)	0	
3-4 años	13	15 (1, 15)	0	
4-5 años	2	2 (1)	0	

P028

Síncope en relación con el ejercicio, un diagnóstico diferencial complejo

Pilar Díaz Pernas, Ana Barrios Tascón, Isabel Pereira García

CS Miraflores, Madrid; Hospital Universitario Infanta Sofía, Madrid

Introducción: El síncope es un cuadro de pérdida de conocimiento y tono muscular de corta duración. En el presíncope no se llega a perder el conocimiento y aparecen síntomas como mareo, pérdida de visión, de fuerza, palidez, sudoración, náuseas, midriasis. En ocasiones se pueden acompañar de movimientos anormales de los miembros, lo que dificulta el diagnóstico diferencial con síndromes epilépticos. Los debidos a enfermedad cardíaca son excepcionales en niños.

Resumen del caso: Paciente de 11 años que presenta, mientras juega en el colegio, mareo y pérdida de conocimiento de segundos de duración, con palidez, sin movimientos anormales y con buena recuperación. A los 8 años había presentado episodio de pérdida de conocimiento y movimientos tónico-clónicos al sumergirse en el agua en su primera clase de natación. En electroencefalograma se objetivó actividad punta-onda fronto-temporal derecha. Pruebas de imagen cerebrales normales. Recibió tratamiento con ácido valproico, a pesar de lo que si-

guió teniendo presíncopes de segundos de duración en relación con situaciones de estrés. A los 11 años se suspendió el tratamiento con ácido valproico, tras lo que presentó el síncope que se describe en este caso. Se lleva a cabo estudio de síncope con exploración física normal, electrocardiograma (ECG) basal con bradicardia sinusal llamativa para su edad (55 latidos por minuto), con intervalo QT y resto de parámetros dentro de la normalidad. Ecocardiografía normal. En ergometría se desencadena taquicardia ventricular polimorfa, debida a la liberación de catecolaminas por estrés o ejercicio. Se inició tratamiento betabloqueante con nadolol y se dieron indicaciones para evitar estrés físico y emocional.

Conclusiones/Comentarios: Las enfermedades cardíacas que pueden causar síncope en la infancia ocasionan una disminución del gasto cardíaco por obstrucción (miocardiopatía hipertrófica, estenosis aórtica o pulmonar, hipertensión pulmonar, pericarditis, tumores auriculares) o por arritmias (síndrome de QT largo congénito, síndrome de Wolff-Parkinson-White). La taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica es una causa rara de síncope y muerte súbita que puede no detectarse con pruebas convencionales, ya que depende del estado de estrés del paciente. En todo síncope o presíncope en relación con el ejercicio es preciso realizar ECG basal y ergometría por la importancia de descartar una posible causa de muerte súbita.



P029

Síndrome de la costilla flotante. ¡Aprende a diagnosticarlo y evitarás muchas exploraciones innecesarias!

Carme Palasí Bargalló, Diana Fernández Valverde, Enriqueta Balagué Galitó, Rut Gallego Francisco, Sara Monés Verdiell, Amor Peix Sambola

EAP Sardenya, Barcelona; EAP Sardenya, Barcelona

Introducción: El síndrome de la costilla flotante o deslizante está presente en todos los cuadros de diagnóstico diferencial de dolor torácico y de dolor abdominal. Todos hemos oído hablar de él pero muchos desconocemos cómo diagnosticarlo. Existe muy poca bibliografía al respecto y se desconoce su prevalencia. Es más frecuente en adolescentes y adultos jóvenes, especialmente mujeres.

Resumen del caso: Niña de 8 años con dolor abdominal de unas 4 semanas de evolución. Antecedentes personales y patológicos: niña sana, deportista (patinaje y baile), con crecimiento y desarrollo psicomotor normales. Tanner 1. No tiene alergias conocidas. Calendario vacunal correcto. Ningún antecedente patológico a destacar. Antecedentes familiares: padre nevus flameus en cara, resto sin interés. Enfermedad actual: el dolor abdominal se localiza en hipocondrio/flanco izquierdo. La despierta por la noche. Se presenta en crisis, durante las cuales hay un dolor constante durante varios días, con exacerbaciones intensas que han requerido consultar al servicio de Urgencias en 3 ocasiones. No se acompaña de vómitos, cuadros febriles, ni síndrome miccional. El ritmo deposicional es correcto en todo momento. Exploraciones complementarias: Rx abdomen: material fecal abundante en marco cólico con imagen irregular, redondeada en hipocondrio izquierdo. Ecografía abdominal normal. Análítica general normal. Test del aliento para *Helicobacter pylori* negativo. Tránsito esófago-gastro-duodenal normal. Evolución: dado que se evidenciaba acúmulo de heces en marco cólico de realiza tratamiento laxante sin observar mejoría alguna. Ante la persistencia del dolor se remite al gastroenterólogo pediátrico que, con una simple maniobra exploratoria (la maniobra del gancho), hace el diagnóstico de Sd de costilla flotante. En la misma consulta hace una infiltración con anestésico local en el punto de máximo dolor (bloqueo del nervio intercostal) y a los pocos minutos el dolor desaparece por completo. Permane-

ce asintomática durante unos 10 días hasta que, coincidiendo con un movimiento forzado mientras hace deporte, el dolor reaparece pero se controla con analgésicos.

Conclusiones/Comentarios: Del análisis del caso que presentamos se deduce que sólo uno de los profesionales que atendió a la paciente sospechó el síndrome y conocía su diagnóstico. Para diagnosticarlo hay que pensar en él y recordar que ante un dolor abdominal y/o torácico siempre deberíamos pensar en explorar las costillas palpándolas punto por punto y haciendo la maniobra del gancho, que desencadenará el mismo dolor intenso por el que consultaba el paciente.

P030

Síndrome de Raynaud: el tendón de Aquiles de la lactancia materna

Sara Monés Verdiell, Rut Gallego Francisco, Carme Palasí Bargallo, Maria Amor Peix Sambola, Enriqueta Balagué Salitó

EAP Sardenya, Barcelona; EAP Sardenya, Barcelona

Introducción y Objetivos: El síndrome de Raynaud es una de las principales causas de abandono de la Lactancia Materna por la molesta sintomatología provocada en las madres lactantes. Con frecuencia se trata de una patología infradiagnosticada, por lo que se omite el tratamiento farmacológico y las medidas físicas necesarias para disminuir los principales síntomas que ocasiona. Dicho tratamiento tiene como objetivos principales favorecer la calidad de vida de la madre, conseguir un óptimo aumento ponderal del bebé y disminuir en general la ansiedad provocada por los problemas en la lactancia, favoreciendo así el mantenimiento de la Lactancia Materna.

Resultados: Acude a la primera visita del Programa del niño sano un bebé de 11 días. La madre de 39 años está con tratamiento antihipertensivo con Hidralacina por presentar preeclampsia post-parto. En la siguiente visita se constata una gran ansiedad durante las tomas por dolor intenso. La madre acude al taller de apoyo a la lactancia donde se aprecia una buena posición y buen agarre, sin grietas en los pezones ni signos de mastitis. A los 3 minutos de la toma se inicia dolor intenso, punzante y agudo, apreciándose emblanqueamiento del pezón, por lo que se orienta hacia un posible síndrome de Raynaud. Con dicha orientación diagnóstica la paciente acude a visita hospitalaria de control de la preeclampsia, donde cambian el tratamiento antihipertensivo a Nifedipino 20mg/día. A los pocos días de tratamiento se produce una mejoría notable de la sintomatología. A los 26 días del inicio del tratamiento con Nifedipino, el especialista se lo retira por normalización de cifras tensionales, lo que ocasiona un nuevo empeoramiento de síntomas, sobretodo del dolor después de las tomas. Desde su centro de asistencia primaria se le realizan controles tensionales, el resultado de los cuales hacen a la paciente tributaria de seguir con el tratamiento con Nifedipino, sobretodo para ayudar al mantenimiento de la lactancia.

Conclusiones: La mayoría de síndromes de Raynaud en el pezón no son diagnosticados y, por lo tanto, no son tratados. Es importante reconocerlo porque tiene un tratamiento específico a base de medidas físicas y nifedipino. Desde asistencia primaria se debe realizar un diagnóstico temprano para iniciar el tratamiento adecuado que ayude a la continuidad de la Lactancia Materna.

PO31

El déficit de vitamina D en nuestro país, ¿un problema del pasado o del presente?

Ramona Martín Martín, Antoni Collado Cucò
CAP Marià Fortuny, Tarragona; CAP Riudoms, Tarragona

Introducción y Objetivos: La vitamina D ejerce su influencia sobre el tejido esquelético. Recientemente se han definido nuevas funciones para la vitamina D en: prevención del cáncer, influencia en el desarrollo de enfermedades cardiovasculares e hipertensión arterial, diabetes y síndrome metabólico, respuesta inmunitaria, estados neuropsicológicos patológicos y la salud reproductiva. Objetivo Averiguar si el déficit de vitamina D es un problema frecuente en los niños de un núcleo urbano de un país desarrollado pero en crisis, de clima mediterráneo.

Métodos: Analizar los valores de vitamina D (25-OH-vitamina D) durante un periodo de un año - del 1 de febrero de 2013 al 31 de enero de 2014- de todos los niños de entre 0 y 15 años de un cupo de Pediatría de Atención Primaria, situado en una zona urbana de 100.000 habitantes a los que se tenga que realizar una analítica sanguínea por cualquier causa. Los niveles de 25-OH-vitamina D se clasifican como: óptimos (30-80 ng/ml),

insuficiencia (20-30 ng/ml), déficit leve (10-20 ng/ml), déficit moderado (5-10), déficit grave (<5 ng/ml). Tipo de estudio: observacional. Análisis estadístico: estadística descriptiva, análisis de conformidad de la muestra

Resultados: Se realizaron 73 determinaciones de vitamina D (57, 5% mujeres y 42, 5% varones). Un 45, 2% eran niños inmigrantes (33) y 54, 8% nacionales (40). Sin diferencias estadísticamente significativas respecto al porcentaje de niños inmigrantes del total del cupo (37% de un total de 1360 niños). Distribución por países de los niños inmigrantes: Marruecos 72, 7%, Rumanía 9, 1%, Latinoamérica 12%, Asia 6, 2%. Del total de la muestra 38, 4% presentaban algún grado de déficit de vitamina D: Leve: 71.4%, Moderado: 17.9%. Grave: 10.7%. Por sexos, el 29% de los varones y el 45, 2% de las mujeres están afectados de déficit de vitamina. Un 20% de los niños españoles presenta déficit de vitamina D frente al 60% de los niños inmigrantes con una diferencia estadísticamente significativa ($p < 0.001\%$). Entre los niños nacionales, presentan déficit el 14, 3% de los varones y el 23, 1% de las mujeres. Entre los niños inmigrantes, presentan déficit el 41, 25% del sexo masculino y el 81, 3% del femenino. Respecto a la distribución por grupos de edad, la mayoría de los niños con déficit de vitamina D (53, 6%) se sitúa entre los 11 y 15 años.

Conclusiones: -El déficit de vitamina D es muy frecuente en nuestro medio -Los inmigrantes, sobre todo de sexo femenino, en edad adolescente son los que tienen más probabilidad de presentar déficit vitamínico.

JUVES 5 DE JUNIO, 10:45-13:30 h.
SALA OSLO

NEONATOLOGÍA

P032

Acrocefalia, ¿síndrome de Saethre-Chotzen o de Crouzon?

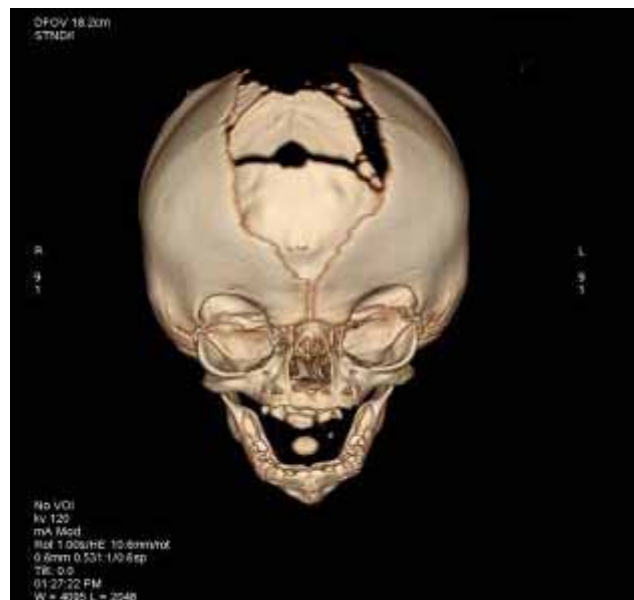
Rebeca Garrote Molpeceres, Elena Urbaneja Rodríguez, Selma Vázquez Martín, José Luis Hernanz Sanz, Hermenegildo González García, M.^a Asunción Pino Vázquez
Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid

Introducción: La acrocefalia o craneosinostosis es una malformación neonatal frecuente, con incidencia de 1/2.500 nacidos vivos, presentándose aislada esporádicamente. Constituye la fusión prematura de una o más suturas craneales, produciendo deformidad. El 15% de casos forman parte de síndromes definidos (más de 150 diferentes), siendo el Síndrome de Saethre-Chotzen (SSC) uno de los menos frecuentes, recogiendo pocos casos descritos en la literatura.

Resumen del caso: Recién nacida a término (40s) que ingresa en Neonatología para estudio por dismorfia craneofacial. Sin antecedentes familiares de interés. Embarazo, parto y período neonatal sin incidencias. Exploración física: Peso 3.760gr (Pc90), Talla 53cm (Pc>97), P. Cefálico 34cm (Pc50). BEG. Acortamiento del diámetro craneal antero-posterior, occipucio plano. Fontanela anterior normotensa amplia (5cm diámetro coronal), con inicio a nivel de la raíz nasal, continuándose a través de la sutura sagital con la fontanela posterior. Cabello de implantación baja. Frente abombada. Cara plana, hendiduras palpebrales antimongoloides. Exotropía. Puente nasal deprimido. Hipoplasia maxilar. Orejas de implantación baja, con signo "crus auricular". Paladar ojival. Hipotonía cervical marcada. Resto normal. Exploraciones complementarias: Radiografía Craneal: Fontanela anterior amplia, exotropía. Cierre precoz de suturas coronales. Ecografía trasfontanelar: Discreta asimetría por ligero aumento de tamaño del ventrículo lateral izquierdo. Estudio genético de acrocefalia (Sd. Crouzon/Saethre-Chotzen): Gen FGFR2 (10q26.13) negativo. Gen TWIST (7p21-p23) positivo. Diagnóstico de Sd. de Saethre-Chotzen. Evolución clínica: tras ser dada de alta asintomática, durante los primeros 3 meses de vida precisó varios ingresos hospitalarios (en planta y UCIP) por clínica de insuficiencia respiratoria asociada a procesos infecciosos. Realizado TAC craneal: asimetría por fusión precoz de la sutura coronal bilateral con amplio defecto óseo en sutura sagital, exotropía y desviación del tabique nasal. La paciente fue remitida a la unidad de referencia de Cirugía Craneofacial, donde, tras efectuar RMN craneal que des-

cartó descenso amigdalario e hidrocefalia, fue sometida a cirugía de remodelación craneo-facial mediante craneotomía bilateral con colocación de barra fronto-orbitaria a la edad de 8 meses. Buen resultado estético. Inicialmente presentó leve retraso psicomotor que mejoró tras estimulación en centro base y domiciliaria durante unos meses. Actualmente tiene 2 años y medio.

Conclusiones/Comentarios: El SSC es una causa infrecuente de acrocefalia, producida por alteración del gen TWIST en el cromosoma 7. Puede asociar retraso mental, dificultades del aprendizaje y anomalías óseas, cardíacas o renales. Su repercusión clínica en el crecimiento y desarrollo cerebral hace necesario un diagnóstico y cirugía correctiva precoz. Comparte características fenotípicas con el Síndrome de Crouzon, por lo que debe incluirse en su diagnóstico diferencial.



P033**Análisis de factores de riesgo y comorbilidad en gestaciones múltiples en un hospital de tercer nivel**

Laura Mantecón Fernández, Mikel Díaz Zabala, Marta Fernández Morán, Marta Suárez Rodríguez, Marta Costa Romero, Rosa Patricia Arias Llorente
Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo

Introducción y Objetivos: Descripción de factores de riesgo y comorbilidad asociada de todos los recién nacidos fruto de gestaciones múltiples durante un año (2012) en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas obtenidas del servicio de obstetricia (madres), del registro neonatal en paritorio (no ingresados) y del libro de ingresos de la unidad neonatal.

Resultados: De un total de 2374 partos en el año estudiado, el 3, 9% fueron gestaciones múltiples (94 en total). De éstas, 68 (72, 4%) correspondieron a gestaciones bicoriales, 22 (23, 4%) a monocoriales y 4 (4, 2%) fueron gestaciones triples. En 66 de ellas (33, 4%) se apreció algún tipo de comorbilidad materna (diabetes gestacional, preeclampsia, alteraciones hematológicas, alteraciones ginecológicas), con una edad media materna de 33, 94 años (DE +/- 5, 17). Fueron producto de FIV un 100% de las gestaciones triples y un 27% del resto de gestaciones múltiples. Fruto de las 94 gestaciones se obtuvieron un total de 192 neonatos (44, 8% varones). En el 60% la vía de parto fue la cesárea. Los 192 recién nacidos tenían una edad gestacional (EG) media de 35, 2 semanas y un peso medio de 2.240 gr (DE +/- 638, 8 gr). Ingresaron en neonatología 86 recién nacidos (45, 5%). Hubo tres mortinatos. De los recién nacidos ingresados, 65 (75, 6%) presentaron algún tipo de patología (ictericia, sepsis, CIV, CIA, DAP, anemia, depresión perinatal, hipoglucemia, alteraciones de la coagulación). Un 18% de la muestra fueron BPEG. Se constataron 10 exitus entre los ingresados (11, 6%). Las gestaciones monocoriales presentaron una EG significativamente menor que las bicoriales (34 semanas de EG frente a las 35 semanas de EG en bicoriales). Las gestaciones bicoriales presentaron mayor patología prenatal en ecografía obstétrica (CIR, oligoamnios, doppler alterado, redistribución vascular) de manera estadísticamente significativa ($p < 0, 05$). Existe un porcentaje de FIV en gestaciones bicoriales significativamente superior que en monocoriales ($p < 0, 05$). No se encuentran diferencias estadísticamente significativas entre gestación monocorial-bicorial y el resto de variables analizadas: edad de la madre, peso del recién nacido, valor del Apgar al minuto y a los cinco minutos de vida ni respecto a los días de ingreso en la unidad neonatal.

Conclusiones: Las gestaciones múltiples son un problema frecuente e importante en cuanto a morbilidad neonatal. En nuestra muestra las gestaciones monocoriales presentan una EG media significativamente menor y menos patología prenatal que las gestaciones bicoriales.

P034**Atresias esofágicas de 2003 a 2013: complicaciones a corto, medio y largo plazo**

Lara Gloria González García, Andrés Fernández Vilanova, Mikel Díaz Zabala, Laura Fernández García, Rosa Patricia Arias Llorente, Marta Costa Romero
Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo

Introducción y Objetivos: Revisar las complicaciones y evolución a corto, medio y largo plazo de las atresias de esófago ingresadas en nuestro servicio de 2003 a 2013.

Métodos: Datos obtenidos del sistema de codificación del Hospital con el diagnóstico de atresia de esófago. Revisión de historias clínicas y cumplimentación de protocolo. Análisis descriptivo de resultados.

Resultados: Serie de 22 casos (5 nacidos en nuestro Hospital y 17 nacidos fuera de nuestro centro; 10 varones y 12 mujeres). Tipo de atresia: 2 atresias tipo I (9%) y 20 atresias tipo III (90, 9%). El 59% de los pacientes presentaban malformaciones asociadas. En 19 de los pacientes la corrección quirúrgica se hizo en un tiempo, mientras que en los otros 3 pacientes hicieron falta dos intervenciones por la amplia distancia entre los dos cabos. El 90, 9% (20) de los pacientes presentaron complicaciones en el periodo neonatal postcirugía: 19 (86%) sepsis nosocomiales, 9 (49, 9%) atelectasias pulmonares, 6 (27%) fístulas/fugas de la herida quirúrgica y 5 (22%) neumotórax. Uno de los pacientes tuvo insuficiencia renal aguda prerrenal y otro fallo renal intrínseco. A medio y largo plazo, 21 pacientes (95%) presentaron complicaciones: 12 reflujo gastroesofágico (54%), 11 episodios de asma-sibilancias (50%), 11 traqueomalacia (50%), 10 dificultades en la deglución (45, 5%) y 7 infecciones respiratorias de vías bajas de repetición (31, 8%). Dos de los pacientes tuvieron impactación alimentaria en la zona intervenida que precisó ingreso hospitalario. Uno de los 22 pacientes tiene diplejía espástica. Tres de los pacientes fueron amigdalectomizados por SAHOS. Cuatro de los pacientes (18%) precisaron dilatación con balón, secundaria a estenosis esofágica. Mortalidad del 4, 5% (un paciente) por fallo cardíaco.

Conclusiones: La atresia de esófago es una patología infrecuente en cuya evolución destaca la morbilidad asociada. En el periodo neonatal la complicación más frecuente es la sepsis nosocomial seguida de la atelectasia pulmonar. A largo plazo destacan el reflujo gastro-esofágico y las complicaciones pulmonares. Es importante su manejo adecuado para minimizar la morbilidad asociada.

P036**Complicaciones de la meningitis neonatal por *Citrobacter***

Lucía González Callado, Pilar Saenz González, Roberto Llorens Salvador
Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia

Introducción y Objetivos: La meningitis neonatal por *Citrobacter* es muy infrecuente, y conlleva una gran morbimortalidad. *Citrobacter* es un bacilo Gram negativo, per-

teneciente a la familia de las Enterobacteriaceas y colonizador del tracto genitourinario femenino. Es patógeno en inmunodeprimidos y en neonatos. Tiene especial tropismo por el sistema nervioso central, causando graves complicaciones neurológicas.

Métodos: Revisión retrospectiva de historias clínicas mediante base datos Neosoft. Presentamos una serie de 5 casos de meningitis neonatales por Citrobacter, ocurridos en un servicio de Neonatología de Nivel III, entre Enero de 2006 y Enero de 2014.

Resultados: Todos los pacientes estudiados requirieron largos periodos de ingreso, mediana de los días de estancia de los cuatro primeros ingresos fue de 60, 5 días (mínimo de 48 y máximo de 124). Recibieron doble antibioterapia intravenosa durante periodos mínimos de tres semanas, media de días con antibioterapia intravenosa es de 49, 5 (+/- 11, 8 días) De los 5 casos estudiados, cuatro neonatos fueron recién nacidos a término y uno de ellos pretérmino de 26+6 semanas (2º gemelo diferido). La media de edad al ingreso fue de 6días de vida. Como complicaciones, el 80% presentaron hidrocefalia, precisando todos ellos derivación ventrículo-peritoneal. Tres de los casos presentaron abscesos cerebrales múltiples. Solamente uno de ellos no presentó convulsiones clínicas, coincidiendo este con la cepa C. Freudii. Las secuelas posteriores son graves, presentando déficit auditivo en forma de sordera en el 60%, déficit visual el 40%, retraso psicomotor en el 40% de casos. Hay un caso de muerte debido a las complicaciones. Ver Tabla 1.

Conclusiones: Debido a que Citrobacter es un patógeno agresivo y que puede causar secuelas neurológicas muy graves, debemos tener en cuenta su presencia y resistencias en casos con mala evolución y con abscesos cerebrales. Dado que es posible una relación con un estado inmunitario deficiente, se debe evaluar el estado inmune de estos pacientes.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5
Edad gestacional	39 semanas	40 semanas	26 semanas	39 semanas	40+1 seman
Peso nacimiento	2, 650 Kg	3, 610 Kg	740 gr	3, 160 Kg	3, 610 Kg
Edad al ingreso	6 días	12 días	0 días	6 días	6 días
Patógeno	C. Koseri	C. Koseri	C. Freudii	C. Koseri	C. Koseri
Fiebre	Sí	Sí	No	Sí	Sí
Meningitis	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Hidrocefalia	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Derivación V-P	Sí	Sí	Sí	Sí	-
Convulsión	Sí	Sí	No	Sí	Sí
Absceso cerebral	Sí	No	No	Sí	Sí
Éxito	No	Sí	No	No	No
Déficit Visual	Sí	No	Sí	No	-
Déficit auditivo	Sí	Sí	No	Sí	-
Retraso psicomotor	Sí	No	Sí	No	-
Días de antibiótico IV	54 días	40 días	21 días	22 días	-

P037

Craneosinostosis en los últimos 12 años: estudio descriptivo

José Emilio Martínez Rodríguez, Darío García Molina, M.^a del Rosario Jiménez Liria, Julio Ramos Lizana, Dánae Cuadrado García, Antonio Bonillo Perales
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción y Objetivos: Se define la craneosinostosis como el cierre prematuro de una, varias o todas las suturas craneales, de etiología poco conocida, y en la mayoría de ocasiones de tipo esporádico. Como consecuencia se producen alteraciones en el volumen o morfología de cara y cráneo, y en algunas ocasiones alteraciones clínicas. Se realizó un estudio descriptivo sobre craneosinostosis en nuestro centro, entre Enero de 2001 y Diciembre de 2012. Se definieron el tipo craneosinostosis, edad de intervención, porcentaje de craneosinostosis simples, complicadas y sindrómicas, y asociación a factores tales como retraso psicomotor, parálisis cerebral infantil y prematuridad.

Métodos: Se analizaron de forma retrospectiva las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de craneosinostosis entre Enero de 2001 y Diciembre de 2012 de nuestro centro.

Resultados: Se incluyeron 33 pacientes (63.6% varones y 36.4% mujeres). Un 81.8% fueron intervenidos antes del año de edad, siendo el 51.6% antes de los seis meses. El cierre precoz de sutura más frecuente fue la sagital (Escafocefalia) en un 75.8%; el 12.1% presentaban cierre precoz de la sutura la coronal, que en nuestros casos, todos fueron izquierda; un 6.1% tuvo un cierre precoz de la sutura metópica. El 93.9% de pacientes tenían craneosinostosis simple, sin asociación de más de una sutura, y en un 6.1% una craneosinostosis complicada, que correspondían a dos síndromes de Apert con plagiocefalia bicoronal. También se presentó otro caso sindrómico, síndrome de Crouzon, que tuvo un cierre precoz de la sutura coronal izquierda. En un 87.9% el desarrollo neurológico posterior fue normal; en un 6.1% se asoció el antecedente de prematuridad y parálisis cerebral infantil; y el 6.1% restante retraso psicomotor, uno de ellos el síndrome de Crouzon.

Conclusiones: La escafocefalia fue la craneosinostosis simple más prevalente en nuestra serie, al igual que en la literatura. La mayoría se intervinieron antes del primer año de vida. Aunque el pronóstico es variable, ya que va desde un problema exclusivamente estético (escafocefalia o trigonocefalia), hasta formas graves con hipertensión craneal, complicaciones oculares, ó retraso mental, la mayoría de nuestros pacientes han presentado una evolución neurológica buena, salvo los casos asociados a síndromes y un caso de gran prematuridad con lesiones cerebrales.

P038**Deshidratación hipernatrémica neonatal en un hospital de segundo nivel**

Dánae Cuadrado García, M.^a del Rosario Jiménez Liria, Mercedes Ibáñez Alcalde, Darío García Molina, José Emilio Martínez Rodríguez, Antonio Bonillo Perales
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción y Objetivos: La deshidratación hipernatrémica neonatal se ha asociado clásicamente a la preparación de fórmulas lácteas hiperconcentradas. No obstante, en los últimos años se ha observado un incremento de los casos asociados a hipogalactia o malas técnicas de amamantamiento. El objetivo del presente estudio es definir las formas de presentación clínica más frecuentes, el perfil del recién nacido y las características del entorno, presentando una serie de casos detectados en los últimos 5 años en un hospital de segundo nivel.

Métodos: Se ha realizado un estudio descriptivo retrospectivo utilizando los casos contenidos en la base de datos de nuestro servicio. Se han establecido como criterios de inclusión la edad postnatal menor de 30 días y la determinación de sodio plasmático mayor o igual a 150mEq/ml.

Resultados: Cumplían la definición de caso 30 recién nacidos, los cuales presentaban las siguientes características: la media de edad gestacional fue de 39, 5 semanas y el peso al nacimiento, de 3397g. La edad media de las madres fue de 30.5 años, siendo primíparas el 80% de ellas; la edad postnatal media al diagnóstico fue de 3 días; el porcentaje medio de peso perdido fue de 8, 19%. La época del año con mayor incidencia fue el verano con un 33% de los casos; el 62% fueron atendidos en el servicio de urgencias mientras que el restante 38% fue ingresado desde la maternidad. La fiebre fue el síntoma más frecuente, presente en 19 casos (63%), seguido de ictericia en 5 casos. Los valores analíticos medios encontrados fueron: Sodio plasmático: 153, 35mEq/L, urea: 46, 3mg/dL y glucemia de 62, 5mg/dL.

Conclusiones: La deshidratación hipernatrémica neonatal se produce principalmente en verano, en los 5 primeros días de vida de hijos de madres primíparas. El aumento de temperatura corporal, conocido como "fiebre de sed", debe ponernos alerta sobre la posibilidad de esta entidad, más aun cuando se acompaña de ictericia, pérdida de peso o irritabilidad. Llama la atención el alto porcentaje de casos que ingresan procedentes de la maternidad, donde se supone una mayor supervisión por parte del personal sanitario.

P039**Ductus arterioso persistente en recién nacidos pretérmino. ¿Debemos optar por individualizar el abordaje terapéutico?**

Almudena Ortiz Garrido, Miguel Ángel Lendínez Ramírez, Tomás Sánchez Tamayo, Juan Ignacio Zabala Argüelles, Enrique Salguero García
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: El DAP es una entidad clínica habitual en UCIN con alta morbimortalidad, siendo su manejo controvertido. Existen tres opciones terapéuticas: tratamiento de sostén, farmacológico y quirúrgico, todos ellos con diversos riesgos (perforación gástrica secundaria a ibuprofeno o displasia broncopulmonar y retinopatía tras la cirugía). Se plantea la posibilidad del uso de la ecocardiografía para ajustar el tratamiento con el objetivo de reducir los efectos adversos. Durante los últimos años el manejo en nuestra unidad ha sido mixto en función de las características del paciente y su respuesta al mismo. El objetivo del presente estudio es describir el tratamiento utilizado y su respuesta en este periodo de tiempo.

Métodos: Análisis descriptivo y retrospectivo de una muestra de casos de DAP hemodinámicamente significativo durante el periodo 2010-2013, en RNPT admitidos en nuestra unidad, candidatos a tratamiento médico (ibuprofeno 3 dosis cada 24 horas). Empleamos como variables principales nº de dosis de ibuprofeno recibidas, control ecocardiográfico antes de completar la pauta, complicaciones y resultado final.

Resultados: La muestra incluye 23 casos de entre 24 y 32 semanas de edad gestacional (m28). Del grupo inicial excluimos uno por fallecimiento en primeras horas tras el diagnóstico. De los 22 restantes, en dos el tratamiento con ibuprofeno se contraindicó por sangrado intraventricular reciente, observándose en ambos cierre espontáneo; dos sólo recibieron una dosis debido a problemas digestivos, comprobándose su cierre posteriormente; 12 casos fueron evaluados por ecocardiografía después de la segunda dosis; en 6 de ellos se confirmó ausencia de flujo por el ductus y no se administró la tercera. El resto completaron el primer ciclo. Ninguno recibió un segundo ciclo; en un caso se optó pasar a cierre quirúrgico tras el fallo inicial debido a inestabilidad hemodinámica. Los 22 sobrevivieron y no hubo ningún episodio de perforación focal.

Conclusiones: En nuestra serie se confirma que puede ocurrir el cierre espontáneo de un DAP, que existen efectos adversos inmediatos derivados del uso de ibuprofeno y que se puede observar el cierre antes de completar un ciclo de tratamiento médico, abriendo así la posibilidad de acortarlo en casos determinados. Consideramos que el manejo del DAP debe incluir las tres opciones terapéuticas descritas, escogiéndose la más adecuada en función de los riesgos particulares de cada paciente, siendo la monitorización ecocardiográfica una herramienta que permite valorar el riesgo/beneficio de indicar o de mantener la terapia médica o de optar por el cierre quirúrgico.



Notas:
 * Ibuprofeno contraindicado por hemorragia reciente.
 * Tras primera dosis presentan algún síntoma de intolerancia digestiva (vómito bilioso por SNG, distensión abdominal significativa, etc.)
 † 2 de ellos mostraban síntomas digestivos; en 8 no se puso la 3ª dosis de forma electiva.

P040

Episodios de ALTE en piel con piel tras el parto. No todo es lo que parece

Marta Yagüe Martín, Leticia Lesmes Molto, Jesús Rodríguez López, Carmen Rosa Pallás Alonso
 Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid; Hospital Universitario Fuenlabrada, Madrid

Introducción: El contacto piel con piel precoz en la sala de partos durante el puerperio inmediato es una práctica habitual en las maternidades en España, por sus beneficios probados en cuanto a frecuencia y duración de la lactancia materna, establecimiento del vínculo madre-hijo y estabilidad cardiorrespiratoria del niño. Sin embargo en este periodo se han descrito en los últimos años episodios de muerte súbita y aparentemente letales neonatales (ALTE) estando el niño en contacto piel con piel con su madre en las primeras dos horas tras el parto. El objetivo de este estudio es mostrar como tres situaciones de inicio similares corresponden a diagnósticos muy diferentes.

Resumen del caso: Se presentan 3 neonatos a término, que sufrieron un episodio aparentemente letal (parada respiratoria o cardiorrespiratoria) en las primeras 2 horas de vida mientras estaban en piel con piel y que fueron inicialmente manejados como ALTE neonatal. Todos ellos precisaron reanimación profunda para su recuperación. Eran hijos de madres sanas, en un caso primigesta, dos presentaban factores de riesgo infeccioso, el primer y tercer casos fueron partos eutócicos y el segundo forceps). Todos ellos con Apgar 9/10, sin precisar reanimación. En el primer caso no se encontró ninguna etiología, se trató con hipotermia cerebral y fue dado de alta con exploración normal y diagnóstico de episodio de ALTE en piel con piel. En el segundo caso, en la ecografía cerebral presentaba un hematoma extraaxial con compromiso neurológico importante, que precisó cirugía urgente y falleció 4 días tras limitación de esfuerzo terapéutico. El diagnóstico fue de hematoma subdural masivo. En el tercer caso, en la ecografía cerebral se observó, una afectación difusa de sustancia blanca y se objetivaron convulsiones. En el estudio metabólico se hallaron alteraciones compatibles con el diagnóstico de crisis vitamina B6 sensibles. Alta a 13º día de vida con tratamiento específico y gran mejoría de la clínica.

Conclusiones/Comentarios: Aunque ciertamente se están describiendo casos de ALTE en piel con piel inmediatamente tras el parto en los que no se identifica ninguna causa subyacente, otras circunstancias clínicas reproducen inicialmente el cuadro clínico del ALTE mientras el niño está en piel con piel, pero sin embargo subyacen otras etiologías que precisan otros enfoques terapéuticos.

P041

Factores influyentes en el inicio de la lactancia materna en Maternidad

Ana Tabares González, Estibaliz Valdeolmillos Padrino, Ersilia González Carrasco, Nieves Martínez Guardia, M.ª José Santos Muñoz
 Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid

Introducción y Objetivos: Estudiar la prevalencia actual de la lactancia materna (LM) al alta de la Maternidad y analizar la influencia de la edad de la madre, la paridad y el tipo de parto.

Métodos: Estudio descriptivo del tipo de lactancia al alta en 1852 mujeres de un hospital urbano en proceso IHAN entre los años 2012- 2013. La hipótesis de asociación entre las variables se contrastó mediante el test de la Chi-cuadrado y T-student. Los factores significativamente asociados con la LM se estimaron mediante la Odds ratio.

Resultados: Fueron encuestadas 1852 madres. Un 4, 4% de los casos no participó o se perdió durante el estudio. La edad media materna fue de 32.12 años (DE=5.42), presentando una gran dispersión con rango desde los 15 hasta los 45 años de edad. Al alta de la maternidad, la tasa de LM exclusiva fue del 77, 9%. La lactancia suplementada al alta fue de 18.4%, y la lactancia artificial de 3, 7%. 52, 71% de los casos se trataba del primer hijo. Se detectó una relación estadísticamente significativa entre LM exclusiva al alta y la edad materna estratificada. En los grupos comprendidos entre los 25 y los 35 años se objetivó una mayor tasa de LM exclusiva. Igualmente se detectó una relación estadísticamente significativa entre el tipo de parto y LM al alta, siendo esta tasa del 59, 91% en los partos eutócicos, del 12, 65% en las cesáreas y del 5, 30% en los partos instrumentales. La prevalencia de LM exclusiva al alta se relacionó positivamente con aquellas madres con hijos que habían lactado previamente OR=2, 204 (1, 729-2, 81), con el establecimiento del piel con piel tras el parto OR=2.085 (1.571-2.767) y con la puesta al pecho dentro de las primeras dos horas desde el nacimiento OR=3.030 (2.294-4.002).

Conclusiones: La edad materna entre 25 y 35 años, el parto eutócico, haber amamantado previamente, iniciar el piel con piel en paritorio y una puesta precoz al pecho parecen ser factores favorecedores en el establecimiento de la LM exclusiva al alta. Las tasa de LM en los primeros días están cercanas a las recomendaciones de la IHAN, siendo prioritario apoyar el inicio del amamantamiento en los partos por cesaréa ó instrumentales así como disminuir su incidencia.

P042**Factores predictivos del tiempo de ingreso hospitalario en recién nacidos a término con pH de arteria umbilical patológico**

Katja Schmitz, Sara Daza Aguilar, Purificación Marín Reina, Lorena Bermúdez Barrezueta, Nuria García Carbone, Rafael Gómez Zafrá

Hospital General Universitario, Valencia

Introducción y Objetivos: El pH de arteria umbilical (pHau) es un marcador de pérdida de bienestar fetal (PBF) a considerar junto a otros marcadores de asfixia perinatal. Su importancia clínica de manera aislada es controvertida. El objetivo del estudio es identificar factores pronósticos relacionados con horas de ingreso hospitalario.

Métodos: Estudio descriptivo, analítico, de cohorte retrospectivo de recién nacidos (RN) a término ingresados en una Unidad de Neonatología nivel IIb entre enero 2012 y diciembre 2013, con diagnóstico de PBF y pHau < 7, 15. Se excluyeron prematuros y traslados. Se registraron variables demográficas, clínicas y analíticas. Para identificar factores predictivos independientes de PBF se realizó análisis univariante de las principales variables de interés, seleccionando aquellas con valor significativo ($p < 0, 05$) para la construcción de 2 modelos de regresión logística multivariante (RL). El primero analizó la relación del tiempo de estancia hospitalaria > 48 horas como variable dependiente principal, con las variables intolerancia alimentaria, APGAR al minuto, pHau e hipoglucemia. En el segundo, se valoró la relación de la variable dependiente tolerancia digestiva óptima a las 36 horas de vida (hdv) con pHau y EBau.

Resultados: Se incluyeron 55 pacientes, 58, 2% fueron varones (IC 95% 44, 2-72, 1), con una media (SD) de edad gestacional de 39, 7 (1, 65), y peso al nacer 3189, 27 g (462, 6). La media (SD) de pHau fue 7, 04 (0, 06) y de EBau -9, 63 (2, 87). La mediana de horas de inicio de alimentación oral fue 24 (P5=7, 75-P95= 37), alcanzando tolerancia digestiva completa el 79, 6% (IC 95% 68-91.3) antes de 36 hdv. La mediana de estancia hospitalaria fue 48 horas (P5=21, 60-P95=130, 40). Tabla 1. Mediante RL (-2LL=57, 7; $p < 0, 001$), se observó que la intolerancia digestiva es factor pronóstico independiente de estancia hospitalaria > 48 horas (OR 9, 352; IC 95% 1, 6-54, 8). El segundo modelo RL (-2LL=45, 6; $p < 0, 02$), detectó que EBau se relaciona de forma independiente con las horas en que se alcanzó tolerancia óptima, observando que por cada unidad que disminuye el EBau, aumenta el riesgo de no alcanzar tolerancia completa a las 36 hdv 1, 5 veces (OR 1, 5; IC 95% 1, 079-2, 086).

Conclusiones: En RN a término con diagnóstico de PBF:.- La intolerancia digestiva fue el principal factor que determinó la prolongación de estancia hospitalaria.- Se estableció una relación directa entre EBau y tiempo necesario para lograr tolerancia digestiva completa.- A pesar de la importancia del pHau, no se encontró relación significativa con ninguna de las variables analizadas.

Tabla 1. Los valores son expresados en frecuencia absoluta (%) con sus IC 95%, mediana (P5 – P95) o media (SD)

Variable	n (%)	IC 95%
Edad materna (años) <i>Media (SD)</i>	30, 5 (6)	28, 9 – 32, 1
Edad gestacional (semanas) <i>Media (SD)</i>	39, 6 (1, 65)	39, 3 – 39
Peso (g) <i>Media (SD)</i>	3132, 13 (461, 8)	3064, 2 – 3314, 3
Sexo masculino	32 (58, 2)	44, 2 – 72, 1
Estado fetal no tranquilizador en registro cardiotocográfico	17 (30, 9)	17, 8 – 44
Líquido amniótico meconial	14 (25, 5)	13 – 37, 9
Cesárea	18 (32, 7)	19, 4 – 46
Parto vaginal eutócico	18 (32, 7)	19, 4 – 46
Parto vaginal instrumentado	19 (34, 5)	21, 1 – 48
Reanimación en paritorio con O2PP	21 (38, 2)	24, 4 – 51, 3
Apgar <3 en primer minuto de vida	3 (5, 5)	1, 1 – 15, 1
Apgar <5 en primer minuto de vida	8 (14, 5)	4, 3 – 24, 8
Apgar <5 a los 5 minutos de vida	2 (3, 6)	0, 2 – 12, 5
Apgar <7 a los 5 minutos de vida	2 (3, 6)	0, 2 – 12, 5
Distrés respiratorio	12 (21, 8)	10 – 33, 6
Hipoglucemia	7 (12, 7)	3 – 22, 4
Horas de vida de inicio de tolerancia oral <i>Mediana</i>	24	7, 75 – 37
Tolerancia oral completa antes de las 36 horas de vida	43 (79, 6)	68 – 91, 3
Horas de estancia hospitalaria <i>Mediana</i>	48	21, 6 – 130, 4
Estancia hospitalaria < 48 horas	29 (53, 7)	39, 5 – 67, 9

P043**Hematuria en recién nacido de causa poco frecuente; a propósito de un caso**

M.^a Asunción Alarcón Álvarez, Carmen Salamanca Cuenca, Leonor Bardallo Cruzado, Salud Luna Lagares
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción: Ante un caso de hematuria en un recién nacido los diagnósticos diferenciales principales son trombosis de la vena renal, tumores, malformaciones, infección urinaria, poliquistosis y enfermedad hemorrágica. Una vez descartadas éstas, deben considerarse otras causas menos frecuentes como la presentada en este caso.

Resumen del caso: Recién nacido a término (37semanas) que ingresa en Neonatología por bajo peso (inferior a percentil 3). Desde su ingreso presenta hipoglucemia que precisa aportes de hidratos de carbono intravenoso durante los primeros 17 días de vida. A los 6 días de vida presenta pico febril (38°C) y hematuria. En sedimentos urinarios repetidos aparecen hematuria, proteinuria, nitritos positivos y leucocituria. Por lo que ante la sospecha de

infección urinaria se inició antibioterapia empírica. La analítica con hemograma y PCR, y ecografía abdominal fueron normales. Ante persistencia de hematuria, se solicitó nuevo control de hemograma y estudio de coagulación; donde se objetiva plaquetopenia de hasta 15.000 plaquetas y coagulopatía: TP 62, 7 segundos; TTPa 60.8 segundos; INR 1.8; actividad de protrombina 43.3%. Se administró vitamina K im y precisó trasfusión de plasma en tres ocasiones y en dos ocasiones trasfusión de plaquetas; por persistencia de hematuria, coagulopatía y plaquetopenia en los dos días sucesivos. Los urocultivos resultaron negativos y los sedimentos de orina posteriores, normales salvo hematuria. Ante sospecha de hematuria de origen viral se solicitaron serología a parvovirus, toxoplasma, lúes (negativas); rubéola, varicela, CMV y VEB: (IgG positivo). PCR a virus herpes en sangre: VHS 1, VHS 2, VVZ, VHS 6 negativas. En ecografía doppler-renal se observa vejiga bien replecionada con algunos ecos internos móviles, sugestivo de cistitis hemorrágica, por lo que se amplía estudio solicitando carga viral a virus BK y adenovirus en orina y sangre; siendo positivo para adenovirus en orina.

Conclusiones/Comentarios: Se han descrito casos de cistitis hemorrágica causadas por agentes tóxicos (alquilantes como las oxazofosforinas, busulfán), por radioterapia, algunas de causa idiopática (amiloidosis en la artritis reumatoide) y por virus (adenovirus tipo 11 y 21, virus BK e Influenza A). Las infecciones por adenovirus presentan una morbilidad elevada y baja mortalidad, pueden producir entre otras, infecciones genitourinarias de las cuales la forma más habitual es la cistitis hemorrágica que suele ser más frecuente en inmunodeprimidos, especialmente en los receptores de trasplante de médula ósea; siendo muy rara su aparición en recién nacidos sanos.

P043

Hemorragia intracraneal neonatal relacionada con parto instrumental. Revisión de un año

Paula de Vera McMullan, Javier Casanovas Lax, Amalia Cruz Rodríguez, Mercedes Oliva Grajera, Eva Torres Bergara, Inmaculada Guillén Rodríguez
Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla

Introducción y Objetivos: Los partos vaginales instrumentados con ventosa pueden ser causa de morbilidad fetoneonatal. La complicación mas seria es la Hemorragia

intracraneal (HIC). Los objetivos de nuestra revisión han sido: 1.-Conocer la tasa de incidencia de HIC relacionada con Parto instrumental en nuestro Hospital durante el año 2013 2.-Conocer el tipo de HIC y la sintomatología clínica neonatal de presentación 3.-Valorar posibles secuelas a corto plazo

Métodos: Se realiza búsqueda fonética en Estación Clínica Electrónica referida al año 2013 de: -Número total de partos y de RN vivos. Porcentaje de cesáreas y de partos instrumentados desglosados en Ventosa, Espátulas y Fórceps. -Número de casos con HIC relacionada con parto instrumental -Revisión del motivo de ingreso, tratamiento realizado, evolución clínica y seguimiento a corto plazo de los RN con HIC

Resultados: Durante el año 2013 se registraron: 2.971 partos, 3.034 RN vivos. 699 cesáreas (23, 5%) y 702 partos instrumentados (23, 6%). Los partos instrumentados se desglosaron en 76, 45% Ventosa; 15, 07% Fórceps y 8, 46% Espátulas. En relación al total de partos las Ventosas significaron el 18, 07%. Se registraron durante ese periodo 6 RN con HIC (ver Tabla I), que significaron una morbilidad del 0, 85% del total de partos instrumentados y un 1, 1% del total de ventosas. Cinco de los niños estuvieron en relación con parto vaginal con ventosa, el otro caso fue una ventosa fallida y posterior cesárea. Cuatro de los RN tenían hemorragia subdural, uno hemorragia subaracnoidea y el otro RN hematoma subdural y hemorragia subaracnoidea concomitantes. El motivo de ingreso, sintomatología y tratamiento se muestran en Tabla I, dos de los RN precisaron transfusión de concentrado de hemáties por anemia aguda y uno de ellos (caso 4) presentó síndrome convulsivo precisando tratamiento con fenobarbital y seguimiento en consulta de neuropediatría, los cinco RN restantes en el corto plazo han evolucionado favorablemente.

Conclusiones: Los elevados porcentajes de HIC asociados a parto instrumental con ventosa de nuestra serie en relación a otros estudios, podrían achacarse a coincidir con un periodo especialmente prevalente dado el relativamente corto periodo estudiado. También la generalización de las técnicas de imagen propician un mayor número de diagnósticos de HIC neonatal. Es preciso un seguimiento a largo plazo de estos RN para descartar posibles secuelas en el neurodesarrollo.

Tabla 1. Casos Hemorragia intracraneal

	Tipo HIC	Motivo ingreso y Síntomas	Tratamiento	Evolución
Caso 1	Subdural (tentorio y seno occipital)	Hematoma subgaleal Fractura cráneo	Observación	Favorable
Caso 2	Subaracnoidea	Cefalohematoma Anemia moderada	Observación	Favorable
Caso 3	Subdural	Cefalohematoma	Observación	Favorable
Caso 4	Subdural masiva Subaracnoidea	PRN 2275 gr CIR 39 semanas EG Convulsiones Anemia Aguda	Transfusión Fenobarbital	Seguimiento en Neuropediatría Fenobarbital a los 2 meses de edad
Caso 5	Subdural	Asfixia Perinatal Anemia Aguda	Transfusión	Favorable
Caso 6	Subdural	Cefalohematoma Fractura cráneo	Observación	Favorable

P044**Hernia diafragmática congénita: factores asociados a peor pronóstico**

Eloisa de Santiago García-Caro, María Amores Torres, Tomás Sánchez Tamayo, Enrique Salguero García, Antonio Urda Cardona

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: La mortalidad actual de la hernia diafragmática congénita (HDC) oscila entre el 28 y el 51%, dependiendo de los centros (con/sin terapia fetal, con/sin oxigenación por membrana extracorpórea, ECMO) y de si consideramos neonatos vivos o fallecidos intraútero. Esta mortalidad se relaciona con el menor peso y Apgar al nacimiento, así como que el lado del defecto sea derecho y el hígado se encuentre intratorácico. Nuestro objetivo es evaluar los factores asociados a mayor mortalidad de los casos de HDC de nuestro hospital.

Métodos: Estudio de casos (fallecimientos) y controles (supervivientes) de los pacientes diagnosticados de HDC en nuestro hospital en los últimos 6 años (1 enero 2008 - 31 diciembre 2013). Se analizaron las siguientes variables: lateralidad, herniación del hígado, cesárea, edad gestacional, peso, sexo, y Apgar al nacimiento. La comparación entre los datos cualitativos se realizó mediante el test de Fisher y la de los cuantitativos con la U de Mann-Whitney.

Resultados: 14 casos, igual distribución según el lado del defecto (50% HDC izquierdas, 50% derechas). Porcentaje global mortalidad: 43% (6/14), siendo la insuficiencia respiratoria y el fallo cardíaco derecho secundario a hipertensión pulmonar, las causas del fallecimiento. Los fallecidos requirieron mayor soporte respiratorio (5/6 VAFO inicial y NOi) y hemodinámico (todos precisaron drogas vasoactivas). El 33% fallecieron en <24 horas y, el resto entre el 2º-7º día. Todos fallecieron antes de la cirugía reparadora del defecto diafragmático, menos uno que murió 72 horas tras la misma. En la tabla se comparan las distintas variables entre los que fallecieron y los que sobrevivieron.

Conclusiones: - La mortalidad global fue del 43%. - Se comprueba en nuestro trabajo como un menor peso y edad gestacional, el sexo femenino, un menor Apgar, tener el defecto en el lado derecho y el hígado intratorácico, se relacionan con mayor mortalidad. Un factor de riesgo prenatal (presencia de hígado intratorácico) y otro postnatal (Apgar minuto 5) se relacionaron de forma significativa con mayor mortalidad. La cesárea no produjo aumento de la mortalidad, aunque está muy lejos de la significación estadística. Dado el escaso número de pacientes, no podemos descartar que otras variables cercanas a la significación estadística, estén realmente asociadas a mayor mortalidad. - Se plantea la hipótesis de si los pacientes con factores asociados a peor pronóstico, podrían mejorar la supervivencia con otras medidas como la terapia fetal y la ECMO, no disponibles en nuestro hospital.

Tabla 1. Comparación de factores asociados a peor pronóstico entre los supervivientes y los fallecidos

	Vivos	Fallecidos	Significación estadística
HDC derecha	3/8 (37.5%)	4/6 (66.7%)	p 0.280
Hígado intratorácico	2/8 (25%)	5/6 (83.3%)	p 0.031
Cesárea	4/8 (50%)	3/6 (50%)	p 1
Edad gestacional	37.87 sem	35.66 sem	p 0.07
Peso al nacimiento (PRN)	3.047 gramos +/- 749 g	2.474 gramos +/- 862 g	p 0.156
Mujer	5/8 (62.5%)	4/6 (66.7%)	p 0.872
Apgar 1º minuto	6.75 +/- 2.25	4.16 +/- 2.48	p 0.067
Apgar 5º minuto	8.87 +/- 1.24	6.33 +/- 1.50	p 0.008

P045**Hipotermia neonatal activa: ¿existen otras indicaciones terapéuticas?**

Alejandro Pérez Muñuzuri, Olalla López Suárez, Sabela Fariña, Ana Baña Souto, Alicia Iglesias Deus, M.^a Luz Couce Pico

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña

Neonatales para minimizar y evitar el daño cerebral en

pacientes que han presentado un evento hipóxico-isquémico moderado-grave. Si bien ésta es su principal indicación, existen en la bibliografía notificaciones incipientes de que podría haber otras posibles aplicaciones para la hipotermia.

Resumen del caso: Presentamos un paciente gran prematuro de 26 semanas de gestación y 800 gr de peso, remitida a nuestro centro con 6 semanas de vida por enterocolitis necrotizante (NEC) que requiere intervención quirúrgica hallándose hasta un total de 6 perforaciones a lo largo de todo el intestino, precisando resección parcial intestinal de 8 cm y sutura de las restantes. Evolución posterior tórpida con importante distensión abdominal y varios episodios de sepsis, logrando iniciar tolerancia al mes de la cirugía. A los 2 meses de la intervención sufre un nuevo deterioro clínico con hallazgos analíticos y de imagen sugestivos de perforación intestinal por nuevo cuadro de NEC. Se reinterviene encontrándose perforación visceral con resección intestinal de 6 cm e importante neumatosis intestinal difusa. Tras la cirugía se encuentra muy inestable con acidosis metabólica grave (pH 6.9, láctico 29 mmol/l) e hipotensión refractaria a aminas, hidrocortisona y expansión volumétrica. Tras firma de consentimiento informado por los padres se procede al uso de forma compasiva de hipotermia activa, procediéndose a descender la temperatura central hasta 34.5 °C de forma paulatina (en 2 horas). Se monitorizaron los niveles de interleucina observándose un importante descenso de los mismos en las primeras 36 horas de hipotermia. Se logró la estabilización hemodinámica permitiendo alcanzar cifras de tensión arterial significativamente mejores y reducir la dosis de noradrenalina en un 70% en las primeras 12 horas de tratamiento. Posteriormente, el deterioro clínico del paciente con distensión abdominal marcada y fallo respiratorio, provocaron la limitación del esfuerzo terapéutico y su fallecimiento.

Conclusiones/Comentarios: No existe indicación actual en la literatura médica para el uso de hipotermia activa en pacientes con enterocolitis. La escasa bibliografía existente parece demostrar que la hipotermia no empeora el pronóstico de los pacientes con NEC tratados aunque no se ha demostrado por el momento su utilidad. Aunque se trata de un único paciente y sus resultados no son extrapolables, se observó una importante reducción en los niveles de interleucina, lo que probablemente permitió un mejor control de la tensión arterial al frenarse la cascada inflamatoria.

P046

Impacto clínico de las morbilidades y predictores de mortalidad de los preterminos con bajo peso al nacer o edad gestacional menor o igual a 32 semanas

Manuel Muñoz García, Leticia Millán Miralles, Victoria Esteban Marfil, M.^a del Carmen Martínez Padilla, Jesús de la Cruz Moreno

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción y Objetivos: El avance en los cuidados perinatales ha hecho posible mejorar la supervivencia de los

recién nacidos con bajo peso al nacer. Nuestro objetivo es analizar el impacto clínico de las morbilidades y determinar los predictores de mortalidad hospitalaria de los prematuros con bajo peso

Métodos: entre enero-2011 y noviembre-2012 se han incluido a 81 pretérminos nacidos en nuestro centro con bajo peso al nacer ó =32 semanas de gestación. Se ha analizado los factores de riesgo perinatales. Los datos son expresados en función de la edad gestacional (EG), <28 o entre 28-32 semanas y peso al nacer definido como: extremadamente bajo <1000g, muy bajo 1001-1500g y bajo peso 1501-2000g.

Resultados: La EG media fue de 29±2 (23-32 semanas) y el peso medio al nacer fue 1230, 8±368 (510-2000g). En 27 (33, 3%) prematuros tenían un peso al nacer <1000g y el 27, 2% la EG era <28 semanas. La mortalidad neonatal fue del 17, 3%. Los fallecidos tenían menos peso al nacer comparado con los que sobrevivieron 797±249 vs. 1327±320, p<0, 001. El 86, 4% presentaron distrés respiratorio, 24, 7% septicemia, un 18, 5% hemorragia intraventricular y 7, 4% enterocolitis necrotizante. Los scores SNAPII, SNAPPEII y CRIBII mostraron una alta capacidad discriminante para predecir la mortalidad hospitalaria, área ROC de 0, 863, 0, 925 y 0, 925, p<0, 001, respectivamente. En el análisis multivariable los predictores de mortalidad fueron: la enterocolitis necrotizante, scores de riesgo, test de Apgar a los 5 minutos, soporte inotrópico; y protectores fueron: la ausencia de hemorragia intraventricular, reanimación cardiopulmonar y una mayor EG

Conclusiones: En la supervivencia del prematuro, además de la EG o peso al nacer, depende de la presencia de morbilidades. La utilización de scores de riesgo al ingreso es de utilidad para predecir la mortalidad hospitalaria

P047

Impacto pronóstico de la persistencia del ductus arterioso en pretérminos de bajo peso al nacer

Manuel Muñoz García, Juan Francisco Expósito Montes, Francisco Javier Alados Arboledas, Jesús de la Cruz Moreno

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción y Objetivos: La mortalidad neonatal es aun elevada en el recién nacido pretérmino (RNPT), siendo mayor para el bajo peso al nacer (BPN), no obstante, el avance en los cuidados perinatales ha hecho posible mejorar la supervivencia de los pretérminos con BPN. El objetivo de este estudio fue analizar el impacto clínico del ductus arterioso persistente (DAP) en pretérminos con BPN

Métodos: entre enero-2011 y noviembre-2012 se han incluido a 81 RNPT nacidos en nuestro centro con =32 semanas de gestación. DAP hemodinámicamente significativo (DAP-HS) fue definido como la presencia de cortocircuito de izquierda a derecha importante a través del DAP. Los datos son expresados en función de la edad

gestacional (EG), <28 o entre 28-32 semanas y peso al nacer definido como: Extremadamente bajo <1000g (RNEBPN), muy bajo 1001-1500g (RNMBPN) y bajo peso 1501-2000g (RNBPN)

Resultados: se diagnóstico DAP a 29 prematuros (35, 8%), siendo más frecuente para RNPT con <28 semanas (59, 1% vs. 27.6%, $p=0,009$) y para los prematuros con < 1000g que los RNMBPN y RNBPN (59, 3% vs. 25% vs. 23, 8%, $p=0,008$). En 16 prematuros se considero DAP-HS. El tiempo medio en presentar repercusión hemodinámica fue de 3, $8\pm 2, 6$ días. El 44, 8% no precisaron tratamiento, en 13 pretérminos (44, 8%) se realizo tratamiento médico y solamente 3 necesitaron cierre quirúrgico. La supervivencia a los 30 días fue del 100% para los preterminos que precisaron cierre quirúrgico, 83, 08% para los que se realizo observación y del 53, 8% para los que recibieron tratamiento médico, log Rank 4, 18, $p=0,124$. El tiempo medio en cerrarse fue de 21, 8 ± 20 días. Los pretérminos con DAP se caracterizaron por presentar: mayor repercusión hemodinámica 48, 3% vs. 13, 7%, [OR 5, 86 (IC del 95% 1, 99-17, 3, $p=0,001$), transfusión de hemoderivados 74, 1% vs. 27, 5%, [OR 7, 55 (IC del 95% 2, 62-21, 7, $p=0,001$), ventilación mecánica 82, 8% vs. 41, 2%, [OR 6, 85 (IC del 95% 2, 25-20, 8 $p=0,001$), Displasia broncopulmonar 17, 2% vs. 2%, [OR 10, 4 (IC del 95% 1, 15-94, 1, $p=0,013$], No hubo diferencias significativas respecto a la presencia de hemorragia intraventricular o enterocolitis necrotizante 24, 1% vs. 18%, $p=0,513$ y 6, 9% vs. 7, 8%, $p=0,87$, respectivamente. La mortalidad fue ligeramente mayor para los pretérminos con ductus 8 (27, 6%) vs. 6 (11, 8%), $p=0,073$. En el análisis multivariable no fue predictor de mortalidad HR 2, 17 (IC del 95% 0, 31-15, 2), $p=0,434$

Conclusiones: En nuestra serie, la persistencia del ductus arterioso aumenta la morbilidad neonatal, incrementando el riesgo de problemas respiratorios, especialmente en los pretérminos con < 28 semanas y RNEBPN

P048

Listeriosis en nuestro medio: un problema de salud emergente

Janire Vicarregui Olabarrieta, Miren Aintzane Euba López, Marta del Hoyo Moracho, Blanca Lodoso Torrecilla, Idoia Martínez Fernández de Pineda, Mireya Urrutia Adán
Hospital Universitario de Álava. Sede Txagorritxu, Vitoria

Introducción y Objetivos: Durante el último año se ha notificado un aumento de casos confirmados de listeriosis en nuestra comunidad. Aproximadamente un tercio de ellos han correspondido a embarazadas y neonatos. El objetivo de este estudio es describir los casos confirmados de listeria en el subgrupo poblacional de mujeres embarazadas y neonatos en nuestro medio.

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de casos confirmados de listeriosis en mujeres embarazadas y recién nacidos de un hospital de segundo nivel, desde 2008 a 2013 incluidos. Se recogieron datos clínicos, epidemiológicos y evolutivos.

Resultados: Se incluyeron 9 casos, cinco en mujeres embarazadas y cuatro en neonatos. Su distribución fue de tres casos en 2008 (en marzo y junio) y seis en 2013 (desde agosto a diciembre), sin aislamientos entre 2009-2012. Entre las mujeres embarazadas en las que se detectaron positividad para listeria en contexto de cuadro febril durante la gestación, la positividad de cultivos fue en: placenta (1 caso), líquido amniótico y sangre (1 caso), hemocultivo (3 casos). En los dos primeros casos las secuelas fueron prematuridad, con septicemia en pretérmino de 31 semanas y fallecimiento anteparto en pretérmino de 27 semanas, respectivamente. En cambio, las gestantes con hemocultivo positivo para listeria (detectado entre segundo y tercer trimestre), recibieron tratamiento antibiótico endovenoso, sin presentar afectación neonatal con negatividad de cultivos en dos de ellos (el tercero aún no ha finalizado la gestación). Respecto a los casos de listeriosis neonatal, se han detectado 4 casos, uno en 2008 y tres en 2013. Los aislamientos se han determinado en hemocultivo y cultivos periféricos (3 casos), y hemocultivo y cultivo de LCR (1 caso). Entre las madres de los aislamientos neonatales sólo en un caso existió positividad del hemocultivo materno para listeria. Respecto a la clínica, 3 de los 4 casos de listeriosis neonatal se han dado en forma de septicemia en prematuros (de 31, 30 y 28 semanas), y el cuarto caso en forma de sepsis y meningitis en un neonato de 37 semanas que asociaba infección congénita de citomegalovirus. Dos de estos cuatro casos fallecieron en periodo postnatal por las secuelas de la infección.

Conclusiones: Es necesario mantener un elevado índice de sospecha y prevención, dado que la listeriosis continúa siendo una importante causa de morbimortalidad en las embarazadas y neonatos, que ha aumentado en el último año en nuestro medio.

P049

Listeriosis en paciente con infección congénita por citomegalovirus: a propósito de un caso

Miriam Garmendia Elizalde, Amaia Saitua Benito, Miren Aintzane Euba López, Marta del Hoyo Moracho, Jon Muñoz Aranburuzabala, Mireya Urrutia Adán
Hospital Universitario de Álava. Sede Txagorritxu, Vitoria

Introducción: La listeriosis es una causa importante de septicemia, meningoencefalitis, abortos y muerte fetal o neonatal. Se presenta a continuación un caso de meningitis y sepsis por listeria en el periodo postnatal, en un paciente con sospecha de infección congénita.

Resumen del caso: Recién nacido a término de 37 semanas, mujer, peso bajo gestacional, sin antecedentes familiares, ni materno obstétricos de interés salvo dos abortos previos. Segundo hijo, con embarazo controlado de curso normal, serologías negativas y ecografías prenatales del tercer trimestre con digitación de asta temporal de ventrículos laterales. Cuadro de febrícula materna autolimitado una semana anteparto. Parto eutócico con Apgar 9/10 al 1' y 5', somatometría: peso percentil (p) 3-10, talla p10-

25, perímetro craneal p3. Exploración neonatal inmediata normal. Se realiza ecografía cerebral postnatal: imágenes sugestivas de calcificaciones periventriculares, parenquimatosas y cerebelosas bilaterales de predominio izquierdo. Presenta alteración de potenciales auditivos en oído izquierdo. Se inicia despistaje de infección congénita del recién nacido en planta de maternidad, donde comienza a las 67 horas de vida con cuadro de convulsión, sin alteraciones metabólicas, que precisa administración de anticonvulsivantes. El hemograma muestra serie roja y plaquetas normales, y leucopenia 3.000/uL (Neutrófilos 40%, Linfocitos 24%, Cayados 24%) y PCR 175 mg/L. En líquido cefalorraquídeo (LCR): 1600 hematíes/uL, leucocitos 78/uL (Polimorfomucleares 5%, linfocitos 95%). Se inicia tratamiento empírico con ampicilina, y cefotaxima, y a las 6 horas ganciclovir tras detección de PCR positiva para citomegalovirus (CMV) en sangre, orina y LCR (con carga viral CMV superior a 1.000.000 copias/mL). Se realiza ecografía abdominal que evidencia hepatomegalia y fondo de ojo normal. A las 24 horas de la convulsión inicial, se objetiva crecimiento de listeria monocitógenas en hemocultivo y cultivo de LCR, tras lo que se inicia gentamicina. Repite episodios de crisis convulsivas, precisando soporte ventilatorio y anticongestivo en aumento. Se objetiva leucopenia progresiva, y persistencia de alteración en ecografía cerebral con alteración de sustancia blanca y signos de ventriculitis. Presenta deterioro progresivo a las 72 horas de su ingreso, con status convulsivo refractario, con fallecimiento posterior.

Conclusiones/Comentarios: La meningitis y sepsis por listeria continúa siendo una importante causa de morbimortalidad. Aunque no está descrita en la literatura la asociación de listeriosis a infecciones congénitas por CMV, se describe este caso de infección congénita con morbimortalidad añadida de pronóstico fatal a corto plazo.

P050

Morbimortalidad asociada a corioamnionitis aguda en el prematuro menor de 32 semanas de gestación

Claudia Farres Sans, Victoria Aldecoa Bilbao, Carme Figaro Volta, Mónica Domingo Puiggros, Ariadna Borrás Martínez, Juan Badía Barnussell
Corporació Sanitària Parc Taulí, Barcelona

Introducción y Objetivos: La corioamnionitis aguda (CA) es la principal causa de parto prematuro y factor de riesgo independiente de displasia broncopulmonar, retinopatía y secuela neurológica. Nuestro objetivo de estudio es analizar la morbimortalidad de los prematuros nacidos de madres afectas de CA.

Métodos: Estudio de cohortes retrospectivo incluyendo a menores de 32 semanas de gestación nacidos en nuestro centro entre Enero 2008 y Diciembre 2012 con cultivos y estudio anatomopatológico de la placenta realizados. Se formaron dos grupos en función de la presencia o no de signos de CA. Se evaluaron los antecedentes perinatales, los parámetros analíticos y microbiológicos al ingreso y la mortalidad. Se analizaron también las principales morbilidades: displasia broncopulmonar (DBP), retinopatía,

hemorragia intraventricular persistencia del conducto arterioso a los 3 días de vida diagnosticado mediante ecocardiografía (PCA) e infección nosocomial.

Resultados: Se incluyeron 128 pacientes. El 37% (n=47) se diagnosticaron de CA; el cultivo de placenta fue positivo en el 57% de ellos (27/47) y el 38% (18/47) asociaron funisitis. El grupo de CA presentó menor edad gestacional (media 28, 2 sg frente a 29, 1 sg; p<0, 05), un peso menor (mediana 1180 g frente a 1214 g; p>0, 05), un mayor recuento leucocitario (media: 12.909 leucocitos/mm3 frente a 7.682 leucocitos/mm3; p<0, 05) y un mayor valor de PCR al ingreso (media 0, 4 mg/dL frente a 0, 1 mg/dL; p<0, 05). Sólo tres pacientes (6, 4% de las CA) presentaron un hemocultivo positivo al ingreso. La mortalidad fue similar en ambos grupos (11%). Los resultados del análisis ajustado por peso y edad gestacional en cuanto a la morbilidad asociada a CA se describen en la Tabla 1.

Conclusiones: La incidencia de CA en nuestra muestra es del 37%. Los prematuros afectados de CA presentan mayor recuento leucocitario y aumento de los reactantes de fase aguda. El rendimiento de los cultivos de la placenta y del hemocultivo al ingreso es bajo. No hemos encontrado diferencias en cuanto a mortalidad ni a las principales morbilidades aunque sí observamos que los prematuros afectados de CA tienden a presentar mayor incidencia de DBP y se diagnostican menos de PCA al tercer día de vida.

Tabla 1. Morbilidad asociada a CA

	OR (IC 95%)	Valor p
Displasia broncopulmonar (DBP)	2.23 (0.60-8.34)	0.23
Retinopatía	1.10 (0.48-2.57)	0.82
Hemorragia intraventricular	0.54 (0.19-1.50)	0.24
Infección nosocomial	0.82 (0.35-1.93)	0.64
Persistencia del conducto arterioso (PCA) (3º día)	0.35 (0.12-0.97)	0.04

P051

Neutropenia aloinmune neonatal como causa de trombosis portal

Julia Gramage Tormo, Teresa Atienza Almarcha, M.^a del Mar Urán Moreno, Verónica Rocamora Romero
Hospital Universitario San Juan de Alicante, Alicante

Introducción: La neutropenia aloinmune neonatal (NAN) es una patología poco frecuente que afecta al recién nacido por la producción materna de anticuerpos Ig G frente a antígenos fetales de los neutrófilos (HNA), de herencia paterna y no presentes en los neutrófilos de la madre. Estos anticuerpos maternos pasan al feto a través de la placenta provocando neutropenia neonatal con su consiguiente riesgo infeccioso. Existen 7 subtipos de HNA, pero los que más frecuentemente se relacionan con la NAN son el HNA-1a, HNA-1b y HNA-2a. El tratamiento de elección es G-CSF y en casos refractarios, la gammaglobulina intravenosa o los corticoides.

Resumen del caso: RN de 37 semanas y AEG 3220 gramos, hijo de madre sana con un hermano de 5 años diagnosticado de onfalitis y mastitis en contexto de neutropenia postinfecciosa a los 8 días de vida tratada con G-CSF y resuelta a los 3 meses. A los 6 días de vida se diagnostica agranulocitosis en analítica de control por seguimiento de ictericia neonatal. Se confirma neutropenia severa y se inicia tratamiento con G-CSF y antibioterapia intravenosa. Presenta empeoramiento clínico con signos de onfalitis (Figura 1), incremento de los parámetros infecciosos (PCR máxima 5.7 mg/dl), coagulopatía 2º a sepsis y persistencia de la neutropenia a pesar del tratamiento con G-CSF por lo que se asocia gammaglobulina intravenosa (2 dosis). La respuesta al tratamiento es adecuada presentando incremento progresivo de los neutrófilos, por lo que se suspende G-CSF tras 6º días de tratamiento. Inicialmente se detecta un dímero D de 1340 mcg/l, y APTT 53, 5 segundos, tras dosis adicional de vitamina K, se normaliza APTT, pero incrementa el dímero D hasta

17500 mcg/l. Ante la sospecha de trombosis, probablemente secundaria a onfalitis, se solicita ecografía abdominal, detectándose trombo en vena porta (Figura 2a). Se trata con HBPM durante 9 días, suspendiéndose ante normalización analítica y de la eco-doppler (Figura 2b). Se confirma la sospecha de NAN al detectarse anticuerpos antineutrófilo de especificidad HNA-2a en suero materno.

Conclusiones/Comentarios: El caso que presentamos es peculiar, no solo por el diagnóstico infrecuente sino también por la complicación grave al detectarse un trombo en vena porta secundario a onfalitis en contexto de neutropenia severa. La NAN debe incluirse en el diagnóstico diferencial en casos de sepsis neonatal asociados a neutropenia. En nuestro caso fue esencial el antecedente familiar que facilitó la sospecha y tratamiento precoz, pilares fundamentales para la buena evolución del cuadro.

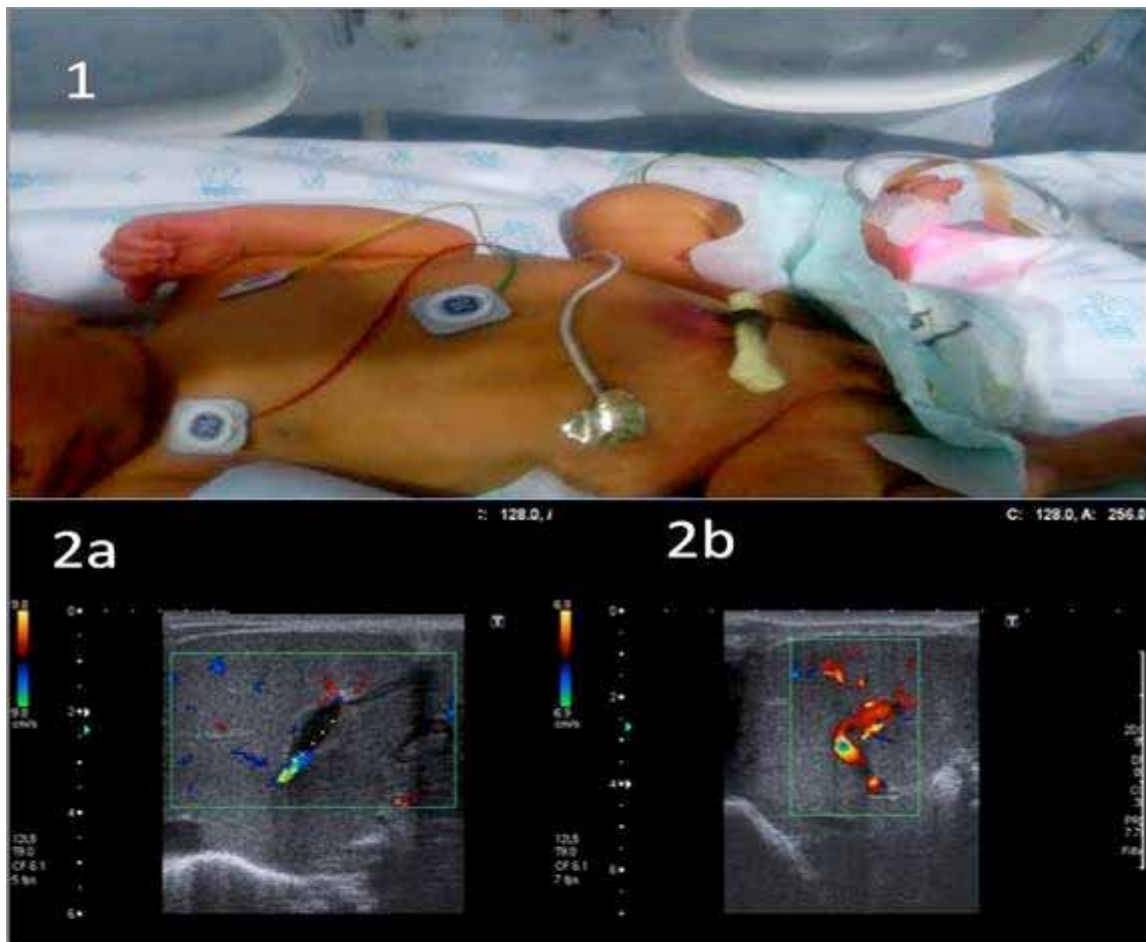


Figura 1: Onfalitis en contexto de neutropenia severa

Figura 2 a: Trombo en vena porta, secundario a onfalitis

Figura 2 b: Resolución del trombo tras 9 días de tratamiento con HBPM

P052

Presentación clínica y tratamiento de atresias de esófago en un periodo de 11 años

Lara Gloria González García, Marta Fernández Morán, Laura Carrera García, Laura Díaz Simal, Laura Mantecón Fernández, Gonzalo Solís Sánchez
Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo

Introducción y Objetivos: Conocer las formas de presentación clínica, malformaciones asociadas y tratamiento realizado en todos los casos de atresia esofágica ingresados en nuestro hospital en los últimos 11 años.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo. Revisión de las historias clínicas de todos los casos codificados como atresia de esófago en el informe de alta. Protocolo de recogida de datos y análisis estadístico descriptivo.

Resultados: Serie de 22 casos (incidencia 1/3850 nacidos vivos). La distribución por sexos fue de 10 varones (45%) y 12 mujeres (54%). Veinte casos presentaban atresia tipo III (atresia esofágica con fístula distal) y dos casos atresia tipo I (atresia sin fístula). Diez de los pacientes eran prematuros y cuatro presentaban BPEG. Cuatro de los pacientes (18%) provenían de gestaciones gemelares. Tres (13%) tenían arteria umbilical única detectada en las ecografías prenatales. El 59% de los pacientes presentaban alguna malformación asociada: 6 cardíacas (CIA ostium secundum, canal aurículo-ventricular, CIV, DAP), 2 génito-uritarias (criptorquidia bilateral, atresia anal, hipospadias balánico, hoyuelos sacros), 9 vertebrales y óseas (hemivértebra, sindactilia en manos y pies, escoliosis, agenesia de cóccix y última vértebra sacra con displasia de vértebras S3 y S4, pie equino-varo-adducto, fusión de 2 vértebras torácicas, vértebra torácica en mariposa, 11 costillas y fusión costal bilateral, síndrome de Klippel-Feil, dolicocefalia y anteversión femoral), 4 renales (ureterohidronefrosis, reflujo vésico-ureteral grado IV, riñón único, megauréter, riñón multiquístico y riñón en herradura) y 2 pulmonares (bronquiectasias, agenesia pulmón izquierdo). Uno de los pacientes presentaba un síndrome polimalformativo que además asociaba malrotación intestinal y bazo supernumerario, falleciendo a los 5 días de vida por fallo cardíaco secundario a CIV (mortalidad del 4, 5% en nuestra serie). El tratamiento quirúrgico se realizó entre el 1º y el 7º día de vida, con una media de 3, 1 días. La estancia media se situó en 38 días (entre 5 y 74 días). Recibieron parenteral 21 de los 22 pacientes, con una media de 15 días. Se conectaron a VM invasiva 20 de los 22 pacientes con un media de 10 días. Recibió antibioterapia intravenosa el 100% de los pacientes con una media de 17 días.

Conclusiones: La atresia de esófago es una patología infrecuente pero con una importante morbilidad y un periodo prolongado de estancia media hospitalaria. La asociación a malformaciones en torno a la mitad de los casos, incidencia y características clínicas descritas en nuestra serie es similar a la de otras series descritas en la literatura.

P053

Pseudoaneurisma de arteria humeral tras venopunción en neonato

Pablo Delgado Gómez, Francisco Jiménez Parrilla, Sergio Villar Jiménez, Linda Laalej Bernal
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El pseudoaneurisma de arteria braquial es una rara complicación vascular en neonatos, en la mayoría de los casos de origen iatrogénico. Presentamos el caso de una niña de 21 días con dicho diagnóstico.

Resumen del caso: Recién nacida de 30 días de vida trasladada por presentar una tumoración en región antecubital derecha filiada como pseudoaneurisma braquial por imagen eco-doppler. Como antecedentes personales, gestación de 41 semanas de duración. No patologías o tratamientos de interés durante la gestación. Serología materna inmune para rubeola y negativa para VIH, VHB, Sífilis y Toxoplasma. SGB negativo. Parto eutócico. Test de Apgar 8/9/10. Recién nacida normosómica. Ingresada al nacimiento en su hospital de referencia por sospecha de sepsis, se realizaron punciones en la zona de la lesión. Pasados 16 días de dicha punción, se aprecia tumoración en flexura de codo derecho por lo que se inicia compresión ciega de la zona, que no resulta efectiva. A su llegada, se aprecia tumoración en región antecubital pulsátil, sin signos de flebitis. Resto de la exploración sin hallazgos. Hemograma, bioquímica y estudio de coagulación anodinos. Se realiza ecografía-doppler visualizando hematoma con flujo conectado con la arteria humeral que colapsa al hacer presión sobre la tumoración. Por lo que se decide colocar férula braquial posterior con compresión progresiva durante 72 horas que no resulta eficaz. Tras valoración por Angiología y cirugía vascular se decide, ante el riesgo de rotura, ya que se constata un crecimiento progresivo del mismo, realizar inyección de trombina ecoguiada. Se precisaron dos terapias de inyección con 24 horas de diferencia. Tras la segunda se evidenció trombosis completa del saco con adecuado flujo arterial distal. La paciente fue dada de alta constatándose miembro superior derecho normocoloreado, pulso radial presente y saturación de oxígeno adecuada.

Conclusiones/Comentarios: El pseudoaneurisma de la arteria braquial se trata de un hallazgo infrecuente y a menudo tiene un origen iatrogénico tras punciones o cateterismos. La frecuencia de lesiones vasculares asociadas a distintas técnicas percutáneas representa menos de un 1%. Los hallazgos clínicos que sugieren el diagnóstico son la tumoración, el aumento de partes blandas pulsátil y el thrill sistólico. La detección precoz de dicha lesión es importante para prevenir complicaciones tales como rotura, compresión del nervio mediano e isquemia distal. El diagnóstico precoz y el tratamiento con medidas de compresión e inyección de trombina constituyen la base de su resolución.

P054**Quilotórax congénito de causa compresiva**

M.^a del Pilar Olmo Sánchez, Ana M.^a Martínez Cervantes, Carlos del Toro Saravia, Joaquín Susmozas Sánchez, José Luis Alcaráz León

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: Se define quilotórax como la acumulación de linfa en el espacio pleural. Es la causa más frecuente de derrame pleural en periodo neonatal. Puede ser congénito o adquirido. La mayoría de los congénitos son idiopáticos, atribuyéndose a malformaciones del conducto torácico, también lo podemos encontrar asociado a trisomías, siendo el más frecuente la trisomía 21. Su diagnóstico se establece por la presencia de Triglicéridos > 1, 1 mmol/l (> 100 mg/dl) o > 1.000 células/ml con predominio de linfocitos (> 80%) si no ha iniciado nutrición enteral. El tratamiento va encaminado a aliviar la sintomatología respiratoria, prevenir malnutrición y disminuir producción de quilo.

Resumen del caso: se trata de un recién nacido pretermino, fruto de una gestación gemelar bicorial biamniótica, en la que se detecta, en ecografías prenatales, derrame pleural bilateral en el segundo gemelo. Al nacimiento precisa soporte ventilatorio, destacando a su exploración hipoventilación bilateral y tonos cardíacos apagados. Al drenar el derrame se obtiene líquido amarillento con citobioquímica compatible con quilotórax (17388 leucocitos con 100% mononucleares, TAG de 8.9 mg/dL). Durante su ingreso se logra controlar mediante alimentación con fórmula rica en triglicéridos de cadena media (TCM), con reproducción del mismo tras cambio a fórmula de prematuros. Durante el control radiográfico del derrame se detecta desplazamiento mediastínico importante hacia hemitórax derecho y afilamiento traqueal. Tras ello se realiza ecografía objetivando masa mediastínica, completando estudio con resonancia magnética que confirma masa paravertebral que se extiende desde C3 hasta D4, que desplaza estructuras mediastínicas y engloba a arteria subclavia izquierda. Se solicitan marcadores tumorales con elevación de enolasa y de catecolaminas en orina y gammagrafía con MIBG con captación a este nivel, todo ello sugestivo de neuroblastoma. Por presentar sintomatología respiratoria amenazante para la vida durante su evolución se inició quimioterapia según protocolo vigente, con buena evolución.

Conclusiones/Comentarios: Es importante tener en cuenta las causas compresivas como génesis del quilotórax congénito. No está descrito en la literatura caso alguno de quilotórax de diagnóstico prenatal como consecuencia de un neuroblastoma mediastínico. El tratamiento del quilotórax suele ser conservador, mediante el inicio de alimentación con fórmulas ricas en TCM y la utilización de análogos de la somatostatina como el Octeotrido, en casos refractarios la alternativa sería la ligadura del conducto torácico o la pleurodesis.

P055**Riesgo de infección neonatal precoz. Valoración de protocolo de actuación**

Marta Padín Fontán, María Vázquez Cancela, María Suárez Albo, Marcelino Pumarada Prieto, Ana Concheiro Guisán, José Ramón Fernández Lorenzo
Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Pontevedra

Introducción y Objetivos: Los factores de riesgo de sepsis neonatal precoz son un hecho al que se enfrenta el neonatólogo de manera constante. De este hecho, surge la necesidad de obtener herramientas adecuadas para valorar el riesgo de presentación de este cuadro clínico en los recién nacidos. En nuestra unidad hemos elaborado un protocolo de actuación actualizado siguiendo las nuevas recomendaciones de la Sociedad Española de Neonatología (SEN) de 2012. El objetivo del presente estudio es valorar la efectividad del protocolo instaurado, así como describir los factores de riesgo más frecuentes y los que más se asocian con sepsis neonatal precoz.

Métodos: Se ha realizado un estudio prospectivo de los pacientes nacidos los seis meses siguientes a la instauración del nuevo protocolo, entre Febrero de 2013 y Julio de 2013. Se han incluido aquellos recién nacidos vivos mayores de 35 semanas, con algún factor de riesgo que han precisado la realización de determinadas pruebas complementarias.

Resultados: Del total de 2118 partos, 461 (21, 7%) recién nacidos cumplieron los criterios de inclusión del estudio de los cuales se diagnosticaron de sepsis neonatal clínica 18 pacientes (3, 9%). Ninguno de los pacientes dados de alta han precisado reingreso por este motivo. El factor de riesgo más frecuente ha sido la amniorrexia prolongada (60%), y la fiebre materna el que ha supuesto el mayor número de ingresos (80%), asociado o no a otros factores de riesgo. En cuanto a los parámetros analíticos la PCR ha resultado un parámetro útil, mientras que el hemocultivo ha sido poco rentable.

Conclusiones: Hemos observado que el nuevo protocolo para el diagnóstico de sepsis neonatal precoz ha resultado muy sensible, gracias, principalmente a la elevada sensibilidad que presenta la PCR como marcador de riesgo de infección. No obstante, de todos los pacientes a los que se les ha aplicado control analítico de acuerdo con nuestro protocolo sólo un mínimo porcentaje han sido diagnosticados de sepsis neonatal clínica al alta por lo que nuestro siguiente objetivo, es aumentar la especificidad de nuestro protocolo manteniendo la misma sensibilidad.

P056**Secuestro pulmonar en neonato con ductus arterioso persistente de evolución tórpida**

M.^a José Moreno Valera, Pilar Rojas Feria, Alba Corrales González, Rocío Rodero Prieto, Vanessa Granados Prieto, Manuel Charneca Contioso
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Las anomalías cardiovasculares, en un porcentaje no desdeñable de casos, pueden presentarse asociadas a otras malformaciones, como las respiratorias. El secuestro pulmonar (SP) es una masa de tejido pulmonar aberrante irrigado por arterias sistémicas, y no por ramas de la circulación arterial pulmonar. Puede ser intra o extralobar. El SP extralobar es una entidad poco frecuente, de predominio izquierdo (90%), caracterizado por una pleura propia así como un drenaje venoso pulmonar sistémico, y nunca presenta comunicación con el árbol traqueobronquial. Se manifiesta en la época neonatal o primeros meses de vida con clínica de dificultad respiratoria, debido al efecto masa y robo sistólico que provoca clínica de bajo gasto.

Resumen del caso: Ingresa neonato RNPT 33 SG de 31 días de vida, trasladado por sospecha de cardiopatía congénita. A la exploración destaca una discreta polipnea, un soplo II/VI en BPEI y hepatomegalia de 3 cm. En ecocardiografía se evidencia DAP con shunt ID, a pesar de un primer ciclo de ibuprofeno en hospital de origen. Se realiza ciclo de indometacina, sin éxito. Persiste polipnea, tiraje subcostal e intolerancia oral, procediéndose a cateterismo cardiaco, donde se objetiva la presencia de un ductus amplio, CoAo no crítica y SP de LII, con doble aporte arterial aórtico y drenaje venoso vertical a vena innominada y cava superior. Se emboliza la vena colectora con un dispositivo intraluminal. En el TAC posterior se objetiva escape venoso hacia ácigos, sistema venoso lumbar y plexo basivertebral. Se realiza reparación quirúrgica del secuestro y ligadura del ductus. Tras ello se evidencia HTA, iniciándose tratamiento antihipertensivo con beta-bloqueante. Durante el ingreso presenta una sepsis por *Enterobacter cloacae* y una mínima hemorragia subependimaria, con resolución satisfactoria. En controles posteriores se constata buena evolución clínica de las cifras de TA con normalización progresiva, pudiéndose suspender el tratamiento en los 6 primeros meses.

Conclusiones/Comentarios: - Ante un DAP que no evoluciona de forma satisfactoria a pesar de tratamiento correcto, debemos plantear un exhaustivo diagnóstico diferencial que nos permita descartar otras patologías asociadas. - El SP es una patología poco prevalente, y el subtipo extralobar es el que con más frecuencia presenta anomalías asociadas, siendo su característica clínica principal la dificultad respiratoria. - Para el diagnóstico es útil la ecografía, aunque la angiografía-TAC nos da más información sobre el vaso sistémico y drenaje venoso, la localización y el posible efecto masa. - El manejo de los secuestros pulmonares es quirúrgico, aunque la embolización de vasos es una técnica en creciente desarrollo en la actualidad.

P057

Síndrome EEC: del diagnóstico en un neonato al diagnóstico materno

Alba Muínelo Segade, Marta Vázquez Méndez, Rebeca Barriga Buján, Mariña Verde de la Torre, Alejandro Ávila Álvarez, Soledad Martínez Regueira
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción: El síndrome EEC es el más frecuente dentro de las denominadas displasias ectodérmicas, un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias que asocian ectrodactilia, displasia ectodérmica y fisura/paladar hendido. Es de herencia autosómico dominante, pudiendo existir casos esporádicos. Los cuadros más graves llevan en seguida a la sospecha clínica y a la búsqueda de la confirmación genética, pero en cuadros con menos expresividad clínica, el diagnóstico es difícil y a veces nunca se produce o se retrasa hasta la edad adulta.

Resumen del caso: Se trata de un recién nacido prematuro de 34+4 semanas, sin antecedentes obstétricos patológicos. En la exploración física al nacimiento destaca la existencia de malformación de ambos pies y manos: ausencia del segundo y tercer dedo, hendidura mediana profunda y sindactilia entre cuarto y quinto dedo (malformaciones "en tenaza de langosta"). También presentaba atresia de coanas bilateral que requirió intervención quirúrgica. Como antecedentes familiares destacaba atresia de coanas materna que había requerido intervención quirúrgica, pero no refería otras enfermedades. Ante la sospecha clínica de síndrome ectrodactilia-displasia ectodérmica en el neonato, se reinterrogó a la madre, refiriendo entonces anomalías del cabello (pelo escaso, seco y fino, cejas y pestañas ausentes), problemas cutáneos frecuentes (dermatitis, sequedad de mucosas), odontodisplasia y cataratas en ambos ojos, que a lo largo de su vida había considerado como problemas de salud menores. Se realizó estudio genético a la madre y al recién nacido, confirmándose sospecha clínica de síndrome EEC. Se detectó una mutación en el gen TP63 (c.1531C>A y c.725del).

Conclusiones/Comentarios: Para el diagnóstico del síndrome EEC es fundamental el conocimiento de la distinta expresividad clínica de esta entidad y de las diferentes alteraciones de las estructuras derivadas del ectodermo. Identificar a las mujeres portadoras es importante de cara al manejo precoz de las complicaciones y para ofrecer consejo genético. En ocasiones, como en nuestro caso, la mayor expresividad clínica de sucesivas generaciones, lleva al diagnóstico de familiares con cuadros menos floridos clínicamente. El enfoque de estos pacientes debe ser por un equipo multidisciplinar.

P058

Taquicardia supraventricular como manifestación clínica de la infección neonatal por enterovirus

Antonio Hedrera Fernández, M.^a Elena Infante López, M.^a del Mar Montejo Vicente, Sara Marín Urueña, Sara Martín Armentia, Fernando Centeno Malfaz
Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

Introducción: En el período neonatal, la infección por enterovirus puede causar cuadros graves como meningoencefalitis, sepsis, hepatitis, miocarditis y coagulopatía. De entre los factores de riesgo para padecer una forma grave se incluyen la prematuridad, la infección materna periparto, el debut en los primeros días de vida y el serotipo infectante específico para Coxsackie del grupo B y ECHO 11.

Resumen del caso: Recién nacido pretérmino (34+5 SEG) de peso adecuado para la edad gestacional (2.410 gr), cesárea por sospecha de corioamniotitis y registro patológico. Al ingreso en UCIN se inicia antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina i.v a dosis de sepsis por prematuridad, dificultad respiratoria y sospecha de corioamnionitis, suspendiéndose a los cuatro días de vida ante la mejoría clínica del paciente y resultado microbiológico negativo. A los 6 días de vida presenta febrícula, decaimiento, mal color y taquicardia sinusal, por lo que se extraen cultivos y se inicia antibioterapia con amikacina y teicoplanina i.v como cobertura de sepsis nosocomial. Tras obtener el resultado de la punción lumbar y ante la sospecha de meningitis, se cambia antibioterapia a ampicilina y cefotaxima i.v. A las 24 horas del inicio de la antibioterapia presenta mejoría relativa, con desaparición de la febrícula, aumento de la reactividad y mejoría del color. A partir del octavo día de vida presenta episodios de taquicardia supraventricular multifocal que no responden a maniobras vagales ni adenosina i.v. Ante la escasa respuesta para mantener el ritmo sinusal se inicia tratamiento con propranolol oral dosis máxima 8 mg/kg/día) y esmolol en perfusión continua (dosis máxima 200 µg/kg/minuto). En la ecocardiografía Doppler se observa buena contractilidad con mínimo derrame pericárdico, aurícula izquierda ligeramente dilatada y mínima insuficiencia mitral. En la bioquímica sanguínea se evidencia aumento de troponina I hasta 1,49 ng/mL y BNP máximo 405 pg/ml. La PCR para enterovirus fue positiva en LCR y aspirado nasofaríngeo. Fue dado de alta a los 26 días de vida con tratamiento con propranolol oral. Actualmente, el paciente cuenta 4 meses de edad, asintomático, con controles de ecocardiografía normales.

Conclusiones/Comentarios: La miocarditis es una complicación grave y poco frecuente de la infección por enterovirus en el neonato, presentando alteraciones del ritmo que en la literatura se describen fundamentalmente como arritmias ventriculares. Sin embargo, la taquicardia supraventricular uni o multifocal suele ser frecuente y de difícil control, por lo que parece adecuado vigilar a estos pacientes hasta el final de la segunda viremia.

P059

Transposición penoescrotal asociada a tumoración neonatal. Descripción de un caso

Ana M.^a González Fernández, M.^a Cristina López Ortego, Emilia García Menor, Laura Álvarez-Cuervo Suárez, M.^a del Carmen Temboury Molina
Hospital Universitario del Sureste, Madrid

Introducción: La transposición penoescrotal (TPE) es una malformación poco frecuente en la que hay un intercambio de posición total o parcial entre el pene y el escroto, que obliga siempre a descartar la existencia de otras malformaciones. La prevalencia es menor del 1/10.000 recién nacidos, asociándose a hipospadias o pene acodado en el 80% de los casos. Es común que se asocie a escroto bífido siendo raro que vaya acompañado de escroto intacto. Está descrita su asociación a otras malformaciones en el 90-100% de los casos. Éstas son de tipo renal,

cardiovascular, gastrointestinal, músculoesquelética o tumoral.

Resumen del caso: Recién nacido varón de 40 semanas de EG. Madre de 30 años. Controles ecográficos durante el embarazo normales. Al nacimiento, presenta una tumoración sésil, redondeada, de unos 2 cm de diámetro a nivel perianal, bien delimitada, coloración cutánea, y de consistencia blanda, presentando además aumento de tamaño del glúteo izquierdo, escroto bífido y trasposición penoescrotal. Se realizaron varias ecografías (cerebral, abdominal, caderas, canal vertebral) para descartar anomalías a otros niveles siendo normales; sin embargo, en la ecografía de partes blandas, se apreciaba una asimetría de tejido celular subcutáneo con contenido graso, no objetivándose lesiones organizadas sólidas ni quísticas subyacentes. Cariotipo normal. El niño se encontraba asintomático, con exploración neurológica normal. Todos los exámenes de laboratorio resultaron normales salvo leve elevación de los triglicéridos. En la RMN se identificaba una tumoración grasa de gran tamaño que afectaba al glúteo izquierdo, asimetría en la musculatura del suelo pélvico con ausencia del elevador del ano izquierdo. Morfología de escroto bífido con duplicación de bolsa escrotal y testículos en el interior de bolsas. A los 4 meses de vida, ante el aumento progresivo de la masa glútea, se realizó exéresis del mamelón y de la tumoración (compatible con lipoma de 10x6x4 cm). La anatomía patológica fue compatible con lipoma + fragmento óseo. En control de RMN a los 14 meses de vida: lipomatosis de 5x3x1 cm, ausencia del elevador de ano ipsilateral y fragmento óseo. Siendo más probable el diagnóstico de teratoma maduro.

Conclusiones/Comentarios: La TPE es una malformación rara y se puede encontrar combinada con varias anomalías escrotales, incluyendo el escroto ectópico, accesorio, o bífido. El lipoma se asocia con ellas con relativa frecuencia. En algunos artículos, se postula que el propio lipoma interrumpiría la migración caudal de los pliegues labioescrotales, originando estas alteraciones escrotales en el lado ipsilateral del lipoma. Su corrección quirúrgica supone un gran reto y existen varias técnicas descritas para su reconstrucción.

P060

Tratamiento de rescate con levosimendan en un recién nacido prematuro con disfunción ventricular severa

Sandra Gautreaux Minaya, María Fernández Miaja, Lara García Esgueva, Silvia Rodríguez Blanco, Ignacio Oulego Erroz, Leticia Castañón López
Complejo Asistencial de León, León

Introducción: El levosimendan es un inodilatador que no aumenta el consumo de oxígeno. Se utiliza para prevenir y tratar el síndrome de bajo gasto cardiaco en cirugía cardiaca y la disfunción ventricular refractaria. Su eficacia, dosis y farmacocinética en niños prematuros es desconocida sin que exista, hasta donde sabemos, ninguna publicación sobre su uso en este grupo.

Resumen del caso: Gestación controlada por anticuerpos maternos anti RO y anti LA con controles ecográficos normales. A las 32 semanas se observa taquicardia fetal a 250 lpm con intervalo VA<AV sugestivo de taquicardia supraventricular. Asocia hidrops y disfunción ventricular severa con flujo reverso en el ductus venoso. Antes de que pueda iniciarse tratamiento antiarrítmico en la madre, el feto presenta bradicardia mantenida y se realiza cesárea urgente. Precisa reanimación durante 5 minutos en sala de partos con intubación, canalización umbilical y administración de adrenalina. Al ingreso en UCIN se observa una taquicardia a 250 lpm de QRS estrecho. El ecocardiograma muestra disfunción biventricular severa (FAVI 4%, FEVI del 10%, TAPSE 4 mm) e hipertensión pulmonar en rango sistémico (PAP estimada 50 mmHg). Se inicia soporte hemodinámico con adrenalina (0.2mcg/kg/minuto), milrinona (0.5 mcg/kg/h) y óxido nítrico (20 ppm). Se administra amiodarona en bolo (5mg/kg) con conversión a ritmo sinusal y se inicia perfusión continua a 7.5 mg/kg/min, sin volver a presentar recurrencias de la taquicardia. La evolución es desfavorable con hipotensión mantenida precisando escalada de los inotrópicos hasta dosis máximas de adrenalina de 2 mcg/kg/min y milrinona de 1 mcg/kg/min sin respuesta. Tiene 3 episodios de parada cardiorrespiratoria durante las primeras 8 horas de vida que responden a maniobras de RCP y administración de bolos de adrenalina. Dada la situación hemodinámica se decide iniciar levosimendan (bolo de 12 mcg/kg) seguido de infusión continua a 0.2 mcg/kg/min 48 horas. A las 4 horas presenta una mejoría muy significativa de la función ventricular (FAVI 18%, FEVI 40% y TAPSE 9 mm) permitiendo iniciar el destete de adrenalina y milrinona hasta su retirada a los 10 y 4 días respectivamente. En ecocardiograma a los 15 días la recuperación de la función ventricular es completa. A los 3 meses no ha presentado recurrencia de la taquicardia, no se evidencian secuelas neurológicas en la exploración y la RM cerebral es normal.

Conclusiones/Comentarios: El levosimendan puede ser útil en prematuros con shock cardiogénico que no responde a las medidas habituales en los que el soporte mecánico no es una opción.

P061

Trombosis de senos venosos en época neonatal

M.^a del Pilar Olmo Sánchez, Olga Micol Martínez, Beatriz Gil Peñafiel, Carmen M.^a Fernández Hernández, Joaquín Susmozas Sánchez, Ángel Brea Lamas
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción y Objetivos: La trombosis de senos venosos (TSV) es una entidad poco frecuente y habitualmente infradiagnosticada. Suele debutar en el período neonatal precoz, en forma de convulsiones, aunque puede hallarse de forma casual. El diagnóstico se confirma mediante Resonancia magnética (RMN). En neonatos el tratamiento anticoagulante es controvertido. El pronóstico depende de la extensión de la lesión y de las comorbilidades asociadas. Nuestro objetivo es describir manifestaciones clí-

nicas, evolución y tratamiento de los casos descritos entre 2008-2013 en una unidad de neonatología de un hospital de tercer nivel.

Métodos: estudio retrospectivo de los casos atendidos en nuestro centro desde Enero 2008 hasta Diciembre 2013 mediante análisis descriptivo.

Resultados: Presentamos 5 casos de TSV neonatal que debutaron entre el primer y cuarto día de vida (media 36h de vida). Se trata de recién nacidos a término, 4 de ellos varones. Solamente uno de ellos precisó reanimación avanzada. La clínica principal de presentación fue en forma de crisis convulsivas. Dos de ellos no presentaron síntomas, uno diagnosticado en época prenatal y otro en el estudio de una malformación vascular linfática cervical. Existe una afectación variable de los senos predominando el seno longitudinal superior, siendo frecuente la afectación de más de uno. Se han objetivado lesiones parenquimatosas, sobre todo en región frontoparietal, en forma de infarto isquémico o hemorrágico, siendo este último más frecuente. No existe un factor de riesgo predominante en nuestra serie de casos. Al inicio dos de ellos presentaban alteraciones en la coagulación que posteriormente se normalizaron. Se realizó despistaje de trombofilias, siendo el estudio normal en todos los casos. Los pacientes sintomáticos presentaban focos irritativos en las zonas implicadas. En general la ecografía cerebral no fue concluyente, confirmándose el diagnóstico mediante RMN. El tratamiento de elección fue la heparina de bajo peso molecular. La evolución fue favorable en todos nuestros casos con normalización del EEG.

Conclusiones: La TSV en época neonatal es una entidad poco conocida e infradiagnosticada. Debemos de pensar en ella ante clínica neurológica de inicio precoz. También se ha visto asociación con malformaciones linfaticovenosas craneales. En general tiene buen pronóstico a largo plazo. Existe escasa evidencia del tratamiento anticoagulante en neonatos, pero previene la propagación de trombos, mejorando el pronóstico neurológico frente a los no tratados.

P062

Trombosis venosa renal en el periodo neonatal

Elvira Cobo Vázquez, Esperanza Jiménez Nogueira, M.^a del Rosario Jiménez Liria, Ana M.^a Campos Aguilera, M.^a José Pérez Ortega, Antonio Bonillo Perales
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción y Objetivos: La trombosis de la vena renal (TVR) se produce por la formación de un trombo en las venas interlobares o arcuatas renales que se propaga hasta la vena renal y cava. La incidencia global de los fenómenos tromboembólicos es 5/100.000 RN, correspondiendo el 40% a TVR. En la mayoría de los casos existen factores desencadenantes, postulándose últimamente las trombosis determinadas genéticamente. La triada clínica clásica es masa palpable, hematuria y trombocitopenia. La técnica de imagen más utilizada es la ecografía Doppler, encontrándonos nefromegalia, bandas

ecogénicas intramurales o alteraciones de la ecogenidad. El manejo es generalmente conservador y en ocasiones precisan anticoagulantes y/o fibrinolíticos. Se deben seguir hasta la normalización de la función renal y descartar secuelas. El objetivo es describir la forma de presentación, características clínicas y radiológicas, factores desencadenantes, tratamiento y evolución de nuestros casos de TVR neonatal.

Métodos: Estudio retrospectivo de los casos de TVR neonatal diagnosticados en nuestro centro entre 2008 y 2013.

Resultados: Se incluyeron 4 pacientes (3 varones) de 1 a 18 días de vida. La tríada diagnóstica de hematuria franca, masa palpable y trombocitopenia estuvo presente en el 50%. La manifestación inicial fue hematuria y el 75% asociaron HTA e insuficiencia renal aguda. Entre los factores desencadenantes encontramos prematuridad, diabetes gestacional, sepsis neonatal y deshidratación. Un paciente presentó trombofilia, siendo homocigoto para la mutación del gen MTHFR (C677T) y para el gen Protrombina 20210, relacionadas con aumento de riesgo de trombosis. En el resto el estudio de trombofilia fue negativo. La ecografía abdominal fue anómala en el 100% de los casos, encontrando alteración de la diferenciación corticomedular, aumento del tamaño renal y del índice de resistencia en arterias intrarrenales. Todos precisaron tratamiento con heparina de bajo peso molecular y/o fibrinolíticos. Un paciente precisó diálisis peritoneal. Los estudios funcionales con DMSA y MAG-3 revelaron alteraciones en la morfología renal, con un riñón no funcionante en 3 casos (DMSA en RD del 0%, 2, 7% y 5%, respectivamente).

Conclusiones: La TVR, aunque infrecuente, es la lesión vascular renal más común en el RN. Entre las secuelas frecuentes está la atrofia renal con anulación funcional como observamos en el 75% de nuestros casos. La trombofilia es un factor predisponente, siendo la mutación Gen Protombrina 20210 una de las más frecuentes y la que presentaba nuestro caso, por lo que destacamos la realización de un estudio de trombofilia ante una TVR.

P063

Utilidad de la monitorización BIS en una UCI Neonatal

Alejandro Pérez Muñuzuri, Ana Baña Souto, Sabela Fariña, Olalla López Suárez, Alicia Iglesias Deus, M.^a Luz Couce Pico

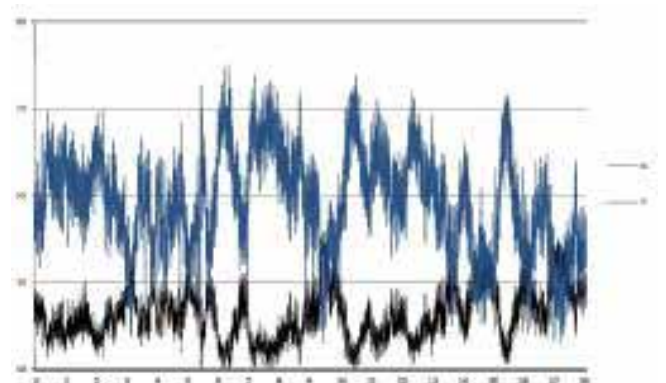
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción: El índice biespectral BIS es un valor numérico obtenido a partir del registro electroencefalográfico que busca correlacionar la actividad eléctrica cerebral

con el nivel de conciencia del paciente. Su utilidad se complementa con la tasa de supresión, que indica el porcentaje de EEG plano en los minutos precedentes. Si bien su uso está ampliamente difundido en anestesia, son las unidades de críticos las que están incorporando esta tecnología en los últimos años.

Resumen del caso: Presentamos el caso de un paciente ingresado en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales desde el nacimiento con un peso de 3 kg por un cuadro de distrés respiratorio en el contexto de una sepsis precoz (neutrofilia, desviación izquierda y reactantes de fase aguda positivos) con mala evolución, precisando ventilación mecánica invasiva y tratamiento agresivo con óxido nítrico y sildenafil por persistencia del patrón fetal circulatorio. Desde el ingreso se realizó monitorización cerebral BIS observándose valores numéricos bajos con altas tasas de supresión, sugestivas de atenuación de la actividad cerebral, a pesar de estar empleando dosis bajas de fentanilo (<1 mcg/kg/h) y no haberse empleado otros fármacos sedantes. Se completó el estudio con eco y RMN cerebrales que confirmaron la existencia de lesión hipóxico-isquémica a nivel de cápsula interna y tálamo derechos. La evolución fue lentamente favorable, siendo alta a las cuatro semanas de vida. Actualmente tiene 11 meses de vida y presenta una ligera asimetría en el desarrollo psicomotor con mayor movilidad del lado derecho, no habiendo alcanzado todavía la sedestación estable.

Conclusiones/Comentarios: Los valores BIS normales en la edad neonatal no están claramente referenciados a diferencia de los hallados en la edad pediátrica o adulta, siendo valores en torno a 60 sugestivos de una sedación confortable fácilmente despertable. La aplicación de la monitorización BIS en el neonato es una herramienta útil para el control de la actividad cerebral, tanto para control de la sedación, como en este caso, para una alerta por afectación cerebral secundaria a sepsis.



JUEVES 5 DE JUNIO, 10:45-14:05 h.
SALA PRAGA

INFECTOLOGÍA

P064

¿Pueden considerarse la malaria en viajeros y la edad menor a 36 meses factores de especial gravedad en niños con paludismo? Estudio comparativo de 82 casos

Sara Valderrama Arnay, Miguel Ángel Roa Francia, Rubén Blanco Pérez, Carmen M.^a Rivas Mercado, Paola Catalina Morales Betancourt, M.^a Jesús Ceñal González-Fierro
Hospital Universitario de Móstoles, Madrid

Introducción y Objetivos: En nuestro medio, los pacientes con paludismo menores de 36 meses y que han permanecido durante un tiempo inferior a 9 meses en su país de origen (malaria en viajeros o VFR) son considerados de especial gravedad, precisando en gran parte de las ocasiones vigilancia más exhaustiva y tratamiento más agresivo. Se presenta un estudio observacional retrospectivo comparativo, en una serie de 82 casos de paludismo infantil, comparando pacientes con y sin edad inferior a 36 meses y aquellos con y sin malaria en viajeros.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo comparativo entre pacientes con edad superior a 36 meses (65 casos) y edad inferior a 36 meses (17 casos), los VFR (22 casos) y VFR menores a 36 meses (7 casos), respecto al resto de la serie. Se analizan un total de 48 variables con el programa estadístico SPSS 20, 0.

Resultados: Todos los pacientes ya fuesen menores a 36 meses o VFR evolucionaron favorablemente. Entre los pacientes menores de 36 meses se encontró una mayor incidencia de VFR ($p=0,034$) un 47% vs 21%. Únicamente 3 de los 17 pacientes menores a 36 meses había tomado profilaxis frente a malaria antes de viajar a Guinea. Tanto en el grupo de niños menores a 36 meses como en el de VFR no se encontraron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a grado de parasitación, anemia, trombopenia y leucopenia, tampoco en los días de ingreso, las complicaciones o patologías concomitantes. El grupo de pacientes VFR fue diagnosticado de forma significativamente mayor en urgencias ($p=0,012$). De todos los menores de 36 meses únicamente uno tuvo que ser trasladado a una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos por elevada parasitación, así como uno de los VFR que fue trasladado a hospital de referencia por persistencia de elevada parasitación a pesar de tratamiento completo con Atovacuona-Proguanil con buena evolución posterior. El resto de pacientes de ambos grupos evolucionaron adecuadamente a tratamiento.

Conclusiones: En nuestro estudio, la edad inferior a 36 meses no representa por sí misma un criterio de gravedad en pacientes con paludismo, así como el ser VFR. La presencia de VFR es significativamente mayor en niños menores de 36 meses. Es importante insistir tanto desde el hospital como desde los centros de Atención Primaria, en la toma de profilaxis antes de viajar a zonas endémicas de paludismo.

P065

Abscesos periamigdalinos: cuál es la mejor actitud terapéutica

Julia Sala Coromina, Mireia Torres Moliner, Ana M.^a Pérez Pascual, Emiliano Mora Muñoz, Anna Pizà Oliveras, Jaume Margarit Mallol
Hospital Universitari Mútua Terrassa, Barcelona

Introducción y Objetivos: El absceso periamigdalino es la infección de tejidos profundos de cabeza y cuello más frecuente tanto en la población pediátrica como en la adulta. Hay poca literatura específica pediátrica y poco consenso en cuanto a su manejo. Por ello nos planteamos revisar nuestra casuística y la literatura para adecuar el manejo de estos pacientes.

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de los pacientes diagnosticados de absceso periamigdalino en nuestro servicio en un periodo de 10 años (Enero 2003 –Enero 2013). Se analizan variables epidemiológicas, clínica, diagnóstico-terapéuticas y evolución.

Resultados: Se diagnosticaron 23 casos, con una edad media de 8,3 años y sin diferencias entre sexos. Se observa un incremento de casos en 2007-08 (40% del total), sin predominio estacional. Sólo un 17% tenían antecedentes de amigdalitis de repetición. Presentaban una media de 2,5 días de sintomatología previa a la consulta (excluyendo dos casos de mala evolución con 10 y 15 días de clínica). Un 43% había recibido antibioterapia previa. Los principales síntomas y signos fueron fiebre (95, 7%), odinofagia (91, 3%) e hipertrofia (83, 6%) y asimetría amigdalar (91, 3%). Analíticamente presentaban leucocitosis (media de 16.500/mm³) con desviación a la izquierda y una PCR elevada (media de 104 mg/L). En 7 casos se recogieron muestras para diagnóstico microbiológico, únicamente uno positivo para *S. aureus*. Se realizaron pruebas de imagen a 6 pacientes (4 radiografía cervical, 1 ecografía, 4 TAC). Se ingresó a todos los pa-

cientes con antibioterapia endovenosa (91% con amoxicilina/clavulánico), y en un 56% se añadió corticoterapia (media de 2, 5 días). Se realizaron 3 punciones y 2 drenajes de absceso. La estancia media en el hospital fue de 4, 5 días, sin diferencias significativas entre la estancia hospitalaria de los manejados con tratamiento médico y a los que se realizó punción o drenaje. Ninguno de ellos ha sufrido complicaciones posteriores ni recidivas hasta la fecha.

Conclusiones: No hubo diferencias significativas en la estancia hospitalaria entre aquellos manejados con tratamiento médico y aquellos a los que se les realizó punción o drenaje, por lo que creemos que el tratamiento conservador con antibioterapia endovenosa debería ser de elección, reservándose las técnicas invasivas en caso de fracaso de éste o en abscesos de gran tamaño. La indicación pruebas de imagen en caso de dudas o mala evolución también parece una actitud correcta. El uso de corticoides (tandas cortas/dosis única) parece ser beneficioso para mejorar la sintomatología inicial.

P066

Características clínicas y epidemiológicas de las meningitis bacterianas en nuestro medio

M.^ª del Mar Galán Requena, Miguel Sánchez Forte, Elvira Cobo Vázquez, Francisco Giménez Sánchez, Mercedes Ibáñez Alcalde, Antonio Bonillo Perales
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción y Objetivos: La meningitis bacteriana es una de las infecciones más graves que se produce en la edad pediátrica. Debido a que se asocia a una alta tasa de complicaciones agudas y a un alto riesgo de morbilidad a largo plazo, es necesario conocer las características clínicas y epidemiológicas de la enfermedad para poder establecer las medidas adecuadas para la prevención y tratamiento. Identificar las características epidemiológicas, clínicas, y evolutivas de las meningitis bacterianas en nuestro medio.

Métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de los casos de meningitis bacterianas ingresados en el servicio de Pediatría de nuestro hospital entre 2002 y 2013 (12 años), utilizando las bases de datos GESCLIN y DIRAYA.

Resultados: Se encontraron 86 casos de meningitis bacterianas, con edad media de 3.7 años, 48 fueron varones (55.8%). El año con mayor número de episodios fue 2013 (12.8%), y los de menor número 2002 y 2003 (5.8%). El tiempo medio de inicio de síntomas fue 42.6 horas y la patología previa más frecuente fue la infección respiratoria de vías altas (16.9%). La temperatura media máxima fue de 38.5°C. El 53% de casos presentaban alteración de conciencia, siendo la puntuación media en la escala de Glasgow de 13.6 puntos. De todos los casos, 36 niños tenían petequias (42.4%). El 60.2% de los pacientes tenía una cifra de leucocitos en sangre mayor de 15.000. En 27 casos (32.9%) la cifra de células en líquido cefalorraquídeo fue menor de 1.000 y en 9 pacientes (11.3%) el Score de Boyer fue = 2. El hemocultivo fue

positivo en 17.1% de casos y el cultivo del LCR en 66.3%. El agente etiológico más frecuente fue *N. meningitidis* (53.5%), seguido *S. pneumoniae* (13.9%), de estos últimos, el 75% no tenía vacuna antineumocócica, el resto fueron originados por otros agentes etiológicos. Sólo 6 casos tenían factores de riesgo (7%). El 61.2% se trató con Cefotaxima y Vancomicina. La estancia media fue 11.6 días, precisando ingreso en UCI el 80.2% de los casos. Hubo 18 pacientes con complicaciones (20.9%), 33 casos con sepsis (38.4%) y 5 éxitus (1.3%).

Conclusiones: Es importante el diagnóstico precoz de las meningitis bacterianas y el tratamiento antibiótico inmediato para reducir la morbimortalidad pues hasta una quinta parte de los pacientes puede sufrir complicaciones.

P067

Casuística de síndrome hemofagocítico secundario a leishmaniasis visceral

Ana Belén López Mármol, José Rumbao Aguirre, Deborah Trassiera Molina, Eugenio Mateo Guerrero, Carmen de la Torre Morales
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción y Objetivos: El síndrome hemofagocítico secundario es una de las complicaciones de la leishmaniasis visceral, principalmente en aquellas zonas donde dicha parasitosis es endémica. La clínica de la leishmaniasis visceral presenta solapamiento con el síndrome hemofagocítico secundario (fiebre, visceromegalias, pancitopenia), lo cual dificulta y retrasa con frecuencia el diagnóstico. La etiopatogenia de esta asociación parece deberse a la intensa activación que reciben los monocitos y macrófagos por parte de las citocinas producidas por los linfocitos T en respuesta a la infección. El diagnóstico se realiza a través de unos criterios que recogen hallazgos clínicos, analíticos, histológicos y moleculares. Presentamos la casuística de nuestro hospital en los últimos diez años.

Métodos: Estudio retrospectivo de revisión de historias clínicas de los casos de síndrome hemofagocítico secundario a leishmaniasis visceral ingresados en nuestro hospital durante el periodo 2002-2013.

Resultados: En nuestro medio es la principal complicación de la leishmaniasis visceral, apareciendo en más del 30% de los afectos de la enfermedad. Se obtuvieron un total de 9 casos, uno de los cuales se diagnosticó como síndrome hemofagocítico familiar. El tratamiento utilizado fue el de la causa infecciosa, realizándose con anfotericina b liposomal (dosis total 24 mg/kg) obteniéndose en todos los casos buena evolución clínica y analítica salvo en el primario o familiar que requirió quimioterapia e ingreso en UCIP.

Conclusiones: Pensar en síndrome hemofagocítico secundario a leishmaniasis visceral ante una evolución no habitual de ésta. En estos pacientes es importante plantear un estudio etiológico y terapéutico temprano e inten-

sivo para evitar la morbimortalidad. Encontrar un determinante infeccioso en un paciente diagnosticado de síndrome hemofagocítico secundario no debe obviar el estudio genético en busca de una predisposición que ensombrece el pronóstico e indica un tratamiento más intenso. En los casos comunicados en la literatura médica, la respuesta clínica y el pronóstico de los pacientes tratados exclusivamente con antiinfecciosos ha sido satisfactoria. Sin embargo, se ha comunicado la conveniencia de utilizar un ciclo de corticoides en los pacientes cuyas manifestaciones clínicas preponderantes sean las debidas a la reacción hemofagocítica.

P068

Ciclo de mejora para la recogida de hemocultivos en Pediatría

Carmen Nicolás Gómez, M.^a Teresa Montero Cebrián, Pablo Mazuelas Teatino, Pedro Nicolás González Flores, Marina Isabel Monzú García, Miriam Lorente Cuadrado
Hospital Rafael Méndez, Murcia

Introducción y Objetivos: La extracción de sangre para cultivo es uno de los métodos más sensibles para la detección de bacteriemia y fungemia. El hemocultivo es aún más importante en pacientes pediátricos en los que hay más riesgo de bacteriemia oculta. Se plantea a continuación la realización de un ciclo de mejora tras la detección de un elevado porcentaje de hemocultivos contaminados en un servicio de pediatría. Objetivo: Analizar los resultados obtenidos en los hemocultivos realizados durante el año 2012, valorar los posibles fallos durante su recogida, plantear las posibles modificaciones a realizar y observar el resultado de ésta intervención en los hemocultivos de 2013.

Métodos: Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo analizando los hemocultivos recogidos durante el año 2012. Tras objetivar un alto porcentaje de contaminación (10% del total de los hemocultivos), se plantea un ciclo de mejora, realizando una actividad de formación en personal de los servicios donde se realiza recogida de hemocultivos pediátricos incidiendo en las medidas de asepsia, esterilidad y correcta obtención de éstos. Tras ello, se analiza el resultado en los hemocultivos de 2013.

Resultados: Durante 2013 se realizaron 411 hemocultivos, de los cuales 32 fueron positivos (7.7%). De éstos, el 35% fueron verdaderos positivos (2.6% del total de hemocultivos) y el 65% contaminados (5% respecto al total). De este 65% de contaminaciones, el 23% son recogidos en urgencias y el 77% en el servicio de pediatría.

Conclusiones: Tras la realización del ciclo de mejora, se observa un bajo porcentaje de hemocultivos positivos (7.7%) con respecto al total aunque se consigue reducir la contaminación de los hemocultivos positivos de un 10% a un 5%. Otro dato a destacar es la diferencia de contaminación en distintos servicios (urgencias 23% frente a pediatría 77%) que podría explicarse por el número más elevado de recolección de éstos en la planta o por persistencia de errores de recogida. Tras recopilar éstos datos se realiza una encuesta entre el personal de

los distintos servicios y se plantea una nueva intervención (adecuación por peso del volumen preciso de sangre para hemocultivo e intensificación de formación de técnicas de recogida) para disminuir los posibles falsos negativos y el porcentaje de contaminación de los hemocultivos realizados en 2014, con realización de una nueva valoración posterior en enero de 2015.

P069

Colecistitis aguda alitiásica asociada a virus de Epstein-Barr

Percy Esteban Erazo Galarza, Nathaly Paola Flores Casas, David Lozano Díaz, Rafael Sánchez-Nebreda Arias, Laura Domínguez Hidalgo, Alba García Bermejo
Complejo Hospitalario la Mancha Centro, Ciudad Real

Introducción: La colecistitis aguda alitiásica (CAA) es la inflamación de la vesícula biliar en ausencia de cálculos, es rara en niños y suele presentarse en pacientes críticos, con enfermedades de base y a menudo durante el curso de enfermedades infecciosas. El diagnóstico en niños puede ser difícil, puede resultar en demora diagnóstica y/o cirugía innecesaria. CAA debido a infecciones virales se reporta como extremadamente raro en la literatura

Resumen del caso: Paciente mujer de 11 años de edad, sin antecedentes personales y familiares de importancia, acude a Servicio de Urgencias por presentar cuadro de 5 días de evolución de dolor abdominal, de predominio postprandial e intensidad creciente, asociando vómitos a las 48 h del inicio, sin fiebre. Había recibido tratamiento con domperidona, ranitidina y bromuro de otilonio con mejoría leve. A la exploración tiene buen estado general, abdomen doloroso en epigastrio e hipocondrio derecho, signo de Murphy (+). La analítica sanguínea mostró Leucocitos 10700/uL con neutrofilia, amilasa 869 UI/L, GPT: 16 UI/L, GGT: 12 UI/L y proteína C reactiva 1, 0 mg/dl. La ecografía mostró vesícula biliar distendida, dolorosa a la palpación, con contenido hiperecogénico altamente sugestivo de proceso inflamatorio agudo, sin complicaciones subyacentes, no se observa colelitiasis, área pancreática normal. Con el diagnóstico de CAA, se inició tratamiento con omeprazol y metamizol presentando mejoría progresiva. Se cursa interconsulta a Cirugía Pediátrica y a las 13 horas del ingreso le realizan colecistectomía laparoscópica sin complicaciones. Recibió tratamiento postquirúrgico con amoxicilina/ac. clavulánico en forma empírica. El cultivo de Bilis fue negativo, la analítica sanguínea excluyó infecciones por Hepatitis A, CMV y Brucella. La serología confirmó la presencia de anticuerpos IgM para VEB (VCA). El informe anatomopatológico muestra vesícula biliar con infiltrados inflamatorios inespecíficos y cambios autolíticos, se realizó inmunohistoquímica de LMP1 (VEB) no detectándose expresión. La evolución de la niña fue favorable.

Conclusiones/Comentarios: La analítica hepatobiliar normal, con niveles bajos de reactantes de fase aguda y la serología positiva para VEB pueden fortalecer la asociación causal. No hay métodos estandarizados para demostrar la presencia de VEB en vesícula biliar, por lo cual las

publicaciones al respecto se basan en métodos serológicos y cuadro clínico.

P070

Enfermedad de Kawasaki refractaria al tratamiento convencional. A propósito de un caso

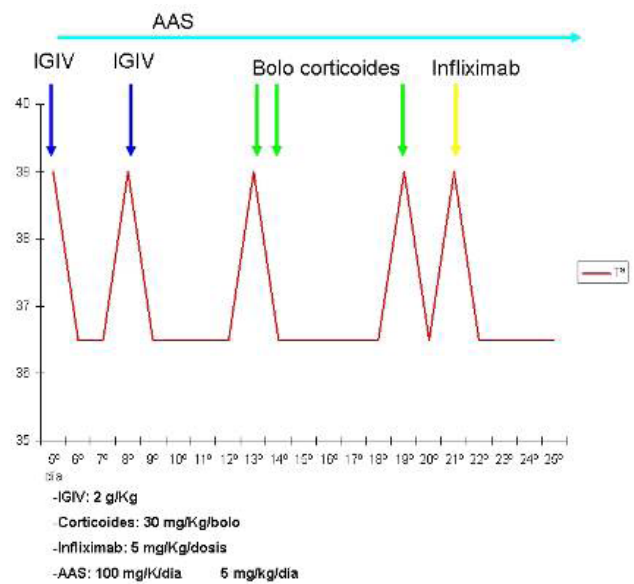
Laura Fernández Pereira, María Bocanegra López, Cristina Cabezas López, Lucía Rial Hermida, José Eduardo Luaces González, Fernando Rueda Nuñez
Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, La Coruña

Introducción y Objetivos: Dar a conocer un caso clínico reciente en nuestro Hospital, de Enfermedad de Kawasaki (EK) refractaria al tratamiento convencional. La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis aguda, sistémica y autolimitada que afecta principalmente a menores de 5 años. El diagnóstico y tratamiento precoz son importantes, pues reducen las secuelas cardíacas (aneurismas coronarios) del 20 al 5%.

Métodos: Revisión de la Historia clínica del paciente.

Resultados: Paciente de 12 meses que ingresa por síndrome febril de 4 días de evolución. A la exploración física presenta adenopatías laterocervicales, exantema papulo eritematoso en espalda, periumbilical y area perianal, eritema labial, palmo-plantar y conjuntivitis no exudativa. A su ingreso, ante sospecha de EK vs síndrome del shock tóxico se inició tratamiento antibiótico empírico, persistiendo la fiebre. A las 24 horas del ingreso, ante persistencia de la fiebre (5 días de fiebre) y sospecha de EK se inicia tratamiento con AAS y se administra una dosis de gammaglobulina iv (IVIG) con respuesta inicial favorable pero no mantenida, precisando una 2ª dosis de IVIG al 8º día por persistencia de la fiebre, elevación de los reactantes de fase aguda* y datos ecocardiográficos de afectación cardíaca (derrame pericárdico, disminución de la contractilidad y taquicardia), tras la cual experimenta una rápida respuesta que se mantiene hasta el 13º día, en el que ante recidiva de la sintomatología clínica*, se inicia tratamiento con bolos de corticoides con buena respuesta que se mantiene hasta el 19º día, momento en el que presenta nueva recidiva* con empeoramiento del exantema. Se administra tercer bolo de corticoides y se deja corticoterapia de mantenimiento. Ante respuesta incompleta se administra dosis de Infliximab a los 21 días de evolución, permaneciendo asintomático desde ese momento. Los controles cardiológicos realizados desde el inicio hasta la actualidad, mostraron inicialmente datos de afectación cardíaca y dilatación difusa del tronco común coronario izquierdo y segmento proximal de la descendente anterior, que evolucionó favorablemente siendo en la actualidad el examen ecocardiográfico normal.

Conclusiones: Se trata de un caso refractario al tratamiento convencional (IGIV, corticoides y AAS) que presenta una buena respuesta a una dosis única de Infliximab. El inicio del tratamiento precoz, a pesar de una respuesta incompleta puede haber favorecido que no hayan aparecido secuelas cardíacas (aneurismas coronarios).



P071

Enfermedad pleuro-pulmonar por *Bartonella henselae*

Anna Andrés Masó, Ester Frigola Vila, Lluís Mayol Canals
Hospital Universitari Josep Trueta, Gerona

Introducción: La enfermedad por arañazo de gato (EAG), causada por *Bartonella henselae*, es una patología que generalmente se presenta en forma de linfadenopatía locoregional asociada a una lesión de puerta de entrada a través de un arañazo o mordedura de gato. En la mayoría de pacientes esta enfermedad se resuelve en pocas semanas. Las manifestaciones sistémicas son raras. Se presenta el caso de un paciente con osteomielitis vertebral por *B. Henselae* y derrame pleural asociado.

Resumen del caso: Paciente de 13 años que consulta por fiebre, dolor lumbar y adenopatía axilar de gran tamaño, de 3 semanas de evolución. A la exploración destaca afectación del estado general y hipofonosis basal izquierda. Se realiza analítica sanguínea con serologías y radiografía de tórax, que muestra condensación basal con derrame pleural. Se realiza toracocentesis y colocación de drenaje pleural. El líquido pleural es compatible con exudado, la PCR a Neumococo y la tinción de gram resultan negativos. Se inicia antibioterapia con amoxicilina/clavulánico. Los primeros días persiste febril con empeoramiento de la hipofonosis. La ecografía torácica muestra derrame pleural tabicado de 9 cm, y se realiza video-toracoscopia. Las serologías resultan positivas para Citomegalovirus y *Bartonella henselae* (IgM) y se agrega azitromicina al tratamiento, suspendiendo la amoxicilina/clavulánico el 10º día. Se realiza gammagrafía que muestra lesión osteogénica hipercaptante en cuerpo vertebral D10. Dada la elevada sospecha de enfermedad sistémica por *Bartonella Henselae* se realizan RM lumbo-sacra y TC abdominal, poniendo de manifiesto la presencia de espondilodiscitis D9-D11 con colección paravertebral y posible extensión a pleura parietal adyacente. También se observa la presencia de un granuloma esplénico. La evolución posterior al inicio de la azitromicina fue favorable,

con mejoría de la clínica. Los cultivos, el estudio de micobacterias y la PCR a Bartonella Henselae en líquido pleural resultaron negativos. Se completó un mes y medio de tratamiento, y en el seguimiento a los 3 meses el paciente se encuentra asintomático.

Conclusiones/Comentarios: Las formas sistémicas de EAG son una entidad poco frecuente. En la literatura hay muy pocos casos descritos de derrame pleural en el contexto de una EAG, y menos con afectación multisistémica. La sospecha clínica es clave para el diagnóstico, así como las exploraciones complementarias pertinentes. Generalmente, la evolución y el pronóstico son favorables en la mayoría de casos. En nuestro paciente, una pauta de tratamiento larga con macrólidos junto con el tratamiento de las complicaciones condujeron a la resolución del cuadro.

P072

Estudio de la influencia genética en las infecciones bacterianas graves de la infancia (Proyecto Euclids)

Alberto Gómez Carballa, Miriam Cebey López, Lucía Vilanova Trillo, Isabel Villanueva González, Antonio Salas Elacuriaga, Federico Martín-Torres y Grupo Euclids (www.Euclids-Project.eu)

Grupo de Investigación en Genética, Vacunas, Infecciones y Pediatría (GENVIP), Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción y Objetivos: Hoy sabemos que existe una evidencia clara de que factores genéticos subyacen tras la susceptibilidad y severidad de las principales enfermedades infecciosas de la infancia. La identificación de los genes implicados en el proceso infeccioso puede constituir una clave en el conocimiento de la patogénesis de la enfermedad, la identificación de individuos susceptibles, el conocimiento de las rutas biológicas implicadas, o la identificación de nuevas dianas terapéuticas y preventivas. El proyecto europeo EUCLIDS (www.euclids-project.eu) busca comprender dichas bases genéticas usando como modelo prototípico la enfermedad meningocócica.

Métodos: Análisis descriptivo de la puesta en marcha y configuración del entramado clínico multicéntrico internacional necesario para llevar a cabo un proyecto del programa marco europeo (EUCLIDS FP7-GA279185) para el estudio de las infecciones bacterianas graves en la infancia.

Resultados: Se establece una red multicéntrica internacional con capacidad potencial para captar a todos los pacientes con sepsis o infección focal grave, recogiendo muestras seriadas de sangre, suero, plasma, orina y saliva. Esta red clínica cuenta con un total de 143 centros adscritos repartidos por 10 países de Europa y África Occidental, de los cuales 20 son españoles. Esta organizada en 6 nodos, y coordinada por el nodo Español desde nuestro centro. Para su puesta en marcha se remite a la documentación pertinente a todos los comités éticos (CEICs), adaptada según los requisitos de cada país. A nivel de la red se generan procedimientos uniformes ge-

nerales de laboratorio (SOPs), formularios clínicos en papel (CRFs) y formularios clínicos electrónicos (eCRFs) a través de la creación de una base de datos global "online" para el registro de pacientes y muestras (InForm®). Se prepara a los integrantes de la red para los procedimientos requeridos y se establecen controles de calidad periódicos para certificar la correcta entrada de datos en el eCRF. A día de hoy el estado de reclutamiento de la red internacional es de algo más de 1800 sujetos.

Conclusiones: La constitución de grandes consorcios clínicos exige un gran esfuerzo organizativo y de coordinación que garantice la ejecución uniforme del proyecto. En este aspecto, la contribución española al proyecto es esencial para el éxito del mismo. EUCLIDS es un hito en la investigación en infectología pediátrica.

P073

Evolución serológica de la infección por virus de Epstein-Barr en niños

Yolanda Mañes Jiménez, M.^a Isabel Jiménez Candel, Mónica García Peris, Begoña Pérez García, Pedro Juan Carpena Lucas, Damiana González Granda
Hospital Lluís Alcanyis, Valencia

Introducción y Objetivos: Conocemos pocos datos sobre la evolución serológica tras haber pasado una mononucleosis infecciosa por virus Epstein Barr (VEB). Según la literatura la IgM VCA (antígeno de cápside viral) desaparece a los 2-4 meses, pero hemos encontrado casos en los que persiste más tiempo. El objetivo de este estudio es conocer mejor el comportamiento serológico de la infección por VEB tras una primoinfección.

Métodos: Realizamos un estudio observacional y prospectivo sobre una serie de casos. Se han seleccionado a través del laboratorio de Microbiología aquellos pacientes de 0 a 15 años con IgM VCA positiva o indeterminada, a partir de Septiembre 2012 y hasta Septiembre 2013. Se han recogido datos epidemiológicos y clínicos, y previo consentimiento informado se ha realizado un seguimiento clínico y analítico a los 6, 12 y 18 meses según los resultados. A los 6 meses hemos evaluado IgM VCA, e IgG EBNA (antígeno nuclear) como marcador de seroconversión. A los 12 meses añadimos la determinación de DNA-VEB por PCR a aquellos con EBNA negativo y/o IgM VCA positivo o indeterminada. Aquellos que precisen seguimiento a los 18 meses se les realizará poblaciones linfocitarias.

Resultados: Hemos incluido 64 casos con un tiempo de seguimiento de 16 meses. La mediana de edad de los pacientes es de 7 años (rango 1-15). De los 64 pacientes, 4 han sido pérdidas y 6 están pendientes de resultados. En 21 de los 54 casos (38, 8%) persiste IgM VCA positiva o indeterminada a los 6 meses y en 8 de 54 casos (14, 8%) todavía se mantiene positiva o indeterminada a los 12 meses. Se ha determinado IgG EBNA a 46 de los 54 pacientes a los 6 meses. De éstos, 31 niños (67, 4%) han seroconvertido. De los 15 pacientes que no han seroconvertido (32, 6%), hemos realizado control a los 12 meses

a 6 casos, y de ellos 3 han seroconvertido y otros 3 persisten IgG EBNA negativos. En 18 niños se efectúa control con PCR-DNA VEB a los 12 meses, y en 2 de ellos ha sido positiva.

Conclusiones: En nuestra serie hemos encontrado un porcentaje no desdeñable de niños en los que persiste la IgM positiva más tiempo del descrito en la literatura, así como niños que tardan más de 6 meses en crear anticuerpos IgG EBNA. A pesar de este comportamiento serológico, todos los niños se mantienen asintomáticos.

P074

Fiebre recurrente, artralgias y genu varum de etiología sorprendente

Liliana Rodrigues Quaresma, Juan Gonçalves, Paula Estanqueiro, Manuel Salgado
Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Portugal; Hospital do Divino Espírito Santo, Portugal Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal; Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

Introducción: La infección neonatal por *Treponema Pallidum* sigue siendo un problema de salud mundial, sobre todo en países de recursos limitados. Un seguimiento estrecho durante los primeros años, es imprescindible para poder diagnosticar de forma precoz las posibles complicaciones y poder abordarlas de forma adecuada. Así es importante que todos los pediatras son conscientes de las diversas manifestaciones clínicas de la sífilis congénita, para permitir un diagnóstico temprano y tratamiento oportuno. Exponemos un caso de sífilis congénita precoz con presentación e evolución poco típica.

Resumen del caso: Paciente de 28 meses enviado a la consulta de Reumatología por sospecha de artritis idiopática juvenil sistémica. Desde hace 4 meses con cuadro de fiebre recurrente y gonalgias con carácter inflamatorio. Análíticamente con hemoglobina 8,8 gr/dL y velocidad de sedimentación globular de 120 mm/hora. En la exploración física tenía genu varum bilateral, pero asimétrico, sin otras alteraciones. Dos antecedentes personales se destaca la historia de sífilis congénita diagnosticada y tratada en el período neonatal. Niño adoptado a los 4 meses, sin controles posteriores de la enfermedad. A los 8 meses, presenta una tumefacción situada a nivel paraesternal derecho, con dolor y sin otros signos inflamatorios. Practicada biopsia que ha revelado reacción inflamatoria inespecífica, con reparación completa en un mes. Se realizó el estudio serológico: Venereal Disease Research Laboratory (VDRL) era positiva en 1:2 diluciones y *Treponema pallidum* hemagglutination (TPHA) era positiva en 1:10240 diluciones; en controles serológicos posteriores con VDRL negativa y con descenso TPHA hasta 1:1280 diluciones en el segundo año de vida. Seguido en consulta de Ortopedia a partir de 20 meses de edad por genu varum marcado, diagnosticada enfermedad de Blount. Por la sospecha de etiología infecciosa, se ha practicado prueba terapéutica con penicilina G. Inmediatamente se apreció una pronta respuesta clínica y laboratorial.

Conclusiones/Comentarios: En nuestro caso, la sífilis congénita precoz, se ha presentado de una manera infrecuente en que la afectación ósea, la anemia y la fiebre fueran las únicas manifestaciones clínicas. Además, se pretende describir con este caso la evolución inusual de las lesiones óseas en pacientes con sífilis congénita y demostrar que éstas pueden ser asimétricas, no curarse a pesar del tratamiento adecuado y causar deformidades.

P075

Gastroenteritis aguda por *Salmonella* en niños ingresados sin factores de riesgo. ¿Es necesario el tratamiento antibiótico?

Almudena Ortiz Garrido, Miguel Ángel Lendínez Ramírez, Esmeralda Núñez Cuadros, David Moreno Pérez, Begoña Carazo Gallego, Antonio Luis Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: *Salmonella* sp. es el germen más frecuentemente aislado en coprocultivos de niños con gastroenteritis aguda (GEA) de características enteroinvasivas en nuestro medio. Actualmente no existe consenso sobre las indicaciones del tratamiento antibiótico empírico en estos casos, aceptándose de manera general en niños menores de 3 meses, inmunodeprimidos o afectos de enfermedades crónicas y en casos graves o con complicaciones extraintestinales. El objetivo de este estudio es analizar las características clínico-epidemiológicas de pacientes ingresados con este diagnóstico, y sin factores de riesgo, en los que se aisló *Salmonella*, analizando su evolución según si fueron tratados o no con antibiótico.

Métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de pacientes entre 3 meses y 14 años, sin enfermedad de base, ingresados por GEA enteroinvasiva y con aislamiento de *Salmonella* sp. en coprocultivo en la unidad de Infectología de un hospital de tercer nivel en el periodo 2008-2013. Se comparó la estancia hospitalaria y la mejoría sintomática entre los pacientes que recibieron tratamiento antibiótico frente a los que no.

Resultados: Se recogieron 67 casos. Los datos epidemiológicos quedan recogidos en la tabla adjunta. La mayoría fueron casos esporádicos y sólo 7 casos se debieron a brotes epidémicos. El 70,1% de los pacientes ingresados recibieron tratamiento antibiótico empírico, siendo ceftriaxona el antibiótico de elección en el 65,9% de casos. Las diferencias clínicas y el tiempo de evolución se recogen en la tabla, presentando fiebre aproximadamente el mismo porcentaje de pacientes en ambos grupos aunque con mayor número de deposiciones entre los no tratados. No hubo diferencias en las alteraciones analíticas objetivadas en ambos grupos salvo en la media de PCR (131,4 vs 87,6 mgr/l), destacando una cifra de eosinófilos <200/mm³ en el 94% del total de pacientes. En cuanto a la evolución, el tratamiento antibiótico no acortó la estancia hospitalaria en los tratados (5,3 días vs 4,1) aunque sí redujo el número de horas con fiebre (24 vs 72) de forma significativa.

Conclusiones: Dado que el tratamiento antibiótico no disminuye la estancia hospitalaria, aunque sí acorta la duración de la fiebre en niños sin factores de riesgo, deberíamos establecer unos criterios más estrictos para el uso de antibióticos. Quizás podría reservarse para aquellos pacientes con fiebre mantenida y afectación marcada del estado general secundaria a bacteriemia, manteniendo actitud expectante en el resto.

	Tratados (n: 47/70, 15%)	No tratados (n: 20/29, 85%)	Total (n: 67)
EDAD MEDIA (meses)	64, 8 (6-167)	60, 5 (4, 3-132)	63, 3 (4, 3-167)
GÉNERO			
Varón	29 (43, 2%)	15 (22, 3%)	44 (65, 6%)
Mujer	18 (26, 8%)	5 (7, 4%)	23 (34, 3%)
CLÍNICA AL INGRESO			
Nº pacientes con fiebre	44 (93, 6%)	19 (95%)	63 (94%)
Nº de deposiciones (media)	12, 9 (4-30)	18 (4-40)	14, 5 (4-40)
Tiempo de evolución (días)	4, 4 (1-14)	3, 8 (1-10)	4, 2 (1-14)
ANALÍTICA			
Leucocitos (/mmc)	9.826 (3.590-24.080)	8.697 (5.490-18.690)	9.553 (3.950-24.080)
Neutrófilos (/mmc)	6.737 (2.500-17.000)	5.974 (3.500-12.600)	6.523 (2.500-17.000)
Eosinófilos (/mmc)	128, 2 (100-560)	110, 5 (100-300)	123 (3.9-301)
PCR (mgr/l)	131, 4 (9, 3-301)	87, 6 (3, 9-255.3)	118, 6 (100-560)
EVOLUCIÓN			
Duración media de fiebre (horas)	24 (18-120)	72 (24-120)	48 (18-120)
Estancia hospitalaria (días)	5, 3 (2-11)	4, 1 (2-10)	4, 6 (2-11)

P076

Hialohifomicosis en hospederos pediátricos inmunosuprimidos

Virginia Lora Téllez, M.^a Lucía Pérez Ricardez, Luis David Aquino Prieto

Hospital para el Niño Poblano, Puebla, México

Introducción: Introducción. El concepto de hialohifomicosis refiere a aquéllas micosis que en su forma parasitaria no presentan pigmento en la pared celular. Esta denominación agrupa por consiguiente a hongos oportunistas excepcionales como *Fusarium* spp y *Trichosporon* spp entre otros agentes etiológicos. Tanto fusariomicosis como trichosporonosis presentan dos posibles variedades clínicas: infecciones localizadas e infecciones profundas y sistémicas.

Resumen del caso: Resumen de casos clínicos. Hialohifomicosis # 1. Paciente masculino de 7 años de edad con quemaduras de II y III grado en 2/3 partes de la superficie corporal total y pérdida de miembros inferiores, requiere

de respiración asistida con ventilador mecánico. Se cultiva material necrótico de resección quirúrgica y lavado broncoalveolar en agar Sabouraud. Se indica detección de antígeno galactomanano, el cual se reporta como positivo. Se obtiene crecimiento micótico de 48 horas de desarrollo tanto en el material necrótico como en el lavado broncoalveolar compatible en macro y micromorfología con *Fusarium solani*. Diagnóstico final: Fusariomicosis Diseminada. Hialohifomicosis # 2. Se presenta el caso de 4 pacientes pediátricos con inmunosupresión, que compartieron el mismo agente etiológico, aunque en diferentes períodos de tiempo durante el año 2013. 2 pacientes masculinos y 1 femenino con diagnóstico de Leucemia Linfocítica Aguda, los 3 con neutropenia de 1 semana de evolución; y paciente femenino con diagnóstico de Cardiopatía Congénita por tetralogía de Fallot y dificultad respiratoria requiriendo ventilación asistida. Los 4 pacientes menores de 2 años de edad en promedio. Todos con datos clínicos de urosepsis. Se realizan urocultivos de los 4 pacientes, obteniéndose crecimiento levaduriforme desde 20, 000 ufc/mL hasta >100, 000 ufc/mL identificado como *Trichosporon asahii* mediante pruebas convencionales y sistema automatizado. Se cultiva lavado broncoalveolar del paciente cardiópata, en donde se aísla también *Trichosporon asahii* y se agrega posteriormente endocarditis de igual etiología. Este paciente no tiene evolución satisfactoria y fallece. Diagnóstico final: Trichosporonosis asociada a urosepsis con evolución satisfactoria para los 3 pacientes con Leucemia y Trichosporonosis diseminada para la paciente cardiópata.

Conclusiones/Comentarios: Conclusiones: la condición de inmunocompromiso enmarcado por las características clínico-patológicas del hospedero, determinan la incidencia de hialohifomicosis actualmente emergentes. Asimismo, el pronóstico clínico satisfactorio se subordina no sólo al diagnóstico oportuno y tratamiento eficaz, sino a la calidad inmunológica del hospedero.

P077

Impacto clínico y económico de la reacción en cadena de la polimerasa en la meningitis aséptica

José Ramón Carrasco Fernández, Irene Fernández Viseiras, David Gómez Pastrana, María Muñoz Cabeza, Serafín Rodríguez López, Joaquín Ortiz Tardío

Hospital de Jerez, Cádiz

Introducción y Objetivos: El diagnóstico de meningitis aséptica, basado en la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) frente a enterovirus en líquido cefalorraquídeo, es un método rápido y sensible, que ha desplazado al cultivo viral clásico. El objetivo del presente trabajo ha sido valorar la influencia de la implantación de la PCR a enterovirus, incorporándola a la cartera de servicios del laboratorio de microbiología, en el manejo de niños diagnosticados de meningitis aséptica.

Métodos: Realizamos un estudio prospectivo de niños con meningitis aséptica durante un año (n=37), utilizando como grupo control a pacientes que cumplían los criterios de inclusión, previos a la implantación de la técnica

(n=29). Los criterios de inclusión fueron: diagnóstico clínico de meningitis, edad comprendida entre 1 y 14 años, duración del cuadro clínico inferior a 4 semanas y ausencia de comorbilidades. Las variables principales fueron la duración del ingreso, la administración de antibióticos y su duración. El análisis estadístico se realizó con el software SPSS 20.0 y se estableció el criterio de significación en $p < 0,05$.

Resultados: La realización de la PCR se asoció a un menor uso de antibióticos respecto al grupo control (16.2% vs 41.4%; $p=0.029$) y a un menor tiempo de administración de los mismos (0.54 días vs 2 días; $p=0.014$), disminuyendo de forma no significativa la duración del ingreso (3.57 días vs 4.21 días; $p=0.376$). El síndrome postpunción lumbar y la no disponibilidad de resultados en el transcurso del fin de semana, no se comportaron como factores de confusión. El uso de antibióticos en la semana previa al ingreso se asoció a un mayor uso de antibiótico intravenosos (77, 8% vs 19, 2%) ($p=0.01$) y una duración mayor de los mismos (3, 89 días vs 0, 75 días) ($p=0.001$).

Conclusiones: La implantación de la reacción en cadena de la polimerasa frente a enterovirus, disminuye la utilización de antibióticos y la duración del ingreso, en niños con diagnóstico de meningitis aséptica. Proporciona por lo tanto, beneficios sobre la salud pública, el entorno familiar y la gestión de recursos del centro sanitario.

Tabla 1. Características clínicas y parámetros séricos y de LCR en niños en los que se realizó PCR a EV y en el grupo control

	GRUPO PCR a EV	GRUPO CONTROL	P
Edad (meses)	62, 65	64, 14	0, 82
Sexo (% varones)	52, 1	47, 9	0, 405
Fiebre (%)	51, 2	48, 8	0, 22
Duración de la fiebre (días)	1, 03	1, 48	0, 142
Cefalea (%)	58, 3	41, 7	0, 392
Vómitos (%)	62, 3	37, 7	0, 043
Signos meníngeos (%)	61, 2	38, 8	0, 169
Síndrome postpunción lumbar (%)	60	40	0, 533
Proteína C reactiva sérica (mg/dl)	0, 95	1, 92	0, 019
Leucocitosis sérica > 15.000/mm ³ (%)	32, 43	27, 6	0, 440
Leucocitos LCR/mm ³	137, 84	206, 91	0, 183
PMN en LCR (%)	38, 95	54, 38	0, 043
Glucosa en LCR (mg/dl)	62, 54	62, 71	0, 94
Proteínas LCR (mg/dl)	36, 21	53, 16	0, 310

P078

Infección meningocócica en la edad pediátrica durante el periodo 1997-enero 2014

Tamara Roda Canosa, Victoria Molina Martínez, Mercedes Granero Asencio, Joaquín Romero Cachaza, Pedro Terol Barrera

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción y Objetivos: Determinar las características clínicas y epidemiológicas de las infecciones meningocócicas en nuestro medio durante el periodo 1997- enero 2014.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas. Análisis de los datos epidemiológicos y clínicos de los casos de infección meningocócica diagnosticados en la Sección de Enfermedades Infecciosas en el periodo 1997-2014.

Resultados: Durante el periodo de estudio fueron diagnosticados 138 niños, con edades comprendidas entre 24 días y 13 años. Menores de un año, 42 (30, 4%), de 1 a 3 años, 38 (27, 5%), de 3 a 14 años, 58 (42%). El número de casos en la época prevacunacional 1997-2000 fue de 62 (52.1%) en 5 años y del 2001 al 2014, 76 casos (47.89%) en 13 años. Los síntomas y signos más frecuentes fueron la fiebre (95, 6%), afectación del estado general (67, 4%) petequias (65, 9%), vómitos (56, 5%), signos meníngeos (35, 5%), alteración de conciencia (28, 3%) y cefalea (21%). En el estudio etiológico el cultivo del LCR fue positivo en 34 de los casos (24, 6%), el hemocultivo en el 54 (39, 1%) y ambos en 19 (13, 76%). En los que no se aisló microorganismo, se realizó el diagnóstico por las características bioquímicas del LCR, clínicas y epidemiológicas. Se aisló *Neisseria meningitidis* serogrupo B en 41 casos (29, 7%) y serogrupo C en 38 casos (27, 5%), 34 antes del año 2000 y 4 casos desde 2001-2014 un niño no vacunado y 3 por fallo vacunal. Se uso tratamiento antibiótico en el 96, 5% de los casos, el más utilizado fue cefotaxima. Se usaron corticoides en el 66, 6% de los pacientes. Presentaron secuelas 10 de los niños, siendo las principales alteraciones en la piel, sordera, hidrocefalia y epilepsia. Fallecieron 7 niños, 2 en el periodo prevacunacional y 5 en el periodo posterior.

Conclusiones: La afectación del estado general y la fiebre es la clínica más frecuente. La enfermedad meningocócica ha mantenido una no despreciable morbimortalidad a lo largo de todo el periodo de estudio. La incidencia de casos por *Neisseria meningitidis* C disminuye tras la introducción de la vacuna en el año 2000. Evolución esperable con el meningococo B cuando tengamos disponible su vacuna en España.

P079

Infecciones orbitarias y periorbitarias. Estudio de 19 años

Susana Rujido Freire, Ángela Pérez Cortizas, Ana López Ferreiro, Miriam Puente Puig, Juan Manuel Cutrín Prieto, Silvia Dosil Gallardo

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción y Objetivos: La celulitis orbitaria es una infección relativamente frecuente en niños y potencialmente severa. El objetivo es describir las características epidemiológicas, clínicas, procedimientos diagnósticos y terapéuticos de una casuística de niños con celulitis orbitaria y periorbitaria.

Métodos: Estudio retrospectivo de niños menores de 15 años hospitalizados por celulitis orbitaria y periorbitaria entre enero de 1995 y agosto de 2013. Se incluyeron 57 casos que cumplieran criterios clínicos y/o radiológicos de celulitis orbitaria o periorbitaria. Evaluamos, entre otras variables: edad, sexo, distribución estacional, infecciones respiratorias previas o actuales, síntomas y signos presentes, estudios diagnósticos, tratamiento y evolución.

Resultados: La edad de máxima incidencia es de 2 a 5 años y predomina en los meses de invierno (31.6%). Se observó infección respiratoria previa en 35 casos (61%) y sinusitis en 37 (65%) (58% en las periorbitarias vs. 82% en las orbitarias) y traumatismo/herida previa en la zona en 3 casos. Recibieron antibioterapia oral previa el 47% de los pacientes. Los datos clínicos más frecuentes son edema y enrojecimiento palpebral (100%), fiebre (86%), dolor orbitario (43%), oftalmoplejía (21%) y diplopía (3.5%). Los estudios complementarios detectan ≥ 15.000 leucocitos/mm³ en el 46%, VSG >20 en el 82%, y hemocultivo positivo en el 7%. Se realizó TAC craneal en el 88% de los casos de celulitis orbitaria, siendo los hallazgos más frecuentes absceso subperióstico y aumento de partes blandas. De los 57 pacientes evaluados, 40 se diagnosticaron de celulitis preseptal y 17 de celulitis orbitaria. Todos los pacientes recibieron antibióticos (monoterapia 39% y politerapia 61%), con una duración media de 14 días en las periorbitarias y de 23 en las orbitarias. Se realizó tratamiento quirúrgico (orbitotomía y drenaje) en 7 casos, todos ellos con celulitis orbitaria. La estancia media hospitalaria ha sido 21.8 días en las orbitarias y 9.6 días en las periorbitarias. Cinco pacientes presentaron complicaciones (meningitis, absceso subdural y osteomielitis).

Conclusiones: Las infecciones respiratorias previas y las sinopatías, predominantes en los meses fríos, están presentes en 2/3 de los casos. La casi totalidad de los niños presentaron datos comunes (fiebre, eritema y tumefacción palpebral) a ambos tipos de celulitis, mientras que hallazgos más específicos de celulitis orbitaria (proptosis, oftalmoplejía o diplopía) se detectaron solamente en 10/17 casos. La celulitis orbitaria comporta mayor morbilidad (cirugía en 7 casos y complicaciones graves en cinco) y gasto sanitario (hospitalización más prolongada y tratamiento más complejo y largo).

P080

Infecciones por virus respiratorios en lactantes ingresados en hospital de tercer nivel

Gloria López Blanco, David Naranjo Vivas, Lara García Esgueva, María Fernández Miaja, M.^a Isabel Fernández Natal, Santiago Lapeña López de Armentia
Complejo Asistencial de León, León

Introducción y Objetivos: Una de las causas más frecuentes de ingreso hospitalario en lactantes (≤ 2 años) es la infección por virus respiratorios. El empleo de técnicas moleculares para su identificación permite conocer la prevalencia de mayor número de virus respiratorios y coinfecciones. Descripción epidemiológica, microbiológica y clínica de infecciones víricas respiratorias en lactantes hospitalizados.

Métodos: Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de lactantes hospitalizados por clínica respiratoria o fiebre de origen desconocido de noviembre de 2011 a octubre de 2012 en un hospital terciario. Se obtuvieron muestras de secreciones respiratorias mediante aspirado nasofaríngeo. Detección mediante técnica molecular por microarray: - Influenza (I) A (genérico, H1N1-2009, H1N1-estacional, H3N2), IB e IC - Parainfluenza (PI) (1-2-3-4-4A-4B) - Virus respiratorio sincitial (VRS A-B) - Metapneumovirus (MPV A-B) - Rinovirus (RV) - Adenovirus (AV) - Coronavirus-229 - Enterovirus B (echovirus; EV) - Bocavirus (BV)

Resultados: Datos de 96 lactantes (60, 4% varones). Mediana de edad: 7 meses (0-24). Estancia media: 5, 2 días. El 90, 6% de las muestras fueron positivas. Detección de 122 virus pertenecientes a 13 tipos y subtipos. Infección única en 55 casos y coinfección por dos y tres virus en 26 y 5 lactantes respectivamente. El más frecuente fue VRSA: 48 casos (50%). Solo 6 casos de gripe A (6, 2%), (H3N2 3/6); ningún IA H1N1 detectado. Los virus más frecuentemente hallados en coinfección fueron: VRSA (26/48), EV (9/11), RV (9/15), BV (8/10) y AV (8/13); siendo las más comunes VRSA con RV o BV. Los lactantes con infección por VRSA o MPV-B presentaron menor edad ($p=0,028$ y $p=0,030$ respectivamente) y el VRSA se asoció con estancia hospitalaria más prolongada ($p=0,007$). Clínica inicial: fiebre sin foco (10, 4%; 10), infección del tracto respiratorio superior (18, 8%; 18) e inferior (ITRI) 68 lactantes (70, 8%, 41 varones). En ITRI: menor edad en el caso de VRSA ($p=0,006$) o MPV-B ($p=0,040$) y mayor duración del ingreso en infectados por VRSA ($p=0,023$). En el 66, 6% de los casos se observó participación bronquial. 7 pacientes precisaron ingreso en UCIP (5 ventilación no invasiva y 2 invasiva).

Conclusiones: 1) Se encontró algún virus respiratorio en el 90% de los lactantes hospitalizados por clínica respiratoria o fiebre (ITRI: 70, 8%). 2) Elevado número ($n=122$) y diversidad de virus respiratorios ($n=13$) tanto clásicos como emergentes/infrecuentes y coinfecciones (32%). El 80% de BV se detectó en coinfección. 3) El más frecuente fue VRS-A (50%), en coinfección en el 54%. Se asoció con estancia hospitalaria más prolongada, menor edad e ITRI.

P081**Ingresos hospitalarios por virus de Epstein-Barr**

Mercedes López González, José Ignacio González Márquez, M.^a Dolores Moreno Mejias, Carsten Speckmann, Olaf Neth, Ignacio Obando Santaella
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: La infección por el Virus de Epstein Barr (VEB) es muy frecuente en la edad pediátrica y aunque esta patología se atiende habitualmente en Atención Primaria produce una morbilidad hospitalaria importante tanto en niños sanos como inmunosuprimidos. Objetivo: Evaluar las características epidemiológicas y clínicas de las infecciones por VEB en niños < 14 años y sin antecedentes de inmunosupresión ingresados en un centro hospitalario terciario durante el periodo 2005-2013.

Métodos: El diagnóstico de infección por VEB se estableció por métodos serológicos; Ig M positiva en ELISA confirmada posteriormente por IFI. En casos seleccionados, y durante los últimos años del periodo de estudio, se cuantificó también la carga viral por PCR a tiempo real.

Resultados: Se identificaron 43 pacientes que tuvieron una mediana de edad de 3 años (RIQ:2-9). Los principales signos y síntomas, que ocurrieron de forma aislada o simultánea en cada paciente, fueron por orden de frecuencia: fiebre (n=38), faringoamigdalitis (n=21, de los que 6 casos presentaron obstrucción de la vía aérea superior), afectación digestiva (n=12), exantemas (n=11), afectación del estado general (n=11) linfadenopatía

múltiples (n=7) y única (n=4) y afectación de vías respiratorias bajas (n=4, incluyendo 2 pacientes con derrame pleural paraneumónico). Los resultados de pruebas de laboratorio mostraron los siguientes valores promedios: hemoglobina 11.08±1.8 g/dl, leucocitos 17.964±1.871/mm³, PCR 46.5± 163.8 mg/l (RIQ: 10.58-49.35) y LDH (n=18) 1.028±1.468 UI/l (RIQ: 460-906). A nivel hematológico, se detectó neutropenia (< 1000/mm³), trombocitopenia y anemia hemolítica autoinmune en 6 (14%), 2 (5%) y 1 (2%) niños, respectivamente. A nivel hepático, se detectó hipertransaminasemia, valor promedio de 225.63 ± 169.93 U/ml (RIQ: 80.5-288), en 24 (56%) pacientes, y de estos 8 (33.3%) niños mostraron hiperbilirrubinemia significativa, con valor promedio de 12.12 ± 8.31 mg/dl (RIQ:3.82-13.1). La mediana de días de ingreso hospitalario fue de 4 días (RIQ: 2-5.5 días). No hubo fallecimientos y 3 pacientes que cursaron con síndrome hemofagocítico requirieron ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos. En estos tres casos no se encontraron alteraciones genéticas subyacentes, a pesar de que se realizó una exhaustiva investigación, que incluyó secuenciación exómic.

Conclusiones: Las infecciones por VEB continúan produciendo una morbilidad hospitalaria significativa entre los niños previamente sanos. Las manifestaciones clínicas son polimorfas y entre estas se incluyen pacientes que por disregulación inmune grave cursan con síndrome hemofagocítico, una entidad potencialmente mortal que debe ser reconocida precozmente y tratada de forma agresiva.

JUEVES 5 DE JUNIO, 10:45-14:05 h.
SALA PRAGA

INFECTOLOGÍA

P082

Leishmaniasis infantil: tendencias actuales en el diagnóstico y tratamiento

María Amores Torres, M.^a Isabel Huéscar Carrión, María Moreno Samos, David Moreno Pérez, Esmeralda Nuñez Cuadros, Antonio Luis Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: La leishmaniasis es una zoonosis endémica en nuestro medio, producida por el protozoo intracelular *Leishmania*. Existen diferentes formas clínicas, destacando en niños la forma cutánea por ser la más frecuente y la forma visceral por ser la más grave. El objetivo de este trabajo es describir las características epidemiológicas, clínicas y terapéuticas de los casos de leishmaniasis visceral en niños de nuestro medio.

Métodos: Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo de los casos de leishmaniasis visceral diagnosticados en un hospital de tercer nivel desde enero de 2003 hasta diciembre de 2013, considerándose diagnóstico de enfermedad la presencia de clínica compatible y la detección del parásito por métodos directos o indirectos.

Resultados: Durante este periodo se diagnosticaron 17 pacientes con leishmaniasis visceral. La edad mediana fue de 13 meses (6 meses-10 años), siendo más frecuente en niñas (10/17). Dos eran pacientes inmunodeprimidos, ambos con leucemia linfoblástica aguda. La clínica al debut consistió en fiebre en todos los casos, hepatoesplenomegalia en el 73% y esplenomegalia aislada 27%. Todos los pacientes presentaban diferentes grados de pancitopenia. Los títulos de inmunofluorescencia indirecta fueron superiores a 1/40 en el momento del diagnóstico en el 100%. Para la confirmación diagnóstica se realizó aspirado de médula ósea en el 53% de los casos (detectándose la presencia de parásitos intracelulares en el 50%) y determinación de ADN del parásito mediante técnica de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en el 73% de ellos, todos ellos desde el año 2003 (resultando positiva en el 45% en sangre periférica). En el resto de los casos (20%) se llegó al diagnóstico por serología positiva y clínica compatible. Todos los pacientes recibieron anfotericina B liposomal, el 40% siguiendo una pauta corta (5 días y una dosis al 10º día) y el resto pautas de 7-10 días (por tratarse de lactantes o presentar factores de riesgo), presentando respuesta clínica precoz, salvo dos pacientes: el primero, con síndrome hemofagocítico

con curación posterior, y el segundo, inmunodeprimido, que permanece con una leishmaniasis crónica.

Conclusiones: Las características clínicas y analíticas son similares a las observadas en otros estudios. La tendencia actual es hacia la sustitución de la realización de médula ósea por serología y PCR a *Leishmania* en sangre periférica, así como la administración de pautas cortas con anfotericina B liposomal.

P083

Leishmaniasis visceral infantil: revisión de 11 años de experiencia en un hospital terciario

Saskia Agámez Luengas, Paula de la Torre Sánchez, Dolores Falcón Neyra, Laura Barchino Muñoz
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: La leishmaniasis visceral (LV) es una infección parasitaria potencialmente grave y endémica en España, de ahí la importancia de su diagnóstico y tratamiento precoz. El objetivo de este estudio es revisar los datos epidemiológicos y clínicos, así como las técnicas diagnósticas y tipo de tratamiento empleados, su eficacia y seguridad.

Métodos: Se realizó una revisión retrospectiva de las historias clínicas de los niños diagnosticados de leishmaniasis visceral entre enero de 2004 a 2014 en un hospital de referencia. Se consideró diagnóstico de enfermedad: sospecha clínica con serología por inmunofluorescencia indirecta (IFI) para leishmania, detección del ADN del parásito mediante reacción en cadena de polimerasa (PCR), aislamiento en cultivo del aspirado de médula ósea (MO) o la visualización del parásito.

Resultados: En el periodo de tiempo estudiado se diagnosticó de leishmaniasis visceral a 12 pacientes, con predominio del sexo femenino (75%), con un rango de edad entre 4 meses a 3 años (media de 13.6 meses). Entre los síntomas de presentación destacan fiebre en 91.6%, esplenomegalia en 100%, hepatomegalia y pancitopenia en el 66.6%. La anemia fue el hallazgo hematológico más frecuente (91.6%), requiriendo el 50% de los casos al menos una transfusión de hematíes. Presentaron alteración de enzimas hepáticas el 83.3%, de 6/9 pacientes tenían hipoalbuminemia (66.6%), 3 de 8 hipergammaglobulinemia (37.5%). El diagnóstico microbiológico fue obtenido en 11/12 pacientes: 6 pacientes a través de se-

rología (54.5%), 2 mediante PCR (18.1%), 1 por aislamiento/cultivo de MO (9%) y 2 por biopsia hepática (18.1%). En un caso el diagnóstico se realizó por alta sospecha clínica sin confirmación microbiológica y buena respuesta a tratamiento. Se trató a 2 pacientes con antimoniales y a los 10 restantes (83.3%) con anfotericina B liposómica, 1 de los cuales necesitó un segundo tratamiento por recaída y fue considerado curado después de éste. Se observó una respuesta clínica precoz en todos los pacientes, tras finalizar las primeras 2 semanas de tratamiento: desaparición de la fiebre y de las visceromegalias en el 100% y 50% respectivamente, con restauración hematológica en el 58.3% de los casos. No se registraron reacciones adversas graves al tratamiento.

Conclusiones: La LV siempre debe incluirse en el diagnóstico diferencial de pacientes con fiebre, pancitopenia y visceromegalia en áreas endémicas. La IFI sigue siendo el método con mayor sensibilidad y rentabilidad diagnóstica. La anfotericina B liposomal en pauta corta demostró ser segura y eficaz en el tratamiento, con remisión precoz de datos clínicos y hematológicos principalmente.

P084

Lo que la cojera esconde: diagnóstico diferencial de necrosis de cadera en paciente con drepanocitosis

Rafael Martínez de la Ossa Sáenz-López, Lorena Valero Arrese, Laura Trujillo Caballero, Emilia Urrutia Maldonado, Inmaculada López Molina, Juan Luis Santos Pérez
Hospital Materno-Infantil Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción: Los sujetos con drepanocitosis presentan una función esplénica reducida, que los hacen susceptibles de sufrir infecciones graves, entre otras, osteomielitis por gérmenes como Salmonella o S. aureus. La tuberculosis ósea supone actualmente el 10-35% de los casos de la tbc extrapulmonar y el 2% del global de todos los casos de tbc. La presentación más frecuente es la enfermedad de Pott, seguida de la artritis tuberculosa y, en menor frecuencia, la osteomielitis tuberculosa extraespinal. La asociación de ambas entidades es un hecho infrecuente al revisar la literatura científica.

Resumen del caso: Senegalés de 5 años que consulta por impotencia funcional dolorosa de cadera de 2 años evolución. Intervenido en su país de origen. No fiebre, traumatismo u otros antecedentes de interés. Diagnóstico previo de drepanocitosis. A la exploración destaca marcha imposible y dolorosa por contractura en flexo de cadera derecha irreductible con anquilosis total. En hemograma hemoglobina de 7mg/dl (HbS 84% HbF 10, 3%) observándose anisopoiquilocitosis y drepanocitos en frotis. En radiografía destrucción de cabeza femoral derecha con signos de osteopenia. Se plantean los siguientes diagnósticos diferenciales: necrosis avascular de cabeza femoral; osteomielitis crónica; enfermedad vaso-oclusiva ósea. En ecografía y RMN de cadera derecha se aprecian cambios destructivos avanzados en articulación con signos de sinovitis y presencia de varias colecciones líquidas compatibles con artritis crónica con actividad inflamatoria

actual, probablemente infecciosa. Se amplía estudio con RMN de cráneo: se observan manifestaciones óseas craneofaciales y vertebrales de drepanocitosis. Serologías negativas para VHB, VIH, treponema, VVZ, VEB, Brucella y Toxoplasma. Rx tórax: descarta afectación pulmonar. Mantoux: positivo 17mm. Se decide realización punción biopsia de cadera guiada por TAC, obteniéndose muestras para microbiología, cuyo cultivo fue negativo. Se procede a IGRA, con resultado positivo, e intervención quirúrgica para desbridación de la articulación coxofemoral derecha y de partes blandas periarticulares, tenotomía para liberación de flexo, y toma de nuevas muestras para microbiología. Se recibe PCR positiva para Mycobacterium tuberculosis y se inicia tratamiento con 4 antituberculosos hasta descartar resistencias a isoniacida y rifampicina, pasando a triple terapia.

Conclusiones/Comentarios: La mayoría de los casos de tbc ósea ocurre en pacientes nacidos en el extranjero. Tener presente esta entidad a la hora del diagnóstico diferencial de la patología ósea de base infecciosa es especialmente relevante en dicho grupo poblacional, cada vez más frecuente en nuestros centros sanitarios.

P085

Manejo de la enfermedad meningocócica invasiva en un hospital sin Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos

M.^a del Rocío Pérez Crespo, Miguel Ángel Roa Francia, Ainhoa Martín Arévalo, Lidia Brea Prieto, Irene Hurtado Muñoz, Ana Vidal Esteban
Hospital Universitario de Móstoles, Madrid

Introducción y Objetivos: Introducción: La enfermedad meningocócica invasiva (EMI) es uno de los procesos infecciosos asociados a mayor morbimortalidad en la infancia. El diagnóstico precoz y la inmediata instauración del tratamiento apropiado mejoran considerablemente el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes. Objetivos: Describir las características epidemiológicas, clínicas, analíticas, el tratamiento y la evolución de los casos de enfermedad meningocócica invasiva atendidos en nuestro hospital, que no dispone de una unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP).

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los últimos 10 años (2003-2013). Se recogieron los datos de las EMI confirmadas y sospechadas en niños menores de 14 años. Análisis estadístico mediante el programa SPSS.

Resultados: Se incluyeron 9 pacientes, edad media 23, 6 meses, mediana 14, 2 meses, 67% varones. Sólo uno había tomado antibiótico previo (una dosis de amoxicilina-clavulánico). Tiempo medio de evolución de los síntomas: 23 horas (mínimo 4, máximo 48 horas). El 100% presentaba fiebre, 89% petequias, 33% Glasgow <15 (rango 9-15). Diagnósticos: uno sepsis meningocócica, uno meningitis y siete sepsis con meningitis. Aislamiento de Neisseria Meningitidis B en el 67% (33% en LCR, 17% en sangre, 50% sangre y LCR). En la analítica inicial destacaba cifra media leucocitos 19.401 (rango 4.200-41.500), PCR 180mg/l (rango 28-324), 56% procalcitona

nina > 10, en LCR media de 1.777 leucocitos (rango 4-7.240). Respecto al manejo inicial: el 78% precisaron expansores plasmáticos en las primeras horas, 33% derivados sanguíneos, 11% dopamina, 33% dopamina y dobutamina y 33% oxigenoterapia. Como antibioticoterapia se usó cefotaxima 44% y cefotaxima y vancomicina 56%. El 89% fueron trasladados a una unidad de cuidados intensivos tras su estabilización, estancia media en ella 3 días (rango 0-6) y hospitalaria total 10 días (rango 6-21). Ningún caso de mortalidad. Todos tuvieron buena evolución clínica, al alta el 100% presentaba una puntuación de 5 en la escala pronóstica Glasgow y de 1 en la escala de rendimiento global (POPC).

Conclusiones: - El uso de las vacunas contra los serogrupos más prevalentes ha reducido el número de casos de EMI en los últimos años. No existe una vacuna universal contra el serogrupo B, lo que explica la mayor parte de los casos en nuestro entorno. - Todos nuestros pacientes menos uno precisaron traslado a un centro terciario. Ante la sospecha o diagnóstico confirmado de EMI se debe estabilizar al paciente, iniciar tratamiento antibiótico precoz y si se encuentra en progresión clínica trasladarlo a una UCIP. - El traslado debe realizarse en unidades especializadas de transporte.

P086

Meningitis recurrente por defectos anatómicos: la bacteria indica su origen

Andrés Morgenstern Isaak, Andrea Martín Nalda, Sofía Martínez, Josefa Elida Vázquez Méndez, M.^a Antònia Poca Pastor, Concepció Figueras Nadal
Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción y Objetivos: La meningitis recurrente es una patología poco habitual. Los factores predisponentes son alteraciones anatómicas, inmunodeficiencias o infeccio-

nes parameningeas crónicas. Presentamos 4 casos en los que se excluyó una inmunodeficiencia y el microorganismo responsable orientó al defecto anatómico causante de las recurrencias.

Métodos: Revisión retrospectiva de 4 casos clínicos con diagnóstico de meningitis bacteriana recurrente

Resultados: Caso 1. Niño con hipoacusia derecha y meningitis por H.influenzae a los 20 y 30 meses, con TC craneal informado como normal. Se detecta malformación de Mondini en RM y TC de peñasco. Se repara quirúrgicamente tras un tercer episodio. Caso 2. Niña con meningitis por S.pneumoniae a los 11 y 13 años con RM craneal, TC coclear y de peñasco informadas como normales. Tras tercer episodio a los 14 años, se detecta defecto de lámina cribiforme en RM. Se coloca válvula de derivación ventriculo-peritoneal. Caso 3. Niña con meningitis por S.aureus a los 2 y 7 meses. La RM muestra seno dérmico occipital que se hizo evidente en la exploración durante el segundo episodio y que requiere exéresis, Complicación con abscesos cerebelosos por coexistencia de quiste dermoide. Caso 4. Niño con meningitis por S.bovis a los 9 días y por E.faecium, K.pneumoniae y E.coli a los 7 meses, con crecimiento de C.freundii y E.faecium posteriormente. La RM muestra agenesia parcial del sacro, meningocele presacro y fístula rectal de LCR compatible con síndrome de Currarino, que se repara quirúrgicamente.

Conclusiones: En los pacientes con meningitis recurrentes se debe valorar la posibilidad de un defecto anatómico y el microorganismo aislado debe ayudar a localizarlo. Para ello, es imprescindible conocer la flora normal de los potenciales focos. El tratamiento definitivo es, habitualmente, quirúrgico.

	Sexo	Nº episodios	Edad	Microorganismos	Defecto anatómico	Tratamiento definitivo	Evolución
Caso 1	Masculino	1	20 meses	<i>Haemophilus influenzae</i> no serotipo B no productor de betalactamasas	Malformación de Mondini	Cierre de la fístula perilinfática mediante aislamiento del oído medio del interno y cierre de la cavidad mastoidea	No secuelas neurológicas. No nuevos episodios de meningitis.
		2	30 meses	<i>Haemophilus influenzae</i> no serotipo b productor de betalactamasas			
		3	34 meses	No se aísla microorganismo			
Caso 2	Femenino	1	11 años	<i>Streptococcus pneumoniae</i> serotipo 19A	Defecto óseo y dural a nivel de lámina cribiforme	Colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal	No secuelas neurológicas. No nuevos episodios de meningitis.
		2	13 años	<i>Streptococcus pneumoniae</i> serotipo 19A			
		3	14 años	<i>Streptococcus pneumoniae</i> serotipo 6A			
Caso 3	Femenino	1	2 meses	<i>Staphylococcus aureus</i>	Seno dérmico occipital y quiste dermoide	Exéresis completa de seno dérmico y quiste dermoide	No secuelas neurológicas. No nuevos episodios de meningitis.
		2	7 meses	<i>Staphylococcus aureus</i>			
Caso 4	Masculino	1	9 días	<i>Streptococcus bovis</i> tipo I	Síndrome de Currarino	Reparación quirúrgica de fístula recto-espacio subaracnoideo	No secuelas neurológicas. No nuevos episodios de meningitis.
		2	7 meses	<i>Enterococcus faecium</i> , <i>Klebsiella pneumoniae</i> y <i>Escherichia coli</i>			
		3	7 meses	<i>Citrobacter freundii</i>			
		4	7 meses	<i>Enterococcus faecium</i>			

P087**Meningitis recurrente por *Escherichia coli* en un lactante con un sinus dermoide**

Paola Roca Lladrés, Julia Sala Coromina, Mireia Torres Moliner, Felipe Luis Thorndike Piedra, Sergio Flores Villar, Emiliano Mora Muñoz
Hospital Universitari Mútua Terrassa, Barcelona

Introducción: Algunas manifestaciones cutáneas focales en la línea media del neuroeje pueden indicar la existencia de disrafismo espinal oculto. Las más frecuentes son hipertriosis focal, lipoma, angioma y senos dermoides. En el caso del seno dermoide, al existir una comunicación del espacio intradural al exterior, puede predisponer a meningitis por gérmenes atípicos y, frecuentemente, meningitis recurrente.

Resumen del caso: Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino en cuya exploración física en periodo neonatal se identifica, a nivel sacro, una lesión angiomatosa sobre una superficie cutánea ligeramente deprimida, con un punto central. Se realiza ecografía medular a los dos meses de vida, que es informada como normal. A los 5 meses consulta en urgencias por fiebre y vómitos. Dado que presenta apariencia alterada, parámetros analíticos de infección bacteriana y ausencia de foco, se realiza punción lumbar donde se obtiene LCR compatible con meningitis bacteriana, por lo que ingresa con antibioterapia intravenosa con cefotaxima y vancomicina. El cultivo del LCR es positivo para *Escherichia coli* sensible a cefo-

taxima, por lo que se continúa tratamiento en monoterapia hasta completar 23 días. Durante el ingreso se realizan ecografías cerebrales seriadas, sin hallazgos significativos. Se practica una punción lumbar tras finalizar el tratamiento, que muestra normalización del LCR. Se realiza resonancia magnética medular con contraste en que se observa sinus dérmico posterior con fístula a espacio intradural y disrafismo de los elementos posteriores sacros. Se programa corrección quirúrgica un mes finalizado el tratamiento. Acude por vómitos a los 27 días del alta. Se realiza punción lumbar, obteniendo LCR compatible con meningitis bacteriana. Ingresa con tratamiento intravenoso con cefotaxima y vancomicina. En LCR se aísla *Escherichia coli* con mismo antibiograma que en el episodio previo, manteniéndose cefotaxima en monoterapia hasta completar 27 días. Al mes del alta, se realiza corrección quirúrgica sin complicaciones.

Conclusiones/Comentarios: Es necesario reconocer las alteraciones cutáneas sugestivas de un posible disrafismo espinal oculto. La ecografía es el primer estudio a realizar, pero la sensibilidad de la resonancia magnética es mayor. Dada nuestra experiencia a raíz de un caso, parece recomendable realizar, en aquellos casos con hallazgos cutáneos altamente sugestivos de patología malformativa neural subyacente, un estudio precoz con resonancia magnética en aquellos casos en que la ecografía sea negativa. Esto facilitaría el diagnóstico y la intervención quirúrgica precoz, pudiendo evitar el desarrollo de complicaciones infecciosas y sus posibles secuelas neurológicas.

P088

Meningoencefalitis por *Streptococcus pneumoniae* serotipo 12 F con análisis bioquímico del LCR negativo

María Esquivias Asenjo, Esther Maiso Merino, Paloma Gutiérrez Medina, Lucía Martínez Bernat, Sara Guillén Martín, José Tomás Ramos Amador
Hospital Universitario de Getafe, Madrid

Introducción: Se describe el caso de un varón de 5 años con meningoencefalitis en el contexto de enfermedad invasora por *Streptococcus pneumoniae* serotipo 12 F cuyo estudio bioquímico de LCR es negativo.

Resumen del caso: Varón de 5 años traído a urgencias por desconexión del medio y desviación de la mirada hacia la derecha sin movimientos tónico clónicos, compatible con una crisis convulsiva. Cuadro de fiebre de 72 horas de evolución y cefalea, sin cuadro catarral previo. Nacido en España con familia procedente de Marruecos. No viajes recientes. Calendario vacunal correcto, incluida vacuna antineumocócica 7-v, tres dosis, y 13-v, una dosis. En la exploración física presenta disminución del nivel de conciencia (Glasgow inicial 13/15), rigidez de nuca, signos meníngeos positivos y supuración activa por oído derecho. Tras la estabilización inicial se realiza analítica de sangre en la que destacan: leucocitosis de 25.000 con neutrofilia y PCR > 190 mg/L. Se realiza TAC craneal sin lesiones reseñables y posteriormente, punción lumbar con 0 células, proteinorraquia de 23 mg/dl y glucorraquia de 62 mg/dl. Se inicia tratamiento empírico con Cefotaxima, Vancomicina y Aciclovir y corticoterapia las primeras 48 horas. Se deriva a centro de referencia, donde permanece 48 horas en UCI. En el hemocultivo y cultivo de LCR se aísla neumococo sensible a penicilina por lo que se suspende Vancomicina y Aciclovir, manteniendo Cefotaxima. Durante su estancia en la UCI se solicita EEG que muestra marcado enlentecimiento difuso de la actividad cerebral que sugiere afectación encefalopática difusa grave, sin evidencia de actividad epiletiforme y RM craneal con contraste intravenoso con discreta hiperintensidad de señal giral. El niño evoluciona favorablemente con estabilidad hemodinámica y sin presentar nueva clínica neurológica. Tras el alta de UCI regresa a nuestro centro, donde mantiene exploración neurológica sin alteraciones, sin objetivarse déficits focales ni secuelas neurológicas. Se repiten EEG y RM craneal sin hallazgos significativos. Se recomienda no iniciar tratamiento epiléptico. También valorado por ORL con audiometría y timpanometría normales en el momento actual.

Conclusiones/Comentarios: Las meningitis bacterianas son una urgencia médica, con una mortalidad entre 7-10% y secuelas neurológicas entre 21-28%. Un análisis de LCR normal, no excluye el diagnóstico de meningoencefalitis (ocurre en un 1% de los casos), y además implica peor pronóstico. Por ello, ante la sospecha clínica (anamnesis y exploración física) se debe instaurar tratamiento precoz.

P089

Nefronia lobar aguda, patología a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial del síndrome febril con dolor abdominal

Mar Domínguez Begines, Jorge Contreras López, Lorena Hidalgo García, M.ª Ángeles Palacios Soria, Dolores Falcón Neyra, Ignacio Obando Santaella
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: La nefronia lobar aguda es una infección renal grave con riesgo de evolución a absceso renal y de desarrollo de lesiones cicatriciales. El objetivo de este estudio fue describir sus características clínicas y de resultado.

Métodos: Revisión retrospectiva de casos atendidos en un hospital de tercer nivel entre 2006 y 2013.

Resultados: Se identificaron 8 pacientes (7 varones) (edad media 70±53 meses, rango 5-156 meses). Todos presentaron inicialmente dolor abdominal o en flancos y fiebre >39°C, (mediana de duración 3 días, rango 1-7 días) y un caso asoció shock séptico. Cinco pacientes tenían antecedentes de uropatía (3 reflujo vesicoureteral, 1 doble sistema excretor, 1 vejiga neurógena). Al ingreso se apreció elevación marcada de PCR (media 223±97 mg/l), del recuento de leucocitos (media 25800±2942 μ l) y de neutrófilos (media 16.100±1270 ul). La tira de orina fue negativa en la mitad de los pacientes (4/8) y en el urocultivo se identificó la etiología en 7 casos: *Enterococcus faecalis* (3), *Escherichia coli*, (2), *Proteus mirabilis* (2). El diagnóstico se pudo establecer de forma concluyente mediante la ecografía inicial en únicamente 2 niños y en el resto se requirieron nuevas ecografías y/o TAC. Todos los pacientes recibieron antibioterapia intravenosa (mediana 15 días, rango 5-37 días) y antibioterapia oral secuencial (mediana 8 días, rango 0-21 días). Dos casos evolucionaron a abscesificación y se trataron de forma conservadora en un paciente y mediante drenaje percutáneo y nefrostomía en el otro caso. La prevalencia de cicatrices renales fue del 50% (4/8)

Conclusiones: La nefronia lobar aguda debe considerarse en el diagnóstico diferencial de los niños con fiebre alta, dolor abdominal y elevación importante de reactantes de fase aguda, incluso con negatividad en la tira reactiva de orina. Ante esta sospecha diagnóstica se deben realizar pruebas de imágenes suplementarias cuando no sean concluyentes inicialmente.

P090

Neumonía adquirida en la comunidad en nuestra población. Impacto de la vacuna antineumocócica

Deyanira García-Navas Núñez, Patricia Barros García, Monica Vera Torres, Roberto Maya Andrade, Cèlia Tort Cartró, José Manuel Casas Gil
Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Introducción y Objetivos: La Neumonía Adquirida en la Comunidad (NAC) es una de las infecciones más frecuentes en la infancia. La incidencia anual y tasa de in-

gresos hospitalarios aumenta significativamente en menores de 5 años. En países desarrollados presenta escasa mortalidad. Pese a que su etiología es edad-dependiente, se sabe que el agente etiológico principal es el *Streptococcus pneumoniae*, aunque con frecuencia no se identifica el organismo en las pruebas microbiológicas. La inmunización frente a *Haemophilus influenzae* tipo B y a Neumococo ha modificado el comportamiento de las NAC. Conocer el comportamiento clínico de la NAC e impacto de la vacuna antineumocócica, en nuestra Área de Salud (AS).

Métodos: Estudio epidemiológico, longitudinal, retrospectivo, de pacientes ingresados con el diagnóstico de NAC en nuestra AS, desde el 1 de enero de 2002 al 31 de diciembre de 2013. Datos analizados: edad, sexo, factores de riesgo, vacunación antineumocócica, fecha, patrón radiológico, etiología y evolución.

Resultados: Durante los 12 años de estudio hubo 509 ingresos por NAC, con una razón hombre/mujer: 1, 12. El 77% eran menores de 5 años, un pico de incidencia entre los 1-2 años (33.8% del total). El motivo más frecuente de consulta fue la fiebre, seguida de la dificultad respiratoria y dolor abdominal. Un 18% estaba inmunizado frente al neumococo. En un tercio de los pacientes existían factores de riesgo, siendo los más frecuentes las afecciones bronquiales (57.1%), prematuridad (26.5%) e infecciones ORL de repetición (14.3%). El patrón radiológico más común fue el alveolar. La evolución fue tórpidas en un 13%, marcada en más de la mitad de los casos por la aparición de derrame pleural. Los ingresos predominaron en los meses de invierno y principios de primavera. La estancia media fue 6.4 días. Tan solo se conoció la etiología en un 8%. En el año 2007, coincidiendo con el aumento de la vacunación frente al Neumococo en nuestra población, se objetiva un ascenso brusco tanto en el número de ingresos por NAC como de los casos de derrame pleural. En los años siguientes, los ingresos disminuyen progresivamente junto al derrame pleural. Simultáneamente, la tasa de cobertura vacunal frente al Neumococo aumentó, llegando a alcanzar el 60% de los pacientes ingresados por NAC.

Conclusiones: La vacuna antineumocócica ha tenido un impacto en nuestra área, observándose un aumento de los ingresos por NAC y de sus complicaciones. Posteriormente existe una mejoría, por lo que nos plantea la necesidad de introducirla en el Calendario Vacunal Obligatorio.

P091

Nuevas estrategias para el control y prevención de la tosferina en lactantes. ¿Qué opinan los padres?

M.^a Isabel Huéscar Carrión, María Moreno Samos, María Amores Torres, David Moreno Pérez, Esmeralda Núñez Cuadros, Antonio Luis Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: La tosferina es una enfermedad reemergente debido a la pérdida de inmunidad inducida por la vacuna en jóvenes y adultos. Existen estrategias

recientes basadas en la vacunación con Tdpa en embarazadas, adultos y adolescentes, pero no están instauradas oficialmente en nuestro medio. La estrategia con mayor impacto sería la vacunación de las embarazadas en el tercer trimestre (desde Enero 2014 en Cataluña; desde 2012 en otros países), junto al resto de los convivientes (estrategia del nido). Nuestro objetivo es conocer la opinión de los padres de lactantes ingresados por tosferina acerca de las nuevas estrategias de vacunación propuestas por las guías actuales.

Métodos: Estudio descriptivo prospectivo de los casos con diagnóstico de tosferina, confirmada mediante PCR a Bordetella en exudado nasofaríngeo, ingresados en un hospital terciario durante el año 2013. Se realizaron encuestas estructuradas vía telefónica a los padres y madres (indistintamente). Las encuestas recogían 10 ítems con preguntas dicotómicas (imprescindible sí/no) y una opción alternativa en 7 preguntas. Se les preguntó acerca del conocimiento sobre la tosferina y el grado de adherencia a las nuevas estrategias preventivas propuestas.

Resultados: De un total de 32 lactantes ingresados por tosferina, se realizaron 29 encuestas. Se perdieron 3 pacientes. Veinte encuestados (70%) no conocían la tosferina y 6 de ellos tenían un conocimiento muy limitado de ésta. Veinticinco (86%) desconocían la situación actual de epidemia en España y 17 (58, 6%) no sabían de la existencia de una vacuna anti-tosferina incluida en el calendario infantil. Todos los encuestados desconocían que dicha vacuna se puede administrar en adultos y prevenir así la enfermedad en los menores de 2-3 meses. Dieciséis de las madres encuestadas (55%) afirmaron que se habrían vacunado en el tercer trimestre del embarazo de haber sido informadas, presentando dudas el 24% (7 encuestadas). En cambio, la vacunación en el postparto inmediato era discretamente más aceptada (19 madres, 65, 5%), así como la vacunación del cónyuge (21 padres, 72%). Evaluando los costes, tras informarles del precio de la vacuna (20-25 euros), 19 encuestados (51, 7%) abonarían el importe de la misma.

Conclusiones: Más de la mitad de los padres de lactantes ingresados con tosferina muestran una actitud positiva ante las nuevas estrategias preventivas, aunque esta información está sesgada por la situación. Es importante la labor conjunta de ginecólogos y pediatras para la transmisión de información de estas estrategias a los padres durante el embarazo y el puerperio.

P092

Pediatric human immunodeficiency virus infection: diagnosis and follow-up at a secondary care hospital

Catarina Couto, Sofia Fraga, João Franco, Ana Tavares
Hospital García de Orta, Almada, Portugal

Introducción y Objetivos: Mother-to-child transmission (MTCT) of Human Immunodeficiency Virus (HIV) is the primary route of infection in children. The adoption of preventive measures of MTCT has been proven effective in reducing infection rates. In developed countries, one of

the main difficulties in the elimination of MTCT is the postnatal diagnosis of HIV-infected mothers. Antiretroviral therapy has revolutionized management of HIV-infected children, increasing life expectancy and improving quality of life. The aim of this study was to characterize the diagnosis and follow-up of HIV-infected children at a secondary care hospital, emphasizing opportunities for preventing MTCT and for improving disease control.

Métodos: We performed a descriptive analysis of HIV-infected children currently followed at a secondary hospital.

Resultados: We report 17 patients (11 female), all HIV 1-infected, born between 1998 and 2012 (14 before 2005). At diagnosis, 9 were under 12 months, 7 between 1 and 5 years and one patient was 9 years old (the only one with non-vertical transmission). Of the 16 patients with MTCT of HIV, maternal diagnosis was made prenatally in 2, during pregnancy in 3, on delivery in 5 and postnatally in 6. Of the three diagnosis made after 2005, two had a maternal diagnosis of infection at 10 and 12 months of age. At the time of diagnosis, 11 patients had a viral load of >100.000 copies/mL and 8 had moderate to severe immunodeficiency (the child with non-vertical transmission was the only patient with an AIDS-defining condition). All 17 patients are currently on combination antiretroviral therapy (cARV), 12 on a regimen of two nucleoside reverse transcriptase inhibitors and a boosted protease inhibitor. The majority of our patients had to change ARV regimens and 5 have experienced more than 3 regimens. Five patients have reported side-effects (4 hypercholesterolemia and 1 hyperamylasemia). Currently, 15 patients have an undetectable viral load and 13 have a normal CD4 count. Progression of the CDC immunologic status has been reported in 3 patients, due to poor adherence to cARV, but no progression of the clinical status after cARV has been registered.

Conclusiones: A decrease in the number of infected children in the last years has been observed in our population, probably due to more efficient prevention of MTCT. Postnatal diagnosis of HIV-infected mothers will remain an obstacle to the reduction of pediatric HIV-infection rates, as reported with two of our most recent cases. Adherence to ARV is essential to immune restoration as well as disease control.

P093

Piomiositis en la infancia, entidad a tener en cuenta no sólo en áreas tropicales

M.^a Ángeles Palacios Soria, Lorena Hidalgo García, Jorge Contreras López, Soledad Camacho Lovillo, Dolores Falcón Neyra, Olaf Neth

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: La piomiositis es una infección purulenta del músculo esquelético que se presenta típicamente en países tropicales. El objetivo del estudio es describir las principales características clínicas y epidemiológicas.

Métodos: Estudio retrospectivo realizado en un hospital de tercer nivel entre los años 2008-2013.

Resultados: Se identificó un total de 5 niños (tres niñas, mediana de edad de 5 años; rango de 1 a 9 años). En todos los casos la localización fue en muslos. Cuatro pacientes presentaban historia previa de traumatismo, en dos casos había antecedentes recientes de varicela y otros dos casos presentaban antecedentes de dermatitis atópica. La presentación clínica incluyó fiebre, dolor, inflamación y cojera, con una mediana de tiempo de duración de 48 horas (rango de 24 a 120 horas) previas al diagnóstico. Todos los casos presentaron elevación de proteína C reactiva (media de $218\text{mg/L} \pm 136\text{ mg/L}$) y neutrofilia (media $5974/\text{mm}^3 \pm 67.8/\text{mm}^3$) y hubo elevación de creatinín quinasa en 3 casos (media $351.6\text{ U/L} \pm 228\text{ U/L}$). El diagnóstico etiológico se estableció en 3 pacientes: *Staphylococcus aureus* meticilin sensible (2), *Streptococcus pyogenes* (1). La resonancia magnética mostró afectación ósea adyacente en 2 pacientes. Todos los casos recibieron antibioterapia intravenosa (mediana 14 días; rango de 4 a 95 días), seguido de antibioterapia oral (mediana 21 días; rango de 8 a 37 días). Se realizó drenaje quirúrgico en 3 casos. La recuperación fue completa en todos los casos excepto en uno que presentó una infección estafilocócica diseminada con una recurrencia precisando antibioterapia prolongada.

Conclusiones: La piomiositis en niños está incrementándose en áreas templadas. El diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado, incluyendo drenaje quirúrgico y antibioterapia, son importantes con objeto de evitar complicaciones graves.

P094

Resistencias acumuladas en la infección VIH de la infancia a la juventud

Paula Sánchez Moreno, Mercedes López González, Carla Martínez Andaluz, Lucía Navarro Marchena, Dolores Falcón Neyra

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: La introducción de medidas preventivas de la transmisión vertical (TV) del VIH, ha resultado en tasas muy bajas de TV actualmente ($\approx 1\%$ en países europeos). El tratamiento antirretroviral de gran actividad (TARGA) ha reducido la morbimortalidad de la infección VIH en niños infectados. Estas dos premisas hacen que la población VIH infectada por transmisión vertical en nuestro medio esté alcanzando la edad adulta.

Métodos: Estudio descriptivo de 35 casos de pacientes con infección VIH, en pacientes con edades entre 18-22 años de edad, comparando datos inmunológicos, virológicos, farmacológicos y metabólicos, entre aquellos cuyo método de contagio fue la TV ($n=17$) y aquellos en los que la transmisión fue horizontal (TH) ($n=16$).

Resultados: Los hombres representaron un 52, 94% del total de casos de TV y un 87, 5% en los casos de TH. Se analizaron las cifras correspondientes a las tres últimas

determinaciones de CD4 (TV 562, 3/mm³; TH 589, 19/mm³), CD8 (TV 988, 09/mm³; TH 1003, 61/mm³), CD4/CD8 y carga viral (CV). No encontramos diferencias significativas en CD4/CD8 (TV 0, 604; TH 0, 676). El número medio de fármacos antirretrovirales usados fue mayor en los pacientes con TV del VIH (TV 10, 1; TH 3), siendo en ambos grupos los inhibidores de la transcriptasa inversa análogos de los nucleósidos los más empleados. Los pacientes con TH en el momento del estudio habían desarrollado menos resistencias farmacológicas que los pacientes con TV en los tres grupos farmacológicos analizados (tabla1), destacando que las descritas en los casos de TV fueron con más frecuencia de grado alto y/o intermedio. El IMC en el grupo de TV y de TH presentó valor promedio de 22.21 +/-3.9 Kg/m² y de 21.89 +/-2.55 Kg/m² respectivamente. Se analizó el perfil lipídico con colesterol total y triglicéridos de 145.21 +/- 35.33 mg/dl y de 97.5 +/- 48.4 mg/dl en el grupo de pacientes con TV y de 137.93 +/- 28.62 mg/dl y 88.36 mg/dl +/- 46.31 mg/dl en los pacientes con infección de VIH de TH.

Conclusiones: 1. En nuestra revisión existe una predominancia clara del sexo masculino en la cohorte de TH. 2. La ausencia de diferencias significativas en los marcadores inmunológicos estudiados expresan una función inmune conservada en la cohorte infectada por TV. 3. Las resistencias desarrolladas en el grupo con TV supone la mayor diferencia encontrada entre ambos grupos y supone el problema de relevancia en este grupo de pacientes.

P095

Revisión de casos de osteomielitis y artritis sépticas en nuestro centro entre los años 2007 y 2013

Ester Frigola Vila, Anna Andrés Masó, Mireia García Cuscó, Monsterrat Gispert-Saüch Puigdevall, Lluís Mayol Carnals

Hospital Universitari Josep Trueta, Gerona

Introducción y Objetivos: Las infecciones osteoarticulares son una enfermedad frecuente en la infancia. Su clínica puede mostrarse inespecífica y retrasar su diagnóstico. El objetivo de este estudio es revisar la epidemiología, manifestaciones clínicas y manejo de osteomielitis (O) y artritis sépticas (AS) en nuestro centro.

Métodos: Estudio descriptivo de pacientes menores de 15 años ingresados con el diagnóstico de O y AS entre 2007 y 2013.

Resultados: Se identificaron 85 pacientes (52% sexo femenino) con una mediana de edad de 4, 6 años. Los diagnósticos al alta fueron: AS (33 pacientes, 5 de ellos sacroileítis), O (41 pacientes, 4 de ellos con O crónica), O y AS (6) y espondilodiscitis (5). La sintomatología predominante fue dolor (76%), impotencia funcional (75%) y fiebre (75%). Los huesos afectados fueron: tibia (38%), astrágalo (23%), fémur (20%), calcáneo, cúbito y húmero (8% cada uno). Las articulaciones más implicadas: rodilla (38%), cadera (23%), tobillo (13%). Se encontró leucocitosis (>12.000) en el 65% y aumento PCR (>2mg/dl) en el 65% de casos. El 20% de los hemocultivos re-

sultó positivo, siendo *Staphylococcus Aureus* el más frecuente (65%). En la mayoría de AS se realizó artrocentesis (90%) con cultivo positivo en un 8%. En referencia a las exploraciones complementarias se realizó radiografía ósea en 52 pacientes, alterada en 30% de los casos. Las pruebas de imagen con mayor correlación clínica fueron RMN (100% alteradas) y gammagrafía ósea (95%), siendo esta segunda la que confirmó el diagnóstico en la mayoría de pacientes con O. La clínica y la ecografía permitieron el diagnóstico en todos los casos de AS. El tratamiento antibiótico fue intravenoso durante una media de 10 días en AS y 12 en O agudas, continuándose por vía oral hasta completar una media de 4 semanas y 5 semanas respectivamente. Veintidós pacientes requirieron intervención quirúrgica. La mayoría de pacientes se trataron con Cefazolina (59%) y en segundo lugar Cloxacilina más Ceftriaxona/Cefotaxima (23%); seguido de antibioterapia oral con Cefadroxilo (72%). La evolución en todos los pacientes fue satisfactoria, excepto un paciente con osteomielitis crónica, que presenta limitación articular residual.

Conclusiones: En nuestra revisión las osteomielitis fueron más frecuentes que las artritis. La elevada sospecha clínica junto con las pruebas de imagen permitieron el diagnóstico en todos los pacientes. Las últimas revisiones en la literatura sugieren una pauta de antibioterapia más corta con buenos resultados. En nuestro centro, los pacientes que fueron tratados con esta pauta presentaron evolución favorable, excepto un caso que presentó una recidiva.

P096

Revisión de Infecciones por *Mycoplasma pneumoniae* (2009-2013). ¿Etiología infradiagnosticada?

Beatriz Arizcun Aguilera, Roi Piñeiro Pérez, Beatriz Plata Barril, Carmen Paino Arteaga, María Miralles Molina, Rosario Millán Pérez

Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid

Introducción y Objetivos: El papel etiológico de *Mycoplasma pneumoniae* en las enfermedades infecciosas pediátricas se basa habitualmente en estudios de casos confirmados por serología, método que sólo permite un diagnóstico retrospectivo. Se realiza un estudio similar en nuestro hospital y se plantea la conveniencia de implementar técnicas basadas en PCR-RT (reacción en cadena de la polimerasa en tiempo real) para su diagnóstico.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo, de corte transversal. Periodo de estudio: 01/01/2009-31/12/2013. Se incluyen pacientes menores de 14 años, diagnosticados de infección por *M. pneumoniae*, con serología en muestra aislada IgM>1/16 y/o IgG>1/512 o incremento =4 veces de IgG en 6-8 semanas, con cuadro clínico compatible y ausencia de serologías cruzadas positivas.

Resultados: Se incluyen 61 pacientes (59% niñas). Edad mediana decimal: 7, 9 años. Dos picos de incidencia: 2011 y 2013. No diferencias estacionales significativas. Diagnósticos: 46% neumonía, 15% síndrome febril sin

foco, 8% síndromes neurológicos, 6, 5% artritis, 24, 5% otros. Síntomas y signos: 56% fiebre, 56% tos, 20% vómitos, 20% auscultación patológica, 18% disnea, 5% dolor abdominal, 3% diarrea, 10% otros. Se realizó radiografía de tórax en el 52% con alteraciones en el 60% (42% infiltrados intersticiales bilaterales, 58% condensaciones neumónicas, 21% derrame pleural). 51% precisaron ingreso (mediana de ingreso: 4 días). 20% precisa oxigenoterapia, 79% antibioterapia, 66% betalactámicos; al desconocer inicialmente la etiología, en ninguna de las pautas intravenosas se administran macrólidos, sí en 54% de las pautas orales (azitromicina).

Conclusiones: La infección por *M. pneumoniae* presenta gran diversidad en cuanto a enfermedades, síntomas y signos manifestados. A esto se le suman las dificultades diagnósticas por el uso de pruebas que ofrecen un diagnóstico retrospectivo, lo que da lugar a no realizar un uso empírico adecuado de macrólidos. Dados los resultados de nuestro estudio, se planteará la implementación de técnicas PCR-RT para el diagnóstico precoz y comprender mejor el papel etiológico de las infecciones por *M. pneumoniae* en las enfermedades infecciosas pediátricas.

P097

Shock séptico y curación de linfangioma cervical

Elena Urbaneja Rodríguez, Marta Brezmes Raposo, Rebeca Garrote Molpeceres, Asunción Pino Vázquez, M.^a Elena Molina Vázquez, Sara Castrillo Bustamante
Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid

Introducción: El higroma quístico cervical, también llamado linfangioma o malformación vascular linfática, es una malformación congénita que asocia numerosas complicaciones, como obstrucción de vía aérea o infección, que pueden comprometer la vida del paciente. Su resolución espontánea es muy poco frecuente, requiriendo en la mayoría de las ocasiones cirugía o inyección de sustancias esclerosantes.

Resumen del caso: Varón de 1 mes de vida ingresado en UCI Pediátrica por cuadro de afectación del estado general. En últimas 12 horas comenzó con fiebre, taquicardia, irritabilidad, rechazo de tomas, dificultad respiratoria y aumento de tamaño del higroma. Se realizó expansión con suero fisiológico (SF), extracción de hemocultivo e inició antibioterapia con Cefotaxima, derivándose a nuestro centro. Antecedentes familiares: Sin interés. Antecedentes personales: Embarazo controlado. Cultivo recto-vaginal *Streptococo* Grupo B (EGB) negativo. Detección en ecografía de 35 semanas de higroma quístico cervical izquierdo de 7, 5x6, 5 cm. Cesárea electiva a las 37 semanas. Apgar 9/10. Ingresó en UCI 4 días para vigilancia de vía aérea, sin precisar intubación. Exploración física: Mal estado general. Irritable. Coloración pajiza. Frialdad acra. Fontanela deprimida. Tumoración cervical izquierda de consistencia blanda y aumentada de tamaño, 14x8 cm, indurada en polo superior. ACP: 155 lpm. 75 rpm. Tiraje subcostal moderado. Abdomen: Distendido. Estudios complementarios: Leucocitos 2.300 (N 54, 4%). Hb

9, 6 g/dl. Plaquetas 325.000. Coagulopatía de consumo. PCR 74, 7 mg/l. PCT 78, 7 ng/ml. Cultivos de orina, LCR y sangre negativos. Evolución: A su ingreso se conectó a ventilación mecánica (FiO₂ máxima 30%). Requirió expansión con 3 bolos de SF, transfusión de concentrado de hematíes y plasma fresco congelado y perfusión de Dopamina (máximo 12 mcg/kg/min). Se asociaron Vancomicina y Clindamicina. A las 24 horas del ingreso se realizó drenaje del higroma, con líquido purulento y cultivo positivo para EGB. Se repitió cultivo recto-vaginal materno que resultó positivo para EGB. Alta tras 20 días, buena evolución clínica. Desaparición completa del linfangioma a los 2 meses del alta.

Conclusiones/Comentarios: La infección del higroma puede producir reacción inflamatoria local que conduce a un proceso esclerosante y a su resolución natural, existiendo pocos casos publicados de curación espontánea de esta lesión tras infección. No obstante, el riesgo vital puede ser alto; por tanto, lo ideal sería actuar de forma controlada mediante cirugía o sustancias esclerosantes antes de que esto ocurra.



Resolución parcial del linfangioma 1 mes después de la sepsis por EGB.

Resolución completa del linfangioma 2 meses después de la sepsis por EGB.

P098

Shock tóxico estreptocócico más síndrome hemofagocítico reactivo. Una rara y fatal asociación

José Enrique Sánchez Martínez, Víctor Candon Moreno, M.^a Gracia Espinosa Fernández, María Martínez Leon, Fernando Chucla Cora, Francisco Jesús García Martín
Hospital Vithas Parque San Antonio, Málaga

Introducción: El síndrome de shock tóxico (SST) es una enfermedad aguda mediada por toxinas producidas por *Streptococo Pyogenes* (EGA) o *Estafilococo Aureus*, caracterizada por fiebre, erupción cutánea, hipotensión, compromiso multiorgánico y descamación. Descrito inicialmente en 1978 por Todd. La etiopatogenia de esta entidad radica en la capacidad de ciertos microorganismos que, aun actuando a distancia, desencadenan una reacción hiperinmune y, consecuentemente, un fallo multiorgánico. La histiocitosis en la infancia representa un grupo heterogéneo de trastornos pocos frecuentes, pero

que pueden ser graves a nivel clínico. Comparten una proliferación o acumulación de células del sistema monocito-macrofágico. Describimos un caso de una paciente que presentó SST y síndrome hemofagocítico reactivo.

Resumen del caso: Niña de 2 años que presenta un cuadro de 6 días de evolución caracterizado por: fiebre, aftas, exantema eritematoso macular generalizado y en las últimas 24 horas decaimiento y poco reactiva a estímulos. En exploración destaca coloración terrosa, polipnea, hepatoesplenomegalia y dos lesiones vesiculosas en cara posterior muslo derecho y dorso pie izquierdo. Hipotensión e hipoxemia a su llegada que precisa expansión volumétrica inicial y dopamina en perfusión. Oxigenoterapia. En la radiografía inicial se objetiva condensación basal izquierda. Coagulopatía que precisa vitamina K pautaada, mas anemia y trombopenia. Se inicia tratamiento con cefotaxima más clindamicina. A las 48 horas se recibe cultivos de piel y faríngeo positivos a EGA. Criterios de shock tóxico probable. Iniciamos tratamiento con inmunoglobulinas. Al 4 día de ingreso reaparece fiebre coincidiendo con celulitis en hemiabdomen derecho. En resonancia: afectación de todo el tejido celular subcutáneo implicando en menor medida a fascias musculares de ambos oblicuos y transversos hasta raíz de miembros inferiores sin signos de necrosis. También celulitis de menor tamaño en pared torácica lateral izquierda. Cumple tratamiento con linezolid intravenoso. Fallo renal agudo con creatinina más del doble del valor normal para su edad. Destacar la ferritina y triglicéridos elevados, fibrinógeno bajo, CD25 soluble >2400 U/ml con lo que junto con la esplenomegalia llamativa cumplía criterios de síndrome hemofagocítico (SHF). La paciente cumplió 14 días tratamiento antibiótico intravenoso y 14 días orales. Descamación posterior (7-14 días). La evolución fue favorable. Estudio genético e inmunidad normal. Portador EGA. Erradicación familiar.

Conclusiones/Comentarios: EL SST es una enfermedad infrecuente pero de alta mortalidad, más aún si se añade SHF. No hemos encontrado referencias en la bibliografía de asociación de SST más SHF reactivo. Consideramos que la actuación inicial con la reanimación vigorosa con líquidos es fundamental. Así como seguimiento posterior y estudio inmunidad.

P099

Sífilis congénita, todavía existe! Estudio retrospectivo de 13 años

Filipa Raposo, Margarida Reis Morais, Marina Pinheiro, Raquel Oliveira, Armando Laranjeira, Sérgio Mendanha
Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana Do Castelo, Portugal

Introducción y Objetivos: La sífilis es una enfermedad conocida desde el siglo XV, pero su agente, *Treponema pallidum*, sólo se ha reportado en el siglo XX. La incidencia de la sífilis congénita en Portugal ha presentado en los últimos años una cierta variabilidad interanual, varió de 33, 8/100 000 nacidos vivos en 2001 a 11, 6/100 000 nacidos vivos en 2004, siendo más alta que en otros paí-

ses de Europa como España. El estudio tiene como objetivo caracterizar los casos de sífilis congénita en una maternidad de un hospital nivel 3.

Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo entre enero de 2001 y diciembre de 2013 con la recolección de los datos registrados en lo proceso clínico de las madres y de los respectivos recién nacidos (RN). Los parámetros analizados fueron: incidencia, sexo, presencia de factores de riesgo, hallazgos clínicos y enfoque terapéutico.

Resultados: En el periodo estudiado ocurrieron 25656 partos y se identificaron 13 casos de sífilis congénita, todos asintomáticos. La incidencia anual mostró una tendencia a la disminución, de 1, 74 casos por mil nacidos vivos en 2001 a 0 casos en los años 2006-2008 y 2010-2012. Después de 2 años consecutivos sin casos en 2013, hubo 0.66 casos por mil nacidos vivos. La mayoría de los RN (69, 3%) eran varones y todos de raza caucásica. El embarazo no fue vigilado en 2 casos y se identificaron factores de riesgo sólo en 1 madre (adicción y serología VIH positiva). Tres de los niños (23, 1%) eran prematuros. En la mayoría de los casos (53, 9%) se diagnosticó sífilis materna en el segundo trimestre. Ocho de las madres no hicieron ningún tipo de tratamiento o esto fue inapropiado. Todos los RN tenían anticorpos (VDRL, FTA-ABS) positivos, radiografía esquelética normal y la VDRL en LCR fue positivo en 1 RN. Todos los niños completaron la terapia con penicilina entre 10 a 14 días.

Conclusiones: La sífilis sigue siendo un problema de salud pública que conlleva costos significativos. El estudio tiene algunas limitaciones, pero se puede concluir que la tasa de incidencia de sífilis congénita, aunque con una tendencia a la disminución, es más alta que en las publicaciones nacionales e internacionales. Es de suma importancia mantener la aplicación de medidas y aliento a todos los profesionales de atención prenatal, para tratar de reducir el número de mujeres embarazadas que no realizan el cribado o tratamiento, reduciendo así la incidencia de sífilis congénita.

P100

Sífilis congénita. Estudio de prevalencia y manejo

Belén Collado Coso, Irene Ruiz Alcántara
Hospital la Ribera, Valencia

Introducción y Objetivos: La sífilis congénita (SC), aunque poco frecuente en la mayoría de los países desarrollados, ha experimentado un resurgimiento en los últimos años. De la identificación y manejo adecuado de las gestantes infectadas, así como de sus recién nacidos (RN), depende, la disminución de la morbimortalidad y secuelas que provoca esta infección en la población pediátrica. El objetivo es describir la epidemiología del despistaje serológico para Sífilis en las gestantes de nuestra área y el posterior manejo de los RN.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo entre el 1 de Enero de 2009 y el 31 de Diciembre del 2013. Se revisaron las historias de mujeres embarazadas asintomáticas

con presencia de resultado positivo de la prueba reagínica plasmática rápida (RPR) para despistaje de sífilis realizada dentro de los controles habituales de la gestación.

Resultados: Se estudiaron un total de 45 embarazadas con resultado positivo de RPR. En 19 mujeres el empleo de pruebas treponémicas (TP-PA) permitió el diagnóstico de confirmación de sífilis, lo que supone una tasa de seroprevalencia de 1, 7/1.000 embarazadas. La edad media de las madres al diagnóstico fue de 29 ± 5 , 6 años y procedían, en su mayoría, (47, 4%) de Europa del Este. La valores de titulación de RPR de las embarazadas estaban entre el 1/1 y el 1/64 (mediana 1/3). La mayor parte ($n=11$; 57, 9%) habían recibido un ciclo completo de tratamiento previo a la gestación y, en 3 casos, la antibioterapia se administró durante la misma. Se analizaron los datos de 13 RN (hubo 2 abortos espontáneos, una muerte fetal tardía y 3 pérdidas de seguimiento). La edad gestacional media fue de 39, 5+0, 8 semanas, con un peso al nacimiento medio de 3327 ± 489 gr. Ninguno de los RN presentó síntomas compatibles con sífilis congénita, pero en 4 casos fueron tratados con un ciclo de Penicilina intravenosa por pertenecer a los supuestos I/II de la CDC. El estudio de extensión (radiografía de huesos largos, fondo de ojo y punción lumbar), en aquellos casos en los que estaba indicado, no mostró complicaciones, salvo un resultado positivo de VDRL en líquido cefalorraquídeo.

Conclusiones: Nuestros datos de seroprevalencia en embarazadas son inferiores a los países en vías de desarrollo, aunque existe un aumento de casos. El tratamiento con penicilina iv en la gestante no tratada, supone una medida eficaz y rentable. Ya que aparecen falsos negativos del RPR, debería plantearse la posibilidad del uso combinado de ésta con las técnicas treponémicas.

P101

Síndrome de Austrian en Pediatría: neumonía, meningitis y endocarditis por neumococo

Francisco Javier Dávila Corrales, Miguel Ángel Matamala Morillo, Moisés Rodríguez González, José Carlos Flores González, Laura García García, Juan Jesús Pérez Guerrero

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: La enfermedad neumocócica invasora ha disminuido su incidencia gracias a la vacunación. La asociación de neumonía, meningitis y endocarditis causada por dicho germen constituye un cuadro muy poco frecuente en la actualidad conocido como síndrome de Austrian. Presentamos el caso en una niña con cardiopatía congénita intervenida.

Resumen del caso: Lactante mujer de 4 meses de edad, intervenida previamente de interrupción de arco aórtico tipo B y cierre de CIA, que ingresa en la unidad de cuidados intensivos por sospecha de sepsis. Comienza tres días antes con cuadro catarral, fiebre, vómitos y posterior deterioro del sensorio. Al ingreso se encuentra febril y taquipneica con leve tiraje subcostal. Neurológicamente letárgica alternado con crisis de irritabilidad e hipertónia

generalizada, y con fontanela abombada. Hemodinámicamente estable, sin taquicardia y sin necesidad de emplear drogas vasoactivas. En la analítica destaca una leucopenia y una PCR de 31.39 mg/dl. No coagulopatía. Radiografía de tórax: condensación en lóbulo inferior izquierdo. Se decide punción lumbar: 190 células, proteínas: 182.1 mg/dl y glucosa: 5 mg/dl. Ecocardiografía normal. Se inicia antibioterapia con cefotaxima y vancomicina. A las 24 horas informan del crecimiento de neumococo en hemocultivo y cultivo de LCR. Al tercer día de ingreso presenta crisis convulsiva generalizada, coincidiendo con elevación térmica, iniciando tratamiento con fenitoína. TAC y RMN craneales y EEG normal. Ante persistencia de fiebre se repite ecocardiografía donde aparece imagen de 8x14 milímetros compatible con posible verruga de endocarditis. Se decidió continuar misma antibioterapia, con evolución favorable, quedando afebril el 9º día de antibioterapia, con hemocultivo y cultivo de LCR de control negativos. La verruga desapareció a las 2 semanas. La antibioterapia se completó 6 semanas.

Conclusiones/Comentarios: - El neumococo causa rara vez endocarditis en niños, siendo muy invasivo, especialmente sobre las válvulas mitral y aórtica, y acompañándose a veces de infección sistémica severa. - La asociación descrita por Robert Austrian de neumonía, meningitis y endocarditis es hoy día una rareza clínica. - El diagnóstico precoz y comienzo inmediato del tratamiento son factores claves para el pronóstico de los pacientes. Sospechar en paciente con factores de riesgo y persistencia de fiebre o inestabilidad hemodinámica. - Destacamos la buena evolución de nuestra paciente, sin necesidad de cirugía.

P102

Síndrome de Lemierre: proceso diagnóstico-terapéutico

M.ª del Pilar Olmo Sánchez, Carlos del Toro Saravia, Diana Ghandour Fabrè, Andrés García Lax, Santiago Alfayate Miguélez

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: El Síndrome de Lemierre (SL) es una entidad poco frecuente que consiste en una tromboflebitis de la vena yugular interna secundaria a una infección del área orofaríngea, producida en el 80% de los casos por el *Fusobacterium necrophorum*. Se trata de una enfermedad con elevada morbimortalidad en ausencia de tratamiento, pero con buen pronóstico si se diagnostica y trata precozmente. El tratamiento va encaminado a controlar la infección y evitar complicaciones derivadas de la trombosis.

Resumen del caso: Presentamos el caso de un preescolar de 2 años ingresado por fiebre de 39.5°C de 6 días y mal estado general. En la exploración destacan exantema micropapular eritematoso generalizado de 4 días de evolución, adenopatías cervicales derechas, lengua eritematosa, labios fisurados e inflamación y dolor en tobillo izquierdo. En la analítica destaca: Hb 10, 4g/dL, Plaquetas 291000/uL; Leucocitos: 17200 N%: 67.8 L%: 19.3

M%: 10.5. Bioquímica normal con Proteína C reactiva 30, 1 mg/dL. Se sospecha Enfermedad de Kawasaki incompleta, por lo que se inicia tratamiento con gammaglobulinas IV, previa recogida de hemocultivo. En las primeras horas tras su ingreso presenta supuración ótica purulenta. Desde microbiología se nos informa de crecimiento, en el hemocultivo, de *Streptococcus pyogenes*, por lo que se inicia tratamiento con penicilina y clindamicina. Presenta una lenta pero progresiva mejoría clínica y analítica, con desaparición de la fiebre el 5º día de tratamiento antibiótico, pero persisten conglomerado adenopático y la afectación articular. Se realiza ecografía cervical que muestra trombosis de vena yugular interna derecha y adenopatías bilaterales de predominio derecho y ante este hallazgo RMN que confirma el diagnóstico ecográfico e informa de trombosis del seno sigmoide derecho, por lo que se inicia tratamiento con enoxaparina. Se realiza también gammagrafía ósea que muestra hipercaptación difusa en astrágalo izquierdo, sugestivo de patología ósea inflamatoria/infecciosa, confirmándose con RMN de tobillo izquierdo osteoartritis de astrágalo izquierdo, sinovitis subastragalina y tenosinovitis de los tendones tibiales. Se mantuvo el tratamiento antibiótico durante 6 semanas y anticoagulante durante 3 meses, con normalización de la exploración, controles analíticos y ecográficos realizados.

Conclusiones/Comentarios: El SL es una enfermedad poco conocida, la cual debemos sospechar precozmente para disminuir la elevada morbimortalidad que la caracteriza, su pronóstico ha mejorado desde el inicio de la era antibiótica. Aunque no existe evidencia que apoye la anticoagulación, la mayoría de los autores la consideran en pacientes complejos (émbolos sépticos, escasa mejoría).

P103

Síndrome de shock tóxico, ¿cuándo debemos sospecharlo?

Pablo Obando Pacheco, Esmeralda Nuñez Cuadros, M.^a de los Ángeles Avilés Tirado, Antonio Morales Martínez, David Moreno Pérez, Antonio Luis Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: El Síndrome de Shock Tóxico (SST) es una entidad poco frecuente pero de elevada mortalidad, de ahí la necesidad de conocer las principales características clínico-analíticas que van a permitir establecer un diagnóstico de sospecha y un tratamiento precoz.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes menores de 14 años ingresados en una unidad de cuidados intensivos de un hospital de tercer nivel con diagnóstico de SST confirmado o probable, según los criterios clínico-microbiológicos propuestos por la CDC, entre los años 2009-2013.

Resultados: Se recogieron 8 pacientes (3 varones) con una mediana de edad 68 meses (38-118). El foco inicial de la infección fue identificado en 7, siendo el más frecuente el tracto respiratorio (4), seguido de la piel y partes blandas (3 casos, ninguno con varicela). Todos los pacientes tuvieron fiebre antes del ingreso durante una mediana de 3 días (1, 5-5), asociando como síntomas más frecuentes eritrodermia (7/8), vómitos/diarrea (6/8) y mialgias (3/8). Dos casos habían recibido antibioticoterapia oral previa por diagnóstico de escarlatina. Todos los pacientes presentaron hipotensión al ingreso o durante su evolución, precisando expansión volumétrica el 86%, drogas vasoactivas el 75% y ventilación mecánica el 25%. A nivel analítico destacaba trombopenia en 5/8 casos, PCR media de 195 (100-288) mg/l y PCT de 81 (12-118) ng/dL. Además se objetivó disfunción hepática con coagulopatía en 7 pacientes, afectación renal en 4 y neurológica con disminución del nivel de conciencia en uno. Se apreció descamación en el periodo de convalecencia en 5 pacientes. En el 86% de los pacientes se pudo realizar la identificación microbiológica, siendo 3 aislamientos positivos para *Staphylococcus aureus* (2 hemocultivos y 1 exudado de herida) y 4 para *Streptococcus pyogenes* (2 hemocultivo, 1 líquido pleural y 1 frotis faríngeo). Las pautas empíricas más frecuentes fueron cefotaxima+clindamicina (3/8) y cefotaxima+cloxacilina (2/8). La mediana de estancia en UCIP fue de 4 días (1-7) y de estancia hospitalaria de 16, 5 días (12, 5-32, 5). Se produjo 1 fallecimiento por SST estreptocócico de curso fulminante en paciente de 7 años con primoinfección por VEB.

Conclusiones: El SST debe ser incluido en el diagnóstico diferencial de todo paciente con fiebre y eritrodermia, especialmente si asocia a manifestaciones gastrointestinales y elevación de reactantes de fase aguda. Dado que no existen datos clínicos diferenciales que permitan diferenciar entre etiología estreptocócica y estafilocócica la pauta antibiótica empírica debe incluir cobertura frente a ambos, siendo especialmente útil clindamicina por su efecto antitoxina.

JUEVES 5 DE JUNIO, 14:00-14:30 h.
SALA OSLO

REUMATOLOGÍA

P104

Artralgias y artritis: no solo existe la artritis idiopática juvenil

Miguel Carmona Belda, Lucía Lacruz Pérez, Mikael Lorite Reggiori, Marta Amengual Gual, Elsa Segura Martínez, Joan Figuerola Mulet

Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca

Introducción: Las vasculitis se definen por la existencia de inflamación de la pared de los vasos sanguíneos. Afectan a todos los rangos de edad, teniendo en la edad pediátrica una incidencia media anual de 23 casos por cada 100.000 niños. Presentamos un caso clínico de Panarteritis Nodosa, orientado de forma inicial como una enfermedad únicamente articular.

Resumen del caso: Niño de 7 años natural de Marruecos, sin antecedentes clínicos de interés, derivado de hospital comarcal por sospecha de Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) para estudio de dolor articular recidivante de 2 meses de evolución. En los episodios asocia fiebre, mal estado general, mialgias difusas, artralgias en extremidades y abdominalgia. Mejora parcialmente con ibuprofeno. A nivel cutáneo: livedo reticularis muy llamativa en codos, manos, rodillas y pies. Nódulos cutáneos en antebrazos. Fenómeno de Raynaud en manos y pies. A nivel articular: en miembros superiores e inferiores articulaciones libres con tumefacción y dolor intenso a la palpación periarticular. En las pruebas complementarias había aumento de los parámetros inflamatorios (leucocitos: 30.000/ul con neutrofilia. PCR: 19,3 mg/dl. VSG: 69 mm/1ªh). En el estudio inmunológico destacaba únicamente anticuerpos anticardiolipina positivos, resto de autoanticuerpos negativos. En la biopsia cutánea de las lesiones se apreciaban histología de vasculitis de mediano vaso. Con todo ello nuestro paciente cumplía criterios de Panarteritis Nodosa asociada a Síndrome Antifosfolípido. Se completó estudio con angio-TAC abdomino-torácico y ecocardiografía, normales. Se inició terapia con bolos endovenosos de glucocorticoides los primeros días y posteriormente dosis bajas vía oral, asociando micofenolato. Se añadió antiagregación con ácido acetilsalicílico. Para el fenómeno de Raynaud se comenzó con nifedipino a dosis crecientes. Evolución: inicialmente aparecieron lesiones necróticas en codos, rodillas y pies, y la recuperación clínica y de los parámetros inflamatorios fue muy lenta. En las semanas siguientes precisó añadir metotrexate, permitiendo disminuir los corticoides orales y presentando mejoría significativa.

Conclusiones/Comentarios: Aunque la AIJ es la enfermedad reumática más frecuente, no todos niños que presenten artralgias o artritis tendrán el mismo diagnóstico. Los síntomas y signos extraarticulares son fundamentales para el diagnóstico de enfermedades sistémicas como las vasculitis, y su conocimiento y detección son fundamentales para conseguir un tratamiento adecuado de forma precoz, dada la gravedad de estas enfermedades. Las lesiones cutáneas que presentaba nuestro paciente orientaron claramente al diagnóstico, motivo por el que las queremos compartir y dar a conocer.



P105

Cojera: más allá de la sinovitis transitoria

María Fernández Miaja, Silvia Rodríguez Blanco, Gloria López Blanco, Lara García Esgueva, María Mora Matilla, Cristina Rodríguez Fernández

Complejo Asistencial de León, León

Introducción: La cojera es la dificultad de la deambulación que produce una asimetría de la marcha generalmente causada por dolor, debilidad o deformidad. Es un motivo de consulta frecuente en la edad pediátrica representado hasta un 2% de las consultas en Urgencias Pediátricas y un 10% en Reumatología Pediátrica.

Resumen del caso: Niño de 6 años remitido a Reumatología Pediátrica por cojera de 3 meses de evolución sin respuesta a tratamiento antiinflamatorio. No dolor, tumefacción, ni predominio horario, aunque empeoramiento con la actividad. Se realizaron radiografía y ecografía de caderas, analítica sanguínea y exploración oftalmológica; todas normales salvo ANAs positivos (1/80). Refieren que es torpe, con facilidad para caerse, con escaso balanceo

del brazo derecho al correr y dolores cervicales de larga evolución. A la exploración presenta discreta cojera con balanceo hacia la derecha, dismetría de MMII, siendo el derecho 0'5 cm más corto y perímetro del muslo derecho 1 cm menor. Hiperreflexia a nivel: rotuliano derecho; bicipital y tricipital bilaterales (más marcados los derechos), con aumento del área reflexógena y sin clonus. Reflejo cutáneo plantar flexor bilateral. Resto de exploración normal. Ante la posibilidad de un proceso crónico con afectación del hemicuerpo derecho se realiza una gammagrafía ósea, se objetiva una asimetría generalizada de la captación, con disminución de la misma en todas las estructuras óseo-musculares derechas, por lo que se realiza una RMN cerebral y medular dónde se evidencia malformación de Arnold Chiari tipo I (MCI) y siringomielia que se extiende hasta T8; se deriva para intervención neuroquirúrgica que resultó exitosa.

Conclusiones/Comentarios: Aunque las causas más frecuentes de cojera en niños son los traumatismos y la sinovitis transitoria de cadera; el diagnóstico diferencial incluye patología infecciosa, inflamatoria, oncología, ortopédica y neurológica. Dentro de estas últimas causas se incluyen lesiones de nervios periféricos y de médula espinal, como finalmente se demostró en nuestro caso en el que nos encontramos con una siringomielia en el contexto de una MCI. En estos casos, la sintomatología suele progresar de manera insidiosa con dolor cervical, cefalea, dorsalgia y alteraciones neurológicas menores, como torpeza o dificultad para correr, alteración de la sensibilidad. Pudiendo aparecer debilidad, atrofia, hiperreflexia y espasticidad.

P106

Mejorar el diagnóstico de mucopolisacaridosis es posible

Laura Quinzá Franqueza, Miguel Martí Masanet, Ángela Muñoz Tormo-Figueres, Cristina Salido Capilla, Sara Pons Morales, Pilar Codoñer Franch
Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

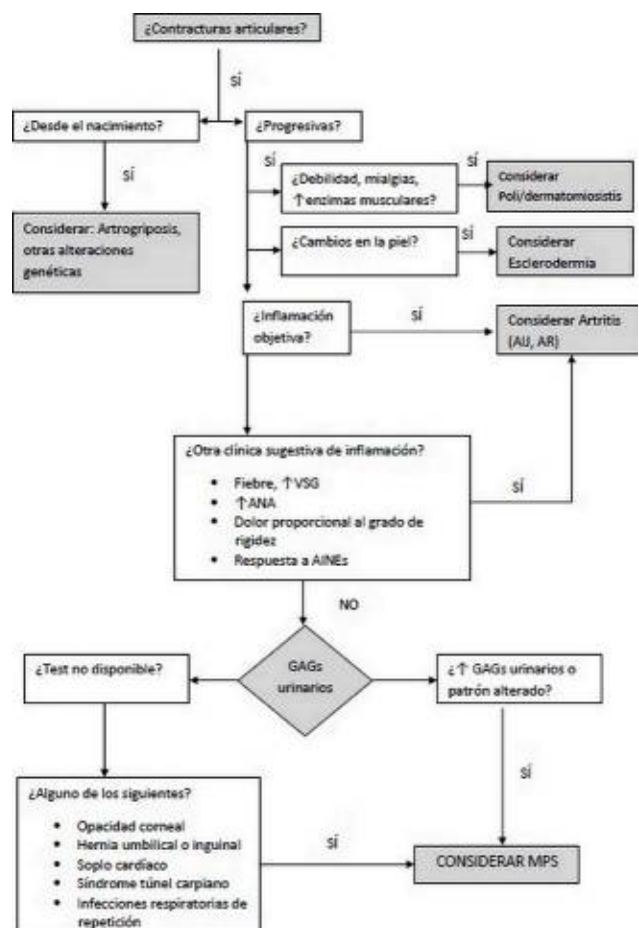
Introducción y Objetivos: Las mucopolisacaridosis (MPS) son errores innatos del metabolismo secundarios a defectos enzimáticos que producen un acúmulo lisosomal progresivo de diversos tipos de glucosaminoglicanos (GAG) provocando consecuentemente síntomas progresivos en todos los órganos y sistemas, que requieren un enfoque multidisciplinar para su tratamiento y manejo adecuado. Suelen alterar el fenotipo a lo largo de su evolución, por lo que algunas de ellas, pueden ser diagnosticadas de visu a edades tempranas. Sin embargo formas atenuadas, pueden llegar a la adolescencia o adulto joven sin diagnóstico y consecuentemente están sujetos a terapias ineficaces y expuestos a la progresión gradual de una enfermedad debilitante y potencialmente mortal. Si además unimos a esto que en los últimos años se han producido avances muy importantes en el tratamiento de estas, llegamos a la necesidad de que el pediatra conozca su sintomatología y las características de los fenotipos para incrementar la sospecha diagnóstica. La clasificación actual comprende siete tipos de MPS I, II, III, IV, VI, VII y IX. Pacientes con formas atenuadas de MPS, generalmente

se presentan con síntomas musculoesqueléticos como dolor articular, contracturas y deformidades óseas, por lo que en muchas ocasiones son remitidos a unidades de reumatología o traumatología en primera instancia. Nuestro objetivo es difundir el uso de un sencillo algoritmo para la evaluación de pacientes con dolor articular o contracturas articulares que puede ayudar en el diagnóstico precoz de estas entidades enfatizando la importancia de un diagnóstico precoz de la enfermedad dada la disponibilidad de una terapia enzimática.

Métodos: Revisión de la literatura y adaptación de la misma a nuestro medio.

Resultados: El árbol de decisiones presentado, parte de la hipótesis de que una clínica progresiva de dolor en las articulaciones y contracturas articulares, en ausencia de inflamación, siempre debe plantear la sospecha de MPS y por tanto se debe remitir muestra de orina para determinación de GAGs. La confirmación diagnóstica definitiva radicará en la cuantificación de la actividad metabólica de la enzima implicada en plasma, leucocitos o fibroblastos.

Conclusiones: El algoritmo propuesto es aplicable a todos los trastornos de MPS con manifestaciones musculoesqueléticas, pero no identifica a los pacientes con MPS tipo III, ya que el sistema esquelético no suele estar afectado. Pensamos que es de fácil aplicación tanto en atención primaria como en especializada y ayudaría al reconocimiento precoz de estas entidades.



P107

Síndrome de activación macrofágica en artritis idiopática juvenil de inicio sistémico, ¿cuál es el factor desencadenante?

M.^a de los Ángeles Avilés Tirado, Eloísa de Santiago García-Caro, Esmeralda Núñez Cuadros, Rocio Galindo Zavala, Gisela Díaz-Cordovés Rego, Antonio Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: El síndrome de activación macrofágica (SAM) es una complicación grave de la artritis idiopática juvenil de inicio sistémico (AIJs). Aunque en muchas ocasiones es complicado identificar el factor desencadenante, se ha descrito su asociación con determinadas infecciones, fármacos e incluso la propia actividad inflamatoria de la enfermedad. Presentamos el caso de una niña que desarrolló un SAM secundario a virus de Epstein Barr (VEB) durante el tratamiento con anakinra, no quedando bien definido el papel que dicho tratamiento pudo jugar en su desarrollo.

Resumen del caso: Niña de 1, 8/12 año con diagnóstico reciente de AIJs y en tratamiento con corticoides vo y anakinra sc desde hace 2 semanas, que consulta por fiebre de 72 horas de evolución y síntomas catarrales. En la exploración sólo presentaba adenopatías laterocervicales de pequeño tamaño, sin afectación articular ni hepatoesplenomegalia. Análíticamente destacaba una disminución de la cifra de leucocitos (50% respecto al valor previo), trombopenia (79.000/mm³), hipertransaminasemia (GOT: 190/GGT: 81/GPT: 100 U/l), VSG: 26 mm/h, LDH: 1.179 U/l, hiperferritinemia (7634 ng/ml), e hipofibrinogenemia (98 mg/dl). La paciente fue diagnosticada de SAM iniciando tratamiento con bolos de metilprednisolona e inmunoglobulina iv. Tras recibir serología IgM y PCR positiva para VEB, se retira anakinra. A pesar de ello mantiene alteraciones analíticas por lo que se inicia ciclosporina intravenosa, evidenciándose una mejoría progresiva tras 24 horas desde su inicio. Tres semanas tras suspensión del tratamiento previo inicia brote con fiebre, exantema y afectación poliarticular sin datos de SAM. Ante la necesidad de terapia biológica para su control y teniendo en cuenta los antecedentes se inicia tocilizumab iv (12 mgr/kg/2 semanas) con control inicial pero desarrollo posterior de 2 brotes moderados que han precisado infiltración múltiple. Dada la mala respuesta a anti-IL 6 se decide reiniciar anakinra (2 mgr/kg/día) con descenso progresivo de corticoides, consiguiendo un buen control de la enfermedad y sin nuevos episodios de SAM tras 1 mes de tratamiento.

Conclusiones/Comentarios: El SAM es una complicación de la AIJs potencialmente letal, de ahí la necesidad de un diagnóstico y tratamiento precoz. El papel de las terapias biológicas en el desarrollo del SAM no está bien definido, describiéndose algunos casos en los que han conseguido el control de dicha complicación. No obstante, dada la elevada frecuencia de infecciones en los niños, en caso de ser reconocidas éstas como posibles desencadenantes, la terapia biológica debe ser retirada.

P108

Síndrome de dolor regional complejo: la importancia de un abordaje precoz y multidisciplinar

Silvia Gallego Gutiérrez, Silvia Luque Pérez, Rocío Galindo Zavala, Esmeralda Núñez Cuadros, Gisela Díaz-Cordovés Rego, Antonio Luis Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: El síndrome de dolor regional complejo (SDRC) es una neuropatía crónica dolorosa progresiva con disfunción del sistema nervioso autónomo cuya aparición asocia en la mayoría de los casos un evento traumático. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico y la evolución a largo plazo es impredecible. El objetivo de este estudio es describir las características clínico-epidemiológicas y los posibles factores que pudieran influir en la respuesta al tratamiento y el pronóstico.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de SDRC en una Unidad de Reumatología Pediátrica de un hospital de tercer nivel entre enero de 2011 y diciembre 2013.

Resultados: Se recogieron 8 pacientes de los cuales 5 fueron mujeres, con una mediana de edad de 10 años. 5 casos referían un antecedente traumático y 3 factores psicosociales desfavorables. La clínica fue similar en todos ellos (hiperalgesia, alodinia y cambios de coloración) localizándose en 7 casos en las extremidades inferiores (uno con afectación bilateral). El tiempo medio de evolución antes de la valoración por especialista fue de 5 semanas (rango 1-16). En cuanto al tratamiento farmacológico, todos los casos recibieron AINEs en primer lugar con nula o escasa respuesta, siendo necesaria la asociación de opiode menor y/o pregabalina. En 6 pacientes se inició pauta de corticoides orales con mejoría de la sintomatología en 2 casos. Se inició rehabilitación precoz en 7/8 casos. Dada la escasa respuesta a las pautas previas, se emplearon parches de capsaicina al 8% en 4 pacientes por la Unidad del Dolor. Objetivamos una resolución completa del cuadro en 3, sin efectos secundarios asociados. En un caso aislado con evolución tórpida empleamos psicoterapia y electroestimulación medular con respuesta moderada. Respecto a la evolución, 5/8 presentaron una resolución del cuadro sin secuelas, uno presentó mejoría en 15 días con cambios tróficos residuales y 2 se encuentran en seguimiento actualmente con mejoría parcial. Los pacientes que mejoraron en los primeros 6 meses de tratamiento presentaron un tiempo medio de evolución de los síntomas de 6 semanas frente a 9.5 semanas en los que precisaron más de 6 meses para el control de la enfermedad.

Conclusiones: El SDRC requiere un abordaje multidisciplinar, siendo fundamental la fisioterapia precoz y el control del dolor, precisando en ocasiones terapias combinadas. La capsaicina tópica al 8% se considera una nueva alternativa terapéutica eficaz y segura. El diagnóstico y tratamiento precoz resultaron ser un factor de buen pronóstico en nuestra serie.

JUEVES 5 DE JUNIO, 14:15-17:30 h. SALA VARSOVIA

BIOINFORMÁTICA-MISCELÁNEA

P109

Análisis de la estabilidad genómica en el gen IDS en una población del suroccidente colombiano afectado con mucopolisacaridosis tipo II

José M.^a Satizabal Soto, Adalberto Sánchez Gomez, Lina Johanna Moreno Giraldo, Julio Cesar Montoya Villegas, Felipe García Vallejo
Universidad del Valle-Genomics, Cali, Colombia

Introducción y Objetivos: El reconocimiento y caracterización de la variabilidad en secuencia de genes asociados con procesos patológicos han permitido, en los últimos años, establecer modelos de predicción para el cambio de frecuencias génicas a partir de análisis bioinformáticos con el propósito de patrocinar programas de tamizaje e intervención a nivel poblacional. Objetivo: Determinar un modelo génico de variabilidad en el gen IDS en pacientes con mucopolisacaridosis tipo II y sus familias.

Métodos: A partir de resultados de secuenciación de ADN para el gen IDS en pacientes con mucopolisacaridosis y sus familias se realizaron análisis de tipo bioinformático con los paquetes PolyPhen-2 para establecer el efecto de las variantes génicas en el patogénesis y luego con MEGA V6.0 para construir un modelo de evolución en el gen de interés para el grupo poblacional estudiado.

Resultados: Se caracterizaron un grupo de mutaciones y variantes, algunas de ellas previamente registradas en la literatura y otras de novo. Se determinó su significancia y efecto en el producto proteico del gen IDS. Finalmente se estableció la presencia de un efecto fundador reciente para las variantes alelicas más frecuentes, demostrando que a mediano plazo por acción de deriva génica, estas variantes aumentarían su frecuencia y posiblemente habrá un cambio en la incidencia de la mucopolisacaridosis tipo II en la región del estudio.

Conclusiones: A mediano plazo se espera que la incidencia de mucopolisacaridosis aumente en el suroccidente colombiano, lo cual amerita a la toma de decisiones inmediatas de salud pública, para implementar un plan de vigilancia epidemiológica a través del tamizaje neonatal.

P110

Importancia de una web de calidad con contenidos de salud

M.^a Paz González Rodríguez, Mercedes de la Torre Espí, David Pérez Solís, Jaime Javier Cuervo Valdés, Juan Bravo Acuña, Carlos Pérez Méndez
AEP Madrid, Madrid; AEP Gijón, Asturias; AEP Badajoz, Badajoz

Introducción y Objetivos: La búsqueda de información acerca de la salud aumenta. En España, el 56,9% de la población entre 16 y 74 años utilizó internet en los últimos tres meses para buscar información sobre temas de salud. Para que la información sea de utilidad, debe ser accesible y de calidad. Las redes sociales contribuyen a la difusión y son una herramienta imprescindible para fomentar la accesibilidad de los conocimientos entre los profesionales sanitarios y el público en general. Objetivos: conocer las características de la frecuentación/visitas a una web dirigida a la difusión de contenidos de salud infantil. Analizar la legibilidad y la difusión en las redes sociales.

Métodos: Mediante Google Analytics, se analiza el tráfico web entre 1/02/2012 a 1/02/2014. Se describe el impacto mediante el análisis de las visitas y su procedencia. El análisis de legibilidad se realiza mediante el Índice Flesch-Szigriszt que establece una asociación del texto activo y la escala de dificultad de lectura.

Resultados: • Tráfico web: Se registraron 589.602 visitas que consultaron 1.424.840 páginas, 2,42 páginas/visita, duración media de la visita de 2,30 minutos y porcentaje de rebote del 59,78%. Nuevos visitantes 143.414 (24,3%) y visitantes recurrentes 446.118 (75,7%). Los visitantes nuevos consultaron 2,22 páginas/visita, duración media 2 minutos, porcentaje de rebote 63,65%. Los visitantes recurrentes visitaron 3,06 páginas/visita, duración media 4,04 minutos, porcentaje de rebote del 48,68%. El análisis del tráfico de búsqueda utilizado para acceder a la web concluye que se realiza principalmente a través de Google (231.410 visitas), de la web de la AEP (122.503 visitas) y de las redes sociales (92.000 visitas). Se utilizan términos frecuentes de las enfermedades infantiles. • País de origen: el 63,13% de España, 37% de países sobre todo de habla hispana: México, Argentina, Colombia, Chile, Perú, Venezuela, Estados Unidos y Ecuador. • El análisis de legibilidad de los contenidos fue normal y

bastante fácil. • Los visitantes de las redes sociales se incrementaron hasta 5246 seguidores en Twitter y 7884 en Facebook.

Conclusiones: En la web se han consultado un millón y medio de páginas. Los visitantes recurrentes visitaron más páginas en cada visita y durante más tiempo. Un tercio de las visitas proceden de otros países. Las redes sociales contribuyen a la difusión de los contenidos. El grado de legibilidad fue normal o bastante fácil en la mayoría de los documentos. Las herramientas descritas informan del impacto de la información en internet. La elaboración de documentos accesibles y fiables contribuye a la difusión y utilización.

CALIDAD Y SEGURIDAD-MISCELÁNEA

P111

¿Se transmite bien la información médica?

Beatriz Corredor Andrés, Carmen Niño Taravilla, Eva Escribano Ceruelo, Marciano Sánchez Bayle
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción y Objetivos: Evaluar la correlación entre la información emitida y la entendida por los familiares de los pacientes tras estar ingresado en el hospital.

Métodos: Encuesta telefónica a los familiares de los pacientes que ingresaron en el mes de noviembre de 2013 en el servicio de pediatría de un hospital terciario. Las variables principales de la encuesta, entre otras, fueron: identificación correcta del médico, conocimiento del diagnóstico que motivó el ingreso, grado de concordancia entre los padres y los médicos sobre el diagnóstico y el tratamiento pautado al alta y valoración general (muy satisfactoria, satisfactoria, regular y mala) de la información transmitida por el médico durante la hospitalización

Resultados: Durante el mes de noviembre han ingresado 177 pacientes. Tras realizar 164 llamadas telefónicas se hacen 85 encuestas (no se puede contactar con 66 familias, 7 no quieren participar, en 6 el teléfono es erróneo). La estancia media de los pacientes que participan es de 4, 75 días (DS 0, 5) y el tiempo medio transcurrido desde el alta hasta que se realiza la encuesta 13, 51 días (DS 2, 9). Contestan 53 madres, 27 padres y 5 abuelos. Las principales respuestas obtenidas son: el médico se identifica en 73 ocasiones, 77 familias consideran claras las indicaciones al alta, califican la calidad de la información al alta como: muy buena 43, buena 38, regular 1, mala 1, muy mala 1 y no calificado 1. Afirman saber el motivo del ingreso 76 de los familiares, siendo concordante en 73 de los casos con el diagnóstico hecho por los médicos. En 63 casos el tratamiento concuerda con el prescrito por el médico. No habían acudido a su pediatra ni tenían cita programada 15 de los niños, a pesar de ser una recomendación que se da al alta. La valoración subjetiva de la información por los familiares durante la hospitalización fue

calificada como: muy satisfactoria en 37 casos, satisfactoria 37, regular 3, mala 5 y no calificado 3. La correlación Rho de Spearman, entre la valoración de la información al alta y la de todo el proceso de hospitalización es 0, 8 ($p < 0, 001$).

Conclusiones: Aunque la calidad de la transmisión de la información fue valorada positivamente, los resultados del estudio muestran claras líneas de mejora: necesidad de explicar el proceso que genera el ingreso de manera más sencilla, tanto lo que motiva la hospitalización como el tratamiento, para asegurar un correcto entendimiento.

P112

Cultura de seguridad del paciente en nuestro Servicio de Pediatría

Xabier Hernández Fernández, Frederic Samson, Ana Vinueza Jaca, Mónica de Las Heras Martín, Sara Varona García, Begoña Gil Vázquez
Hospital Universitario Basurto, Vizcaya

Introducción y Objetivos: Objetivos: Conocer el nivel de cultura de Seguridad del Paciente (SP) en nuestro servicio, valorando la diferente perspectiva de cada tipo de profesional y proponer estrategias de mejora en función de los resultados.

Métodos: Estudio descriptivo valorando el nivel de cultura de SP en enero de 2014 utilizando como instrumento de medición la encuesta Hospital Survey on Patient Safety Culture de la Agency for Healthcare Research and Quality adaptada al castellano. La encuesta se realizó por profesionales de las distintas áreas del servicio. Se analizaron: respuestas positivas y negativas a 42 preguntas que configuran un total de 12 dimensiones sobre la cultura de seguridad; la nota otorgada de 0 a 10 del nivel de SP y el número de notificaciones de eventos relacionados con la SP en el último año. Una dimensión se considera como fortaleza si obtiene un 75% o más de respuestas positivas y como debilidad si obtiene un 50% o más de respuestas negativas. Análisis estadístico realizado con Excel 2010.

Resultados: Realizaron la encuesta un total de 88 profesionales (tasa de respuesta global 80%) con una buena representación del tipo de profesionales (27% adjuntos, 17% residentes, 36% enfermeras y 19% auxiliares). El 77% de los encuestados no notificó ningún evento relacionado con la SP en el último año. El 92% contesta haber notificado menos de dos. La calificación media es de 7, 1 con una DE 0, 79 (adjuntos y residentes 6, 8+/-1; enfermeras 7, 1+/-0, 78 y auxiliares 7, 5+/-0, 73). La dimensión "trabajo en equipo en el Servicio" aparece globalmente como una fortaleza con 78% de respuestas positivas. Es la dimensión mejor valorada para los profesionales excepto los residentes, que la relegan a un tercer puesto con 60% de respuestas positivas, siendo la dimensión mejor valorada para ellos "aprendizaje y mejora continua" con 73% de respuestas positivas. La dimensión menos valorada por los 4 tipos de profesionales, identificada como debilidad, es "dotación de recursos" con 65% de respuestas negativas (auxiliares/enfermeras

75%, médicos/residentes 53%).

Conclusiones: Los resultados obtenidos permiten identificar las principales estrategias para mejorar la SP: 1) Fomentar la notificación interna y discusión de los errores que pueden ocurrir; 2) Tratar los temas de SP como un problema de equipo; 3) Prestar atención a la racionalidad de dotación y organización del personal. Se sugiere el diseño de un plan estratégico en SP para crear y desarrollar una cultura de seguridad.

P113

Encuestas de satisfacción de las hojas de recomendaciones para padres como herramienta de calidad

Irene Gil Hernández, Claudia Orden Rueda, Jesús González Pérez, Ana Bergua Martínez, Pilar Caudevilla Lafuente, Virginia Gómez Barrena
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción y Objetivos: Las hojas de información para padres son una herramienta de uso frecuente en nuestro hospital y es de interés conocer la opinión de los padres. Nuestro objetivo es evaluar su uso como herramienta de calidad, conocer el apoyo de los pacientes al uso de este medio de información y la repercusión real que tiene a la hora de ayudar a los padres durante en el manejo.

Métodos: Seleccionamos 150 pacientes que acudieron a urgencias un motivo de consulta frecuente como es el dolor abdominal. Elaboramos una encuesta de satisfacción (Anexo 1) que realizamos de manera telefónica a los padres de pacientes que habían consultado por dicho motivo y a los que se les había entregado la hoja de información.

Resultados: Intentamos contactar con 150 pacientes dados de alta con el diagnóstico de dolor abdominal a los que se había entregado hoja de información, obteniendo respuesta en 97 casos. El 79, 3% (77 pacientes) respondieron estar “bastante” satisfechos con la atención recibida en urgencias. El 82.4% (80) leyeron la hoja de información entregada, y resulto muy comprensible al 88, 75% de los padres. En 78, 75% pacientes (63) se explicaron “mucho” o “bastante” de forma verbal las indicaciones en urgencias. El 68, 75% (55) refieren haberlas comprendido “bastante” en el momento del alta. El 93, 5% (85) refiere que la hoja completó “mucho” las indicaciones recibidas en urgencias. El 42, 5% (34) responden que la hoja ayudó “bastante” a tomar decisiones y un 37, 5% (30) refieren que ayudó “mucho”. Un 11, 25% (9 pacientes) volvieron a consultar en urgencias por el mismo motivo y un 38, 75% (31) en su centro de salud. El 27, 5% (22) habían recibido otras hojas previamente. Al 77, 5% de los pacientes (62) les parece una herramienta muy útil y al 16, 25% (13) “bastante” útil.

Conclusiones: Las hojas de recomendaciones se consolidan como una herramienta útil y de calidad. A pesar de las instrucciones en urgencias, la gran mayoría de los padres explica que completan “mucho” la información recibida y que ayudan en la toma de decisiones. Es importan-

te incluir a los padres y pacientes en el proceso de mejora para poder tener en cuenta sus sugerencias. Entregar y explicar hojas comprensibles, con la información e indicaciones necesarias, completa una correcta asistencia integral y mejora la satisfacción en los padres.

Anexo 1. Encuestas de satisfacción de las hojas de información para padres del dolor abdominal

Valorar con una puntuación entre 1 y 5.
1:nada, 2:poco, 3:normal, 4: bastante, 5: mucho
Responder sí o no a las preguntas cerradas.

Datos del paciente:

Nivel de triaje:

Motivo de consulta (único):

Satisfacción de atención recibida en urgencias:

Se le entregó hoja de recomendaciones en urgencias:

Fueron explicadas de forma verbal las indicaciones de la hoja de recomendaciones:

Comprendió las explicaciones en el momento del alta:

Leyó la hoja de recomendaciones:

Le pareció comprensible:

La hoja de recomendaciones completó las indicaciones en el momento del alta:

Le ayudó a la hora de tomar decisiones:

Volvió a consultar en el servicio de urgencias:

Volvió a consultar en su centro de salud por el mismo motivo:

Ha recibido más hojas de recomendaciones en este servicio de urgencias o en otro centro sanitario:

Le parece una herramienta útil:

Comentarios:

P114

Valoración de los acontecimientos adversos del tratamiento nebulizado en la bronquiolitis aguda

Francisco Javier Dávila Corrales, José Carlos Flores González, Miguel Ángel Matamala Morillo, Patricia Rodríguez Campoy, Encarnación Palma Zambrana, Rosa M.^a García Ortega

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción y Objetivos: El acontecimientos adverso más frecuente del suero salino hipertónico al 3% (SSH3%) nebulizado es el broncoespasmo, y el más frecuente descrito con la adrenalina nebulizada es la taquicardia. Nuestro objetivo es analizar la seguridad del SSH3% y la adrenalina nebulizados en el manejo de las bronquiolitis agudas moderadas hospitalizadas.

Métodos: Estudio aleatorizado, doble ciego, controlado y de dos grupos paralelos. Se incluyeron a todos los pacientes hospitalizados con el diagnóstico de bronquiolitis aguda moderada durante 2 epidemias (2011-2013). Tras firmar el consentimiento informado fueron aleatorizados a recibir 7 ml de SSH3% más 3 ml de adrenalina (SSH3% + A) o más 3 ml de placebo (SSH3% + P). Todos recibieron las mismas medidas de soporte. Las nebulizaciones se administraron cada 4 horas y se fueron modificando según evolución clínica. Fueron excluidas las bronquiolitis leves, las graves y aquellas con factores de riesgo. Las variables principales fueron taquicardia, número de ne-

bulizaciones requeridas e ingreso en UCIP.

Resultados: Se incluyeron 154 pacientes (77 en el grupo SSH3% + A y 77 en el grupo SSH3% + P), con una edad media de $1.98 \pm DS 2.32$ meses). No hubo diferencias estadísticamente significativas en la frecuencia cardiaca en los 3 días de mediana de estancia ($p = 0.33, 0.58$ y 0.50), número de nebulizaciones ($p = 0.94$) o ingreso en UCIP ($P=1$). No se registró ningún otro acontecimiento adverso.

Conclusiones: Tanto la adrenalina nebulizada como el SSH3% nebulizado fueron seguros y no presentaron ningún acontecimiento adverso en los pacientes hospitalizados con bronquiolitis aguda moderada.

CIRUGÍA-MISCELÁNEA

P115

Biopsia ungueal mínimamente agresiva ante melanoniquia total

Lucía Cueli del Campo, Estívaliz Alegría Echauri, Josune Alegría Echauri, Ana Rosa Tardáguila Calvo, M.^a Inmaculada Fernández Jiménez, Ernesto Matías de Diego García *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria*

Introducción: La melanoniquia consiste en la pigmentación amarillada o negra de la placa ungueal, causada por la presencia de melanina. Comúnmente aparece como una banda longitudinal (melanoniquia longitudinal) que se extiende desde la inserción al borde libre de la uña. Menos frecuentemente la pigmentación puede involucrar la totalidad del plato ungueal (melanoniquia total). Muy infrecuente en niños de raza blanca, suele ser un proceso benigno inicialmente, aunque con un riesgo potencial de degeneración maligna en la edad adulta.

Resumen del caso: Presentamos el caso de un niño de 12 años remitido a Cirugía Pediátrica por lesión pigmentada ungueal, que ocupa la totalidad de la uña del primer dedo de la mano derecha, con signo de Hutchinson positivo. Ante la necesidad de descartar malignidad, se decide realización de biopsia con preservación de matriz, que consiste en la escisión tangencial de la capa superficial de la matriz (lugar de formación de los melanocitos), conservando intacta la capa más profunda donde se forma la placa ungueal. Tras la toma de muestras, se reconstruye la anatomía, conservando la uña desprendida en su localización original, a modo de férula. Se remite la muestra a Anatomía Patológica, que informa de nevus melanocítico. Seis meses tras la cirugía, el paciente presenta mínima pigmentación lateral residual en la nueva uña, que no presenta alteraciones estructurales.

Conclusiones/Comentarios: La melanoniquia es un proceso muy infrecuente en la infancia. Ante el hallazgo de melanoniquia total, es importante realizar el diagnóstico diferencial con melanoma subungueal, siendo para ello necesario el estudio anatomopatológico. La biopsia un-

gueal con conservación de matriz consiste en una técnica mínimamente agresiva y con escasas complicaciones para la toma de biopsias ungueales. Esta técnica presenta la ventaja de simplificar el acceso a la matriz ungueal, dificultado por la protección que le brindan tanto la uña como los pliegues cutáneos, proporcionando una muestra válida y suficiente para el diagnóstico anatomopatológico. Minimiza además la agresión a la capa de matriz en la que residen las células encargadas de la formación de la lámina ungueal, lo que se traduce en práctica ausencia de distrofia y complicaciones postoperatorias.

P116

Cirugía mínimamente invasiva para el tratamiento de los quistes esplénicos. ¿Cómo evitar su recurrencia?

Yolanda Martínez Criado, Álvaro Cardeno Morales, M.^a Dolores Moreno Mejías, Cristina Hernández Herrera, Rosa Cabello Laureano, Israel Fernández Pineda *Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

Introducción y Objetivos: Los quistes esplénicos son excepcionales en pacientes pediátricos. En la actualidad la cirugía laparoscópica constituye la vía de abordaje de elección, sin embargo existe controversia sobre el procedimiento quirúrgico más efectivo: punción y aspiración con destechamiento, quistectomía parcial con epiploplastía o esplenectomía parcial. Nuestro objetivo es presentar nuestra experiencia con la cirugía laparoscópica en los quistes esplénicos tratados por laparoscopia con cirugía conservadora del parénquima esplénico.

Métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de los quistes esplénicos intervenidos por laparoscopia en nuestro centro. El procedimiento utilizado fue la punción-aspiración transparietal con destechamiento y quistectomía laparoscópica, seguido de la fulguración de la mucosa y epiploplastía. Las variables analizadas son: datos demográficos; forma de presentación y pruebas complementarias diagnósticas; características del quiste (tamaño, localización, número y tipo), técnica laparoscópica empleada; complicaciones y seguimiento a largo plazo.

Resultados: Entre 2005-2013 se han intervenido 7 quistes esplénicos por laparoscopia (mujeres:varones, 4:2). La edad media de cirugía fue de 12, 3 años (rango: 7-15). La forma de presentación fue incidental en 4 casos, y dolor abdominal recurrente en 3 pacientes. El tamaño medio del quiste fue de 89, 3x70, 5mm. La localización fue polar superior en 5 casos e inferior en 2 pacientes. Se trataba de quistes uniloculares en todos los casos. Respecto a la histología 5 eran epidermoides y 2 pseudoquistes esplénicos. Tras un seguimiento medio de 37, 25 meses (rango: 97-3) no se han objetivado recurrencias.

Conclusiones: La cirugía laparoscopia es la vía de elección para el tratamiento de los quistes esplénicos en pacientes pediátricos. El destechamiento del quiste aislado se asocia con una alta probabilidad de recidiva, de hasta un 40% según la literatura. Por lo que creemos que la quistectomía parcial laparoscópica fulgurando la mucosa quística residual y cubrir la zona con epiplón, son una

medidas prácticas que contribuyen a disminuir la alta tasa de recurrencias reportadas en el abordaje laparoscópico de los quistes esplénicos.

P117

Nuestra experiencia en el tratamiento con Láser CO₂ de las uñas incarnatas

María Rodríguez Ruiz, Manuel Gómez Tellado, Jesús del Pozo Losada, Noelia Curros Mata, Cristina Marco Martín
Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, La Coruña

Introducción y Objetivos: El Láser CO₂ emite dentro del espectro de longitud de onda infrarroja (10600 µm). Supone un elemento excelente tanto para el corte, como para la vaporización, ya que presenta una dispersión de energía escasa, la absorción por el agua es excelente y el daño térmico que difunde al tejido circundante es mínimo. Produce el sellado de vasos menores de 0.5 mm y de terminaciones nerviosas sensitivas, consiguiendo procedimientos limpios y con escaso dolor postoperatorio.

Métodos: Realizamos estudio observacional retrospectivo de pacientes diagnosticados de uña incarnata, tratados con Láser CO₂ en nuestro servicio en el último año, así como de su evolución comparándolo con las técnicas tradicionales de onicoplastia quirúrgica y con fenolización. Comparamos tiempo quirúrgico, número de curas, demora en la reincorporación a la actividad normal, dolor postquirúrgico y número de recidivas. Se realiza estudio estadístico mediante comparación de medias con test de Mann-Whitney-Wilcoxon.

Resultados: Realizamos Láser CO₂ en 15 uñas incarnatas de 10 niños con una media de edad de 13 años. En n=8 de los pacientes el procedimiento se realiza bajo anestesia local con bloqueo troncular de la falange, precisando en n=2 sedación del paciente. Hemos observado una disminución significativa en el tiempo de curación, número de curas, disminución del dolor postoperatorio y tiempo de reincorporación a la vida cotidiana, en comparación con las otras técnicas quirúrgicas. No hemos observado recidivas ni complicaciones.

Conclusiones: El láser CO₂ supone una herramienta eficaz y segura en el tratamiento de la uña incarnata con unos resultados significativamente mejores sin aumento de complicaciones



P118

Tratamiento del nevus melanocítico congénito con Láser CO₂

María Rodríguez Ruiz, Manuel Gómez Tellado, Jesús del Pozo Losada, Noelia Curros Mata, Cristina Marco Martín
Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, La Coruña

Introducción y Objetivos: El nevus melanocítico congénito es una proliferación benigna de melanocitos agrupados en nidos presentes al nacimiento o a los pocos meses de vida, por un fallo en el proceso de migración desde la cresta neural. El 80% de las células se encuentra entre la epidermis y la unión dermo-epidérmica. La destrucción mediante Láser CO₂ de toda la capa situada por encima de la dermis, nos permite conseguir buenos resultados estéticos, con disminución del riesgo de malignización, aunque no se elimina totalmente la lesión..

Métodos: Realizamos estudio observacional retrospectivo de pacientes diagnosticados de nevus melanocítico congénito, tratados con Láser CO₂ en nuestro servicio en los últimos 3 años. Analizamos las características biométricas de los pacientes y de las lesiones. Recogemos el número de sesiones realizadas, tiempo quirúrgico, número de curas, dolor postquirúrgico y resultados estéticos.

Resultados: Realizamos 17 sesiones Láser CO₂ en 7 pacientes con nevus melanocítico congénito (2.42 sesiones por paciente), con una edad media de inicio de tratamiento de 3 años. En el 71.4% de los pacientes (n=5) el proceso se realiza bajo sedación. El tamaño medio de las lesiones es de 7 cm. La intervención se realiza de manera ambulatoria. Hemos obtenido muy buenos resultados estéticos con pocas sesiones de Láser CO₂, presentando como complicación en n=1 un granuloma en la zona tratada

Conclusiones: Aunque la cirugía sigue siendo el tratamiento de elección, el láser CO₂ supone una herramienta eficaz y segura en el tratamiento del nevus melanocítico congénito con resultados estéticos muy favorables, sobre todo en zonas donde la cirugía supondría secuelas importantes, precisando del uso de expansores y varios tiempos quirúrgicos. No observamos aumento de las complicaciones.

COOPERACIÓN-MISCELÁNEA

P119

Uso compasivo de propranolol en linfangiomas

Myriam Raquel González Oviedo, José Rafael Lugo Perales, Manuel Francisco Rolo Asención, Zenaida Cristina Romero García, Valentina Herrera Sierra
Hospital Central de Maracay, Venezuela

Introducción y Objetivos: Desde 2008 propranolol (PRP) es el tratamiento de elección para los hemangiomas infantiles (IH), sin embargo otros tumores vasculares han sido tratados con PRP (linfangiomatosis difusa intratable, linfangioma hemorrágico y hemangioendotelioma kaposiforme). Algunos informes sugieren que el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) no sólo es un factor angiogénico, sino también un factor limfangiogenico, estudios reportan niveles muy altos de VEGF en el plasma de pacientes con linfangiomatosis difusa. Se han descrito múltiples tratamientos (bleomicyn, OK-432, el interferón, la radioterapia, glucocorticoides, surgeries) con éxito variable, recurrencias, efectos secundarios y alto costo, lo cual motivó protocolización de investigación para uso compasivo de PRP en linfangiomas. Objetivo: probar eficacia de PRP en linfangiomas.

Métodos: Estudio prospectivo, longitudinal y cuasi-experimental no finalizado. Reporte preliminar del primer paciente masculino (4 meses de edad) admitido en emergencia hospitalaria debido a dificultad respiratoria progresiva. El examen físico e imagenología mostraron linfangioma de cuello (lateral derecho) con compromiso mediastínico, evidenciado desde los 15 días de nacido y sin tratamiento previo. Posterior a evaluación por grupo multidisciplinario (cirugía, dermatología pediátrica) se inició monoterapia con propranolol a dosis inicial de 3mg/Kg/día VO. La eficacia ha sido evaluada por mejoría clínica e imágenes (TAC/MRI).

Resultados: Desde el primer día la lesión se torno más suave, con posterior reducción gradual en tamaño de 10 cm a 0, 9 cm después de 15 meses (documentado por imagenología), sin efectos secundarios y con recuperación de movilidad de cabeza y cuello.

Conclusiones: Linfangioma es una malformación congénita del sistema linfático y su tratamiento sigue siendo un desafío. Se presenta informe preliminar (primer paciente) con excelente respuesta a PRP en lactante con linfangioma compresivo. El mecanismo de acción en lesiones vasculares está aún por determinarse (apoptosis endotelial, regulación de factores angiogénicos VEGF y factor de crecimiento de fibroblastos básico). PRP espera ser aprobado para su uso en HI pero no para los linfangiomas, el consentimiento informado debe ser obtenido antes del tratamiento. Para algunos autores no es eficaz para el tratamiento de las malformaciones linfáticas sin embargo estudios recientes lo plantean "como una alternativa de

tratamiento para malformación linfática " (Tohoku Journal of Experimental Medicine, 2013; 229 (1):61 -66). En nuestra serie la mayoría de los pacientes esta respondiendo favorablemente al tratamiento con esta monoterapia y sin efectos secundarios. PRP parece ser eficaz en malformaciones linfáticas con buen perfil de seguridad. Sin conflicto de interés que declarar.



DIAGNÓSTICO POR IMAGEN-MISCELÁNEA**P120****Alteraciones parenquimatosas y vasculares en la angiotomografía computarizada torácica de prematuros con displasia broncopulmonar**

Antonio J. Cartón, Montserrat Bret, M.^a Jesús del Cerro, José Quero, Federico Gutiérrez-Larraya
Hospital Universitario Infantil la Paz, Madrid

Introducción y Objetivos: La displasia broncopulmonar (DBP) de los recién nacidos prematuros se puede asociar con enfermedad vascular pulmonar e hipertensión pulmonar (HP). Se dispone de información sobre las alteraciones parenquimatosas objetivadas en la tomografía computarizada (TC) de tórax de pacientes con DBP. Sin embargo, en la literatura, se ha puesto menos énfasis en la descripción de los hallazgos vasculares. Nuestro objetivo fue definir las alteraciones parenquimatosas y vasculares encontradas en un subgrupo de pacientes con DBP.

Métodos: Revisión de los estudios de angioTC torácica en un período de dos años realizados en un hospital terciario, con descripción de las alteraciones parenquimatosas (zonas de atenuación disminuida o de engrosamiento pa-

rietal bronquial, enfisemas bullosos, opacidades subpleurales o lineales, o bronquiectasias) y vasculares encontradas (estenosis de vena pulmonar (EVP), dilatación de arterias pulmonares, o colaterales sistémico-pulmonares (CSP)].

Resultados: Realizamos cinco angioTC torácicos a cinco pacientes con DBP, con las características de sexo, edad de realización, grado de DBP, presencia de HP, dosis de radiación del estudio y alteraciones vasculares expuestas en la tabla. Cuatro pacientes presentaron signos ecocardiográficos de HP posible. El hallazgo parenquimatoso más frecuente fueron las zonas con opacidades subpleurales (media de afectación de 13, 8 segmentos pulmonares/paciente), seguido de las zonas con opacidades lineales (media de 13, 6 segmentos/paciente), las bullas (media de 5, 8 segmentos/paciente), y las zonas de bronquiectasia y enfisema (4, 2 segmentos/paciente). Dos pacientes presentaron estenosis de alguna vena pulmonar (EVP). Todos los pacientes con HP presentaron dilatación de las arterias pulmonares. Documentamos colaterales sistémico-pulmonares (CSP) en cuatro pacientes.

Conclusiones: En un subgrupo de pacientes con DBP y afectación parenquimatosas extensa, encontramos, en la angioTC torácica, frecuentes alteraciones vasculares, como la EVP y las CSP, con potencial relevancia terapéutica y pronóstica.

	Sexo	Momento de realización (días)	Grado de DBP	HP por eco	Dosis de radiación (mSv)	EVP	Dilatación de arterias pulmonares	CSP
1	H	131	Moderado	No	2, 3	Sí	No	Sí
2	M	108	Grave	Sí	1, 67	No	Sí	No
3	H	147	Grave	Sí	1, 79	Sí	Sí	Sí
4	H	154	Grave	Sí	2, 09	No	Sí	Sí
5	H	108	Grave	Sí	1, 05	No	Sí	Sí

P121**Trombosis venosa profunda como forma de presentación de agenesia de vena cava inferior**

M.^a del Mar Galán Requena, M.^a José Pérez Ortega, M.^a del Rosario Jiménez Liria, Elvira Cobo Vázquez, Ángela Ruiz Frías, Antonio Bonillo Perales
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción: La trombosis venosa profunda (TVP) es una enfermedad importante por su morbimortalidad y por sus repercusiones clínicas y sociales. La incidencia en la población general es de 1/1000 por año, disminuyendo un 10% en pacientes jóvenes entre 20-40 años. Las anomalías de la vena cava inferior (VCI) están presentes en el 0, 07% de la población. La agenesia de la vena cava inferior es poco conocida como factor predisponente de TVP en pacientes jóvenes, pero se presenta en un 5%-9.5% de los pacientes jóvenes que tienen una TVP iliaco-femoral.

Resumen del caso: Paciente mujer de 12 años de edad que acude a urgencias Pediátricas por inflamación, edema y dolor progresivo en pierna derecha de 3 días de evolución. Antecedente de esguince de tobillo derecho 20 días antes, tratado con férula posterior y reposo absoluto. Retirada férula unos 11 días después, sin signos inflamatorios ni dolor hasta el momento de la consulta. Antecedente de ingreso en UCI al nacimiento por cianosis en el miembro inferior derecho. Antecedentes familiares: Trombosis venosa en abuelo materno y tío materno, madre con varias trombosis y diagnosticada de déficit de antitrombina III. Se solicita ecografía doppler que muestra trombosis en vena femoral común y superficial, poplítea, cayado de safena mayor derecha, vena ilíaca externa derecha, ilíaca común derecha y parcialmente vena ilíaca externa izquierda. Se inicia tratamiento con analgésicos, medidas posturales y soporte elástico, y tratamiento con heparina de bajo peso molecular. En analítica se objetiva INR de 1.22 y Dímero D 527 ng/ml. Factores de coagula-

ción: destaca Factor VIII elevado y antitrombina III discretamente disminuída. Por los antecedentes se solicita estudio genético de la protrombina, factor V, gen MTHFR y factor XII siendo normales. Se completa estudio con TAC abdomino-pélvico: Trombosis venosa del eje femoral e ilíaco interno derecho y hallazgos sugerentes de agenesia/aplasia vena cava inferior. A nuestra paciente se le indica anticoagulación de por vida.

Conclusiones/Comentarios: Las anomalías de la VCI representan un factor de riesgo para la TVP, en pacientes jóvenes con sintomatología de TVP iliaco-femoral debe sospecharse la posible agenesia de VCI. Son necesarias pruebas diagnósticas de imagen (angiotomografía computarizada o angiorrsonancia magnética), como cribado de anomalías vasculares congénitas en los pacientes jóvenes con TVP sin factores de riesgo identificados. El tiempo de anticoagulación, posterior al episodio agudo, es controvertido.

EDUCACIÓN PEDIÁTRICA-MISCELÁNEA

P122

Hitos de historia de la Pediatría en España, en el centenario de su primer congreso

Miguel Ángel Zafra Anta, Juan Medino Muñoz
Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid

Introducción y Objetivos: Se cumplen cien años de la celebración del primer Congreso Español de Pediatría (Palma de Mallorca, 1914). El nacimiento de la Pediatría en España se debe abordar desde los aspectos básico, teórico e institucional. Objetivo. Ofrecer algunos hitos fundamentales para este centenario, al tiempo que realizar una aproximación a la historia de la pediatría española.

Métodos: Estudio descriptivo de la presencia de artículos publicados sobre historia de la pediatría. Bases de datos: IME, DIALNET, IBECS, BHCyTE, JSTOR, Pubmed. Palabras clave: history pediatric specialist spain, y sus equivalentes en español. Búsqueda secundaria de las referencias.

Resultados: Pubmed ofrece 41 resultados sobre historia de la pediatría, especialmente en EEUU. Fuentes interesantes de datos en: *Pediatr Res*, *NEJM*, *Clinical Pediatrics*, *Pediatrics*. *Acta Pediátrica Esp*, *Arch Arg Pediatr*, *An Pediatr (Barc)*, *Bol Pediatr (Sociedad de pediatría española, regional SCALP)*. Hitos: 1881. Hospital Niño Jesús, Madrid. Dr. Benavente 1886. Primera cátedra de pediatría de España. Dr. Criado Aguilar 1904. Primer consultorio de Niños de Pecho y Gota de Leche. Dr. Ulecia 1910. Real Decreto para el acceso libre de la mujer a la docencia universitaria y ejercicio profesional 1913. Fundación de la Sociedad de Pediatría de Madrid 1914. I Congreso Español de Pediatría, Palma de Mallorca. Dr. Martínez Vargas 1923. II Congreso de Pediatría. San Sebastián. Dr. Martín Arquellada 1926. Escuela Nacional de Puericultu-

ra. Dr. Suñer 1943. *Acta Pediátrica Española*. 1945. *Revista Española de Pediatría*. 1949. Fundación de la Asociación de Pediatría Española (AEP) Demostración de la eficacia de la vacuna tripe vírica (tétanos, difteria, tos ferina) 1956. Primera reunión oficial de la Liga La Leche 1959. Derechos del Niño (ONU). 1961. Inicio de las secciones y subespecialidades pediátricas de la AEP 1962. Fundación de la Sección de Cirugía Infantil de la AEP 1963. Fundación de la Asociación Latinoamericana de Pediatría (ALAPE) 1965. Fundación del Hospital Infantil La Paz, Madrid. Director: Dr. Jaso 1968. *Anales Españoles de Pediatría* 1970s. Sistema MIR en España 1978. Primera fertilización in vitro (“niña probeta” Louise Brown) 1992. Congreso Extraordinario de la ALAPE. Sevilla 1992. Preside Dr. Valls

Conclusiones: El centenario es un momento adecuado para realizar una aproximación a la historia de la pediatría española, de las subespecialidades y de las instituciones (docentes, asistenciales, profesionales) en su contexto histórico. Dada la dificultad para encontrar fuentes de forma sistematizada, se precisan más estudios al respecto.

P123

Proyecto EmociónARTE: Arte, Música y otros Lenguajes en hospitalización de Pediatría

Miguel Ángel Zafra Anta, Nieves Castaño Castaño, Lara Villar Gutiérrez, Juan Pablo Villalba Martínez, Daniel Alonso Aguado, Pilar Carrasco Lluch
Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid; Equipo de Atención Educativa y Hospitalaria de la Región de Murcia, Murcia

Introducción y Objetivos: La Pedagogía Hospitalaria es una actividad complementaria a la hospitalización cuya función es lograr para el niño una estancia humanizada, alegre y educativa. EmociónARTE fue un proyecto educativo financiado y evaluado por el Ministerio de Educación dentro del Programa ARCE (Asociación de Centros Educativos). Participaron 5 aulas hospitalarias (AH) de una comunidad autónoma y 1 aula de otra. Desde septiembre-2011 a junio-2013 Objetivo. Valorar la utilidad de un proyecto curricular con lectoescritura, lenguaje plástico-expresión artística- y lenguaje musical para lograr la detección de emociones negativas en el niño hospitalizado y su gestión pedagógica.

Métodos: EmociónARTE se realizó durante 2 cursos en un AH de un centro de 2º nivel, con niños ingresados (3-16 años). Se trabajan tres Lenguajes: Expresión y comprensión oral y escrita, Lenguajes Plástico y Musical, en forma de talleres diarios el primero y semanales “Lunes con Arte” y “Dando la Nota” (Música), en el AH-ludoteca y en las habitaciones de Pediatría. Sesiones de 45-60 min. Según estado y tolerancia del alumnado. Participaron cuatro maestros, con especialización en Musicoterapia o Expresión Artística, con colaboración por personal sanitario y de los adultos acompañantes. Se busca que las lecturas (específicas) de la biblioteca escolar y los otros lenguajes ayuden a comprender “el propio estado emocional”; que la expresión escrita y oral ayude a no sentirse diferente;

que la expresión Musical y Artística ayude a verse un poco mejor y un poco artista; que el juego colectivo y la dramatización ayuden a no sentirse tan solo.

Resultados: Total alumnos: 880 encamados y 415 en el colegio (en ARTE 209 y en MUSICA 206). Manifiestan por escrito: 93% alto grado de satisfacción según escala definida. Todos piden talleres diarios y no semanales. Las mañanas de lunes y miércoles (días de taller) se muestran más alegres y el “hospital” les parece menos “malo”. Destacan los juegos y las sesiones conjuntas con los niños de otros hospitales a través de videoconferencia. El profesorado manifiesta su grado de satisfacción (escala entre 1 y 5) mediante cuestionario de 24 ítems (en ámbitos: institución sanitaria, alumnos hospitalizados, familiares y talleres).

Conclusiones: En muchos hospitales se utiliza la musicoterapia. EmocionARTE además de proyecto educativo aporta una reflexión previa, una metodología, una evaluación y la presencia de especialistas docentes. Proponemos que se deberían generalizar proyectos como EmocionARTE.

P124

Valoración de la información de los padres sobre cuidados básicos al recién nacido

Salvador Ventura Sampera, Anna Castellano Matamoros, Ana Filgueira Posse, Carme Vidal Palacios
Hospital Son Llätzer, Islas Baleares

Introducción y Objetivos: OBJETIVO PRINCIPAL Valorar el nivel de conocimientos de los progenitores acerca de los cuidados básicos del recién nacido. OBJETIVOS SECUNDARIOS • Detectar carencias formativas para incidir durante su estancia hospitalaria. • Modificar conductas, y reforzar aspectos de seguridad con el recién nacido.

Métodos: Encuesta dirigida a ambos progenitores diferenciados en 20 preguntas tipo test sobre cuidados básicos

Resultados: Se recogen un total de 200 cuestionarios durante los meses comprendidos entre febrero y mayo de 2014. Los datos se analizan en función de nacionalidad, edad, sexo y número de hijos previos para cada pregunta sobre cuidados básicos. En lo que respecta a la alimentación, los padres parecen tener unas amplias nociones en lactancia materna, mostrando dificultades, en la técnica de preparación de los biberones así como en los temas de limpieza y cuidado de los dispositivos. En seguridad, existen datos muy discordantes en los que se refiere a la postura aconsejada para dormir, mostrando los datos recogidos una gran falta de información al respecto. En puericultura general, es muy llamativo el amplio desconocimiento sobre los efectos perjudiciales que el uso de soluciones yodadas; asimismo se pone de manifiesto la falta de conocimientos sobre las diferentes soluciones antisépticas comercializadas. Asimismo existe amplio desconocimiento sobre los procesos de cicatrización normal y patológica del cordón, y cuándo deben acudir al pediatra ante signos de alarma. En general los datos so-

bre cuidados de la piel, el baño y las medidas de higiene de los niños son bien reconocidas y adoptadas por los padres en todos los grupos de edad. En cuanto a las profilaxis a administrar existe un desconocimiento prácticamente total sobre los motivos y posología de administración de vitamina D3 para todos los grupos de edad y sexo.

Conclusiones: • La encuesta sobre conocimientos previos se ha convertido en una herramienta útil para valorar en qué aspectos reforzar la educación y la formación de las familias, así como poder transmitir al resto de compañeros del área de salud los temas en los que están más deficitarios. • La educación maternal de las familias incide y trabaja mucho con aspectos sobre la lactancia y cuidados de salud materno-infantil, pero debería optimizar la formación en seguridad, en medidas de profilaxis y en signos de alarma que obliguen a consultar con el pediatra.

ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO-MISCELÁNEA

P125

Aminoacidopatías en un hospital terciario. Mejora en el pronóstico tras la introducción del cribado neonatal ampliado

Silvia Gallego Gutiérrez, Javier Blasco Alonso, Raquel Yahyaoui Macías, Juliana Serrano Nieto, Víctor Navas López, Carlos Sierra Salinas
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: Las aminoacidopatías son errores innatos del metabolismo (EIM) que sin diagnóstico ni tratamiento precoz pueden producir consecuencias graves, llegando incluso a la muerte. La introducción del programa de cribado neonatal mediante espectrometría de masas en tándem (MS/MS) pretende mejorar el pronóstico. El objetivo del estudio es comparar la evolución clínica de pacientes diagnosticados de aminoacidopatías en fase clínica frente a los resultantes del cribado neonatal.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de aminoacidopatías (excluyendo fenilcetonuria) entre Enero de 2000 y Enero de 2014. El cribado ampliado de EIM mediante MS/MS se está empleando en nuestro centro desde abril de 2010.

Resultados: Se han diagnosticado 42 casos, 20 mediante debut clínico y 25 mediante cribado. Los diagnósticos clínicos fueron 5 déficit de ornitina transcarbamilasa, 3 homocistinurias, 3 acidemias metilmalónicas (AMM), 2 citrulinemias, 2 tirosinemias, 1 aciduria 3-OH-metilglutárica, 1 aciduria 3-metilglutacónica, 1 trimetilaminuria, 1 hiperglicinemia no cetósica y 1 acidemia propiónica (AP). La edad mediana de diagnóstico fue 1, 15 (RIQ 0, 2-41) meses. Los síntomas más frecuentes fueron: deterioro agudo del nivel de conciencia (10), convulsiones (2), apneas (2) y trastorno generalizado del desarrollo (1). Entre

las alteraciones bioquímicas destacan: acidosis metabólica (6), hiperamonemia (8), coagulopatía (5) e hipoglucemia (2). Necesitaron ventilación mecánica 13 pacientes, drogas vasoactivas 11, diálisis peritoneal 8 y hemodiálisis 4. De estos pacientes, 9 fallecieron, 5 quedaron con trastorno generalizado del desarrollo y 2 se sometieron a trasplante hepático. Sólo 5 pacientes (25%) no presentaron secuelas. Los 25 casos restantes se diagnosticaron mediante cribado neonatal (5 acidurias glutáricas tipo 1, 3 citrulinemias, 3 AMM, 3 metilcrotónilglicinurias, 2 homocistinurias, 4 isobutirilglicinurias, 1 AP, 1 acidemia isovalérica, 1 enfermedad de orina con olor a jarabe de arce y 2 hipermetioninemia). La edad mediana de diagnóstico fue de 18, 0 (RIQ 13, 5-23, 0) días. De ellos, solo 4 han tenido descompensación clínica (3 AMM y una AP). Dos pacientes afectados de AMM y uno con AP fallecen tras hiperamonemia y acidosis grave. El resto de pacientes presenta buena evolución clínica. La mortalidad de este grupo de EIM diagnosticados tras la introducción del cribado neonatal, ha descendido (12% frente al 45% previo al cribado) de forma estadísticamente significativa ($p < 0,016$).

Conclusiones: La instauración del cribado ampliado ha logrado el tratamiento en fase presintomática y la identificación precoz de las descompensaciones agudas, lo cual ha contribuido al descenso de las mismas y a una clara reducción de mortalidad.

P126

Enfermedades lisosomales, ¿qué nos hizo pensar en ellas?

Guiomar Gutiérrez Schiaffino, Ana Belén Ariza Jiménez, Raquel Yahyaoui Macías, Esther Moreno Medinilla, Javier Blasco Alonso, Antonio Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: Las enfermedades lisosomales son progresivas, debilitantes y potencialmente letales. Son causadas por deficiencia de actividad de una enzima lisosómica, que impide la degradación de ciertos sustratos, provocando su acumulación y la consecuente afectación orgánica. Tienen generalmente herencia autosómica recesiva. Dada su baja incidencia y heterogeneidad clínica, su diagnóstico es frecuentemente difícil, siendo éste importante para un tratamiento precoz cuando esté indicado.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de enfermedades lisosomales diagnosticados en nuestro centro en los últimos 7 años, analizando clínica, diagnóstico y tratamiento, con el fin de difundir aquellos síntomas que nos deben hacer sospecharlas y aquellas pruebas necesarias para su diagnóstico.

Resultados: Se analizan 7 casos: dos Hurler-Scheie, un Hunter, un Sanfilippo A, un Morquio A y dos Pompe, habiéndose diagnosticado cinco de ellos en los últimos dos años. Presentan predominio masculino (5/7), y una edad media de 4, 88+2, 51 años al diagnóstico. Los síntomas de debut más frecuentes fueron los neurológicos como

convulsiones, hipotonía, retraso mental y/o del lenguaje (6/7). Los segundos en frecuencia fueron los musculoesqueléticos: escoliosis en 5/7, rigidez articular 2/7 y displasia de caderas, pies zambos y mano en garra en 1/7 casos respectivamente. El fenotipo ayudó al diagnóstico en 3/7 de los casos, todos mucopolisacaridosis, siendo muy sutil o inexistente en el Morquio, un Hurler-Scheie y los dos Pompe. Presentaron soplo cardiaco en 4/7 casos, correspondiendo en los dos casos de Pompe con una hipertrofia miocárdica. Hubo antecedentes de infecciones respiratorias o sintomatología de ORL 4/7 casos. Presentó opacidad del cristalino el síndrome de Sanfilippo. Dos casos fueron sometidos a cirugías. En cuanto al diagnóstico se analizó la actividad enzimática en todos (2/7 en fibroblastos, 5/7 en sangre seca y 4/7 en leucocitos) siendo todas patológicas. La excreción del sustrato en orina se midió en 6/7 casos, resultando positiva en 4/6. Se confirmaron genéticamente 3/7. En cuanto al tratamiento 1/7 recibió trasplante de médula (Sanfilippo), y 4/7 reciben tratamiento enzimático sustitutivo.

Conclusiones:

- El diagnóstico de estas enfermedades debido al bajo índice de sospecha y su curso progresivo, puede ser tardío.
- Nos debe hacer sospechar patología neurológica, asociada a fenotipo característico y afectación musculoesquelética. En los casos de Pompe destaca la hipotonía y clínica cardíaca.
- La medición del sustrato en orina puede ser normal en algunos casos, por lo que es importante el estudio enzimático.
- Es necesaria la supervisión del tratamiento y el seguimiento de estos pacientes en unidades especializadas.

P127

Test de sobrecarga de tetrahidrobiopterina para fenilcetonuria

Ana Belén Ariza Jiménez, Pilar Ortiz Pérez, Víctor Navas López, Juliana Serrano Nieto, Carlos Sierra Salinas, Antonio Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: La sapropterina (BH4) es el único fármaco aprobado para tratamiento de fenilcetonuria (PKU), debiéndose realizar sobrecarga previa para identificar pacientes sensibles. Existe una sobrecarga corta y un test largo, siendo necesario comprobar descenso sostenido de fenilalanina (Phe) y la liberación dietética lograda.

Métodos: Estudio descriptivo prospectivo mediante realización, tras 72h de dieta libre, de test corto de 24h de sobrecarga de BH4/sapropterina (20 mg/kg/día, dosis única) en pacientes con PKU. Para comprobar la adecuada absorción se determinaron pteridinas urinarias/plasmáticas. Se consideró potencial respondedor aquel paciente cuyo test corto demostrara descenso $\geq 30\%$ de Phe. Posteriormente se realiza fase de extensión, con administración diaria durante 1 mes y se cataloga como verdadero respondedor a aquel que reduzca la Phe un

30% o aumente ingesta dietética >50% de proteínas naturales (PN).

Resultados: Se incluyeron 26 casos: 7 suaves, 17 moderados y 2 graves según cifras de Phe neonatales. En tres casos el test de sobrecarga se realizó en el momento del diagnóstico. Nueve pacientes recibieron tetrahidrobiopterina y, en los últimos 4 años, 17 recibieron sapropterina. La edad mediana al realizar la sobrecarga fue 10, 0 años (RIQ 3, 75-16, 75). Sus niveles habituales promedio de Phe previos a la prueba fueron 575, 4 $\mu\text{mol/L}$ (Mediana 427, 61. RIQ 860-372) en los mayores de 10 años y 341.53 $\mu\text{mol/L}$ (Mediana 327, 6. RIQ 630-226) en los menores ($p < 0, 01$). Los niveles basales de Phe (tras 48h de dieta libre y previo a sobrecarga) fueron 1064, 7 \pm 556.92 $\mu\text{mol/L}$ y el descenso máximo fue 20, 65% (Mediana 14, 48. RIQ 27-12) a las 9 horas (mediana 6h). La cifra media máxima de Phe alcanzada durante la prueba fue 1218.2 \pm 563.28 $\mu\text{mol/L}$. Según estas cifras, re-catalogamos los casos en 7 suaves, 18 moderados y 1 grave. Se catalogó como potenciales respondedores a 6 pacientes, 3 precoces (4-6h) y 3 tardíos (12-18h), que pasaron a la fase de extensión, de los cuales 2 pacientes han liberalizado la dieta completamente y 4 lograron liberalización parcial (>50% aumento de PN) junto con administración diaria de sapropterina. Entre los 20 no respondedores, en 7 se encontró un perfil cercano al respondedor y se intentó una sobrecarga larga de sapropterina, comprobándose aumento significativo de ingesta proteica (> 40%) en 2 casos.

Conclusiones: La sapropterina ofrece una opción terapéutica para PKU. Debe ser más tenida en cuenta la respuesta a test prolongado, ya que consigue catalogar mejor a los respondedores, permitiéndose liberalización total o parcial de la dieta en aproximadamente 1/3 de casos.

INVESTIGACIÓN BÁSICA-MISCELÁNEA

P128

Sleep disorders – characterization of a pediatric population

Cláudia M. Arriaga, Sara M. Brito, Pedro G. Gaspar, Alexandra B. Luz
Centro Hospitalar de Leiria, Portugal

Introducción y Objetivos: Sleep disorders represent the most prevalent behavioural disturbances in the pediatric age, but they are frequently underestimated by parents and health professionals. Aim: To characterize a pediatric community population in relation to sleep habits and sleep disorders.

Métodos: Prospective cross-sectional analytical study. Data collection was conducted in October 2012 by applying the Portuguese Children's Sleep Habits Questionnaire (CSHQ-PT), validated for the Portuguese population, to parents of children attending nursery and pri-

mary schools in a Portuguese town. The Sleep Disorder Index (SDI) and specific subscale scores were obtained and the cutoff 44 (obtained in a previous Portuguese study) was used to indicate the presence of a sleep disorder. Demographic variables and sleep behaviours were obtained. Statistical analysis: PASW 18.0® ($p < 0.05$).

Resultados: Out of 1178 filled questionnaires, 966 were included in the study, referring to children with a mean age of 7, 39 (SD 1, 96), 49, 9% from 4 to 7 years old. There were differences between age group and sleep duration, with mean duration of sleep during the week being 10:17h \pm 0:39h in children below 4 years and 9:54h \pm 0:35h in children from 8 to 10 years old ($p < 0, 001$); during the weekend mean duration of sleep was 10:26h \pm 0:53h, 10:35 \pm 0:51h and 10:28 \pm 0:55h in the age groups below 4 years, 4-7 years and 8-10 years, respectively ($p = 0, 033$). Mean SDI value was 47, 59 \pm 6, 43, 74% of children being above the cutoff, with no statistical difference between genders or age groups. SDI seemed to be inversely correlated with age ($r = -0, 123$; $p < 0, 001$) and daily somnolence score was positively correlated with age ($p < 0, 001$). Females presented higher daily somnolence scores ($p = 0, 001$) and males scored higher for the parasomnia index ($p = 0, 026$). Sleep duration during the week was positively correlated with night awakenings ($\rho = 0, 119$; $p < 0, 001$) and sleep related anxiety ($\rho = 0, 097$; $p = 0, 003$). Daily somnolence was negatively correlated to sleep duration in the week ($\rho = -0, 131$; $p < 0, 001$) and positively to sleep duration in the weekend ($\rho = 0, 132$; $p < 0, 001$). There was no agreement between SDI and parents' perception about the presence of a sleep disorder ($k = -0, 128$; $p < 0, 001$).

Conclusiones: According to the SDI, a high percentage of children seem to suffer from a sleep disorder. The youngest were the most affected and qualitative disturbances were the most noticeable, without an evident association with sleep duration. Parents seem to have no perception of the existing sleep disorders.

PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA-MISCELÁNEA

P129

Actividad del equipo de cuidados paliativos en pacientes con enfermedades neurodegenerativas fallecidos entre febrero de 2012 y enero de 2014

Sergio Navarro Vilarrubí, M.^a del Rocío Escobar Ramírez, Silvia Ciprés Roig, Marta Palomares Delgado, Jessica Ortiz Rodríguez, Belén Pérez Dueñas
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona

Introducción y Objetivos: Existen 4 grupos de enfermedades tributarias de recibir cuidados paliativos pediátricos. Algunas enfermedades neurodegenerativas forman parte del Grupo 3 de las enfermedades (Grupo 3: Enfermedades progresivas sin posibilidad de tratamiento curativo, donde el tratamiento es paliativo y se puede extender du-

rante largo tiempo). En una unidad de cuidados paliativos pediátricos, conocer la actividad realizada y las características de los pacientes tratados, deviene imprescindible.

Métodos: Análisis descriptivo retrospectivo de las características de los pacientes fallecidos entre febrero del 2012 y enero del 2014 y de la actividad asistencial realizada durante este periodo.

Resultados: Del total de 20 pacientes que fallecieron durante el periodo 50% fueron varones y 50% mujeres. La edad media fue de 3.5 años (15 días de vida-14años). Desde el inicio del seguimiento por la unidad hasta su fallecimiento pasaron una media de 5, 7 meses (mínimo de 24 horas y máximo de 3 años). Durante su atención se realizaron 10.5 visitas domiciliaria, 10.5 visitas hospitalarias y 37, 5 llamadas. Se presenta los diferentes distribución geográfica de atención. En el 80% de los casos se contactó con el centro de atención primaria y otros servicios de zona. El 60% de los fallecimientos se produjeron en el domicilio.

Conclusiones: Existe una gran variabilidad de enfermedades neurodegenerativas y su curso evolutivo puede ser muy variable. Se debe adecuar la asistencia y acompañar a los pacientes y a sus familias. Desde el momento del diagnóstico de una enfermedad neurodegenerativa se debería tener un enfoque paliativo del paciente y cuando se precise, poder disponer de atención paliativa especializada. También se presentan los datos de los 9 pacientes que atendemos actualmente con enfermedades neurodegenerativas

P130

SWOT analysis from a pedagogic trilogy theatre

Jorge Abreu Ferreira, Rosário Aguiar, Leonor Dias, Isabel Peixoto, Graça Reis Bragança, Jorge França Santos
Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Portugal

Introducción y Objetivos: The Department of Pediatrics decided to evaluate three plays, who conceived and performed to a pediatric population under the scope of Health Education and Citizenship. The objectives were make a SWOT (Strengths Weaknesses Opportunities Threats) analysis of three plays - "The old wives and John Shrew without bacon", "The Three Little Pigs and the big bad wolf at the School of the Heart" and "Ai, Ai, Riding Hood... look there is no vaccine for all". The same analysis was applied to the theatrical team. Another purpose was to choose the best play based on quantitative and qualitative criteria.

Métodos: The initial critical review consisted on the evaluation of 5 scientific papers based on the plays. Others documents (banners, questionnaires fulfilled by pediatric public, films of the plays and so on) were also included. This initial approach pursued the identification of valuable items. These data were collected to a table containing relevant information. SWOT analysis was applied to the overall data.

Resultados: SWOT analysis applied to the three plays and to the theatrical team enabled us to identify Strengths (relevance of pedagogic contents; multidisciplinary team motivation; social and institutional recognition of health professionals who performed the plays; creativity in the theatrical techniques; good penetration in the target audience; scientific communications based on the plays; low cost production), Weaknesses (difficulties in self-financing; lack off specific theatrical training; poor connection to professional actors; absence of compensation of the hours spent in this activity), Opportunities (knowledge evaluation of the public before and after the play; children participation as actors; possible partnership with local theatrical company; publication of the plays; health policies improvement focused on prevention with reinforcement of the Hospital and School connection; find out financial sources) and Threats (economic and financial crisis; reduction of effective health professionals; discouragement team related to obstacles). The highest score was attributed to the play "Ai, Ai, Riding Hood... look there is no vaccine for all" and for this result, the evaluation by questionnaires of the impact on the young public knowledge and feelings was crucial.

Conclusiones: The SWOT analysis was useful because allowed to define strategies that enhance the team and the project, promoting quality, sustainability, innovation and development.

PEDIATRÍA SOCIAL-MISCELÁNEA

P131

Concentraciones de homocisteína, ácido fólico y vitamina B₁₂ en el síndrome de Down

Jesús García Pérez

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción y Objetivos: La homocisteína se relaciona con el riesgo vascular y la enfermedad de Alzheimer. Objetivo: Analizar la concentración plasmática de homocisteína, ácido fólico y vitamina B₁₂ en individuos con Síndrome de Down.

Métodos: 110 muestras procedentes de 79 pacientes con Síndrome de Down entre 2 meses y 18 años desde enero 2007 a diciembre 2007. La homocisteína plasmática se realiza mediante ensayo de inmunofluorescencia polarizada y la concentración de ácido fólico y vitamina B₁₂ se determina mediante inmunoanálisis electroquimioluminiscente.

Resultados: Las concentraciones de homocisteína plasmática aumentan con la edad ($p < 0,001$) Si se comparan con población control las cifras de homocisteína en el grupo de edad de 10-14 años son significativamente más elevadas ($p < 0,01$). Edad: 0-5 años: a) El 68% de las muestras la homocisteína es mayor de 4,89 (IC 95%: 4,12-4,89). b) El 44% presente niveles de ácido fólico infe-

riores a 9, 02 (IC 95%:9, 02-12, 46).c) El 64% los niveles de Vitamina B12 son inferiores a 864 (IC 95%: 864-1.051).

Conclusiones: 1.En el síndrome de Down la homocisteína plasmática aumenta con la edad, pueden influir el ácido fólico y vitamina B12. 2.En el grupo de edad de 10-14 años los niveles de homocisteína son más altos.3.Se necesitan estudios longitudinales a largo plazo para conocer el significado clínico de estos hallazgos

P132

Derivaciones sociales en Pediatría y Perinatología durante un periodo de tres años

Silvia Nuevo Casals, Montse Garriga Badía, Nuria Rovira Girabal, Gemma Serra, Sílvia Zambudio Sert, Santiago Nevot Falcó

Althaia. Xarxa Assistencial i Universitària Manresa, Barcelona

Introducción y Objetivos: La patología social es un hecho que cada vez toma más importancia en la salud de los pacientes. Para ello, la comunicación y el trabajo con los trabajadores sociales, debe ser estrecha y constante. Nos planteamos: - Revisar las derivaciones sociales realizadas en nuestro hospital en un periodo de 3 años desde los servicios de pediatría y obstetricia. - Evaluar si durante ese periodo el número de derivaciones/motivos ha variado. - Evaluar si la derivación social es pre o post-ingreso.

Métodos: Revisión descriptiva y retrospectiva de todas las derivaciones hechas en pacientes ingresados en un hospital de segundo nivel desde enero de 2010 a diciembre de 2012. Se recogieron los datos sobre edad, raza, momento de derivación, país de origen, motivo de derivación, destino social, población y si eran casos conocidos o no por los servicios sociales. Los datos fueron obtenidos de las historias clínicas. Se excluyeron las segundas y sucesivas visitas realizadas por los servicios sociales del hospital. Los resultados fueron analizados con el sistema SPSS.17

Resultados: - Se realizaron 230 intervenciones de trabajo social. El 68, 7% fueron a gestantes, el 15, 7% desde neonatos y el 15, 7% desde pediatría. - El 60% de las intervenciones fueron en pacientes autóctonos. - Observamos un aumento significativo de las derivaciones hechas por los ginecólogos en el 2012. - El principal motivo de intervención fueron las dificultades socioeconómicas (30%), seguido del consumo de drogas en gestantes (19, 6%) y gestaciones en adolescentes (17, 4%). Dentro del grupo pediátrico el 25% eran por maltratos infantiles. - Más del 50% de las derivaciones desde pediatría se realizaron en niños menores de un año. - El 50% de las intervenciones fueron derivadas a los trabajos sociales de zona. - En las derivaciones pre-hospitalarias hay un mayor porcentaje de derivación al equipo de infancia en comparación con las derivaciones intra-hospitalarias (16, 9% vs 4, 6%; p <0, 005). - Se observa un pico de las derivaciones al equipo de infancia durante el año 2010, principalmente renuncias o retenciones de recién nacidos.

Conclusiones: - Durante los 3 años, las dificultades socioeconómicas se han mantenido cómo principal causa de derivación social en nuestro hospital. - Los pacientes controlados por trabajo social previo al ingreso, presentan mayores necesidades sociales. - La mayor sensibilización de todo el personal sanitario en el área materno-infantil ha conducido a una activación más precoz de los servicios sociales

P133

El sueño en el síndrome de Down

Jesús García Pérez

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción y Objetivos: Determinar la prevalencia de problemas de sueño en niños con Síndrome de Down.

Métodos: Participaron 58 niños (n=58) con Síndromes de Down con un rango de edad comprendido entre 0, 65 y 17, 9 años (=8, 6 años). Se pasaron cuestionarios sobre los hábitos de sueño en los niños.

Resultados: Comparado con datos publicados para la población normalmente desarrollada, los niños con Síndrome de Down han reportado tener una significativa mayor resistencia a la hora de acostarse, ansiedad en el sueño, despertares nocturnos, parasomnias, apneas e hipoapneas y somnolencia diurna. De entre los niños de 4 años y mayores, el 66% rara vez se duermen en sus propias camas, 55% no descansaban nunca durante el sueño y el 40% se despertaban normalmente durante la noche. De manera importante, el 78% parecía cansado durante el día al menos dos días por semana sugiriendo sueño inadecuado.

Conclusiones: Los padres reportan problemas de sueño en niños en edad escolar con Síndrome de Down. La mala calidad del sueño afecta tanto a los niños como a la familia. Los pediatras deben preguntar siempre sobre los problemas del sueño en estos niños, que muchas veces tienen que tratarse, como la ansiedad, las dificultades en el aprendizaje, los trastornos conductuales o las crisis de apnea obstructiva nocturna.

P134

Tos psicógena, ¿qué hay detrás de un adolescente que tose?

M.^a Dolores González Soria, Manuel Begara de la Fuente, Cristobal Coronel Rodríguez, M.^a Cinta Guisado Rasco, Fátima Violadé Guerrero, Rosario de Rojas Sarabia
CS Amante Laffón, Sevilla

Introducción y Objetivos: Introducción y Objetivos: La tos es un síntoma común en niños con prevalencia del 15-20%. La persistencia de la tos, genera angustia y alto consumo de recursos. Por ello, ante tos persistente deberemos adoptar estrategias con sentido común y de educación sanitaria.

Métodos: Métodos: Recogida historia digital.

Resultados: Resultados. Niña 11 años. Sin antecedentes. Acude por tos perruna y fiebre, 2 días. Inhalación de humo días previos. Exploración: normal. Tratamiento: azitromicina, prednisona y codeína. Revisión 5º día: tos exclusivamente diurna. Se solicita analítica. Tratamiento: desloratadina y budesonida. A los 4 días tos continua sin estridor, se realiza fibrolaringoscopia: normal. A los 5 días no mejoría, analítica: normal. Derivación a neumología. 3 días después acude al hospital con tos, opresión torácica y llanto. Reinterrogada la madre refiere problemas escolares, la niña recibe insultos y ha tenido opresión torácica. Tras valorar radiografía de tórax normal se administra clorazepato dipotásico cediendo la sintomatología. Con la sospecha de tos psicógena se deriva para valoración psicológica y se contacta con trabajadora social para investigar probable acoso escolar. Posteriormente presentó crisis de ansiedad que requirió asistencia hospitalaria administrándose alprazolam con mejoría. Alta con recomendaciones. Caso 2: Niño de 12 años sin antecedentes. Acude por tos perruna. Exploración: normal. Tratamiento: ibuprofeno y codeína. 15 días después persiste tos, tratamiento: budesonida inhalada. A los 20 días: Sigue con tos, derivación a neumología y otorrinolaringología. Tras reevaluar el caso hablando con madre y niño se relaciona el comienzo de sintomatología con cambio de horarios de trabajo de la madre y aprecia un empeoramiento de los síntomas con el cumpleaños del niño y operación del padre; esto hace sospechar un cuadro de tos psicógena. Tratamiento: pautas de conducta, recomendaciones. Clorazepato dipotásico si precisa, con posterior mejoría

Conclusiones: Conclusiones Estos casos de tos persistente se diagnosticaron tras descartar otros procesos. El acoso escolar y la preocupación por ausencia de la madre del domicilio y la intervención quirúrgica del padre fueron factores desencadenantes. Ante estas situaciones resaltamos la importancia de anamnesis detallada sin olvidar los posibles factores psicológicos desencadenantes de tos en niños. La tos psicógena debe incluirse como diagnóstico diferencial de tos crónica evitando errores diagnósticos y tratamientos inadecuados. Llega a ser causa de la tos crónica en un 4-9% de pacientes remitidos a atención especializada. Hay que pensar en ella sobretodo en tos seca exclusivamente durante la vigilia, muy aparatosa y generadora de angustia con pruebas complementarias normales y sin respuesta a múltiples tratamientos.

P135
Últimas tendencias de publicación en español sobre Pediatría por autores españoles. Título breve: Publicaciones en español por autores españoles

Josep Cornellà Canals, Cristina Torres Pascual
Escola Universitària de la Salut i l'Esport, EUSES, Girona

Introducción y Objetivos: Introducción: Las revistas científicas son vehículos de transmisión del conocimiento, por lo que juegan un papel indispensable en la divulgación de los avances de una disciplina. El objetivo del estudio es identificar las revistas, editadas en español, en que publi-

can los autores españoles responsables de las investigaciones en pediatría.

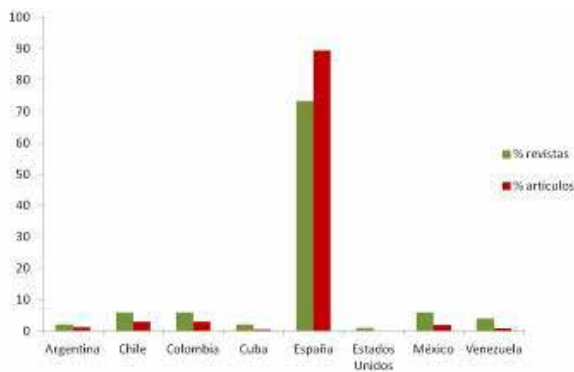
Métodos: Material y métodos: El estudio se basa en un análisis bibliométrico. La fuente de información para la recuperación de registros ha sido Scopus, por albergar mayor producción frente a otras bases de datos, para el año 2013. Las palabras clave usadas han sido: “paediatric”, “neonatal”, “child”, “children”, “infant” y “adolescent”, limitando la búsqueda a filiación española e idioma español. La observación de la repercusión de las revistas se ha consultado en el SCImago Journal & Country Rank, año 2012. Los indicadores bibliométricos analizados han sido: de producción, dispersión de Bradford según Leimuhler, índices de visibilidad (cuartil, ranking del cuartil, SJR e índice H), así como la categoría de catalogación de las revistas en el SCImago Journal Rank.

Resultados: Resultados: La población consta de 499 artículos publicados en 101 revistas, pertenecientes a ocho países (gráfica 1). La dispersión de Bradford se ajusta para una distribución de cuatro zonas, donde el núcleo está formado por dos revistas y 125 artículos. Las revistas del núcleo, y por tanto las más productivas, son Anales de Pediatría y Nutrición Hospitalaria con 84 y 41 artículos respectivamente. Anales de Pediatría se posiciona en un tercer cuartil de la categoría Pediatrics, Perinatology and Child Health con un SJR de 0, 240, por su lado Nutrición Hospitalaria también presenta un tercer cuartil pero de la categoría Food Science, con un SJR de 0, 323, ambas presentan un índice H de 23. La población analizada se encuentra catalogada en el SCImago Journal & Country Rank en 65 categorías. La categoría que presentan más producción es Medicine (miscellaneous), con 14 revistas y 104 artículos. Observamos que, el 54, 45% de las publicaciones pertenecen a un cuarto cuartil, el 51, 48% a un tercer cuartil, el 4, 95% a un segundo, no encontrando ninguna revistas en un primer cuartil, ocho revistas no están presentes en SCImago.

Conclusiones: Conclusión: La tendencia de los autores españoles, al divulgar en español, es publicar en la revista española Anales de Pediatría, la cual trabaja para obtener la máxima calidad y visibilidad, para que sus investigadores tengan un mayor impacto en la sociedad.

Revista	nº artículos	Categoría	Cuartil	Ranking cuartil	SJR	Índice H
Anales de Pediatría	84	Pediatrics, Perinatology and Child Health	Q3	96/189	0,240	23
Nutrición Hospitalaria	41	Food Science	Q3	141/251	0,323	23
Revista de Neurología	36	Neurology (clinical)	Q3	164/248	0,236	27
Revista Española de Pediatría	34	Pediatrics, Perinatology and Child Health	Q4	166/189	0,111	8
Pediatría de Atención Primaria	25	Pediatrics, Perinatology and Child Health	Q3	171/189	0,148	4
Pediatría Integral	23	Pediatrics, Perinatology and Child Health	Q3	135/189	0,143	5
Acta Pediátrica Española	16	Pediatrics, Perinatology and Child Health	Q3	191/189	0,139	6
Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica	13	Microbiology (medical)	Q3	52/62	0,266	27
Anales de Pediatría Continuada	11	Pediatrics, Perinatology and Child Health	Q4	172/189	0,105	3
Acta Otorrinolaringológica Española	10	Otorhinolaryngology	Q3	56/97	0,244	12

Tabla 1. Revistas con más de 10 artículos



Gráfica 1. Producción por países de publicación

P136**Una estrategia para el abordaje del abuso sexual a menores: 20 años de experiencia**

Juan M. Gil Arrones
CS Sevilla, Sevilla

Introducción y Objetivos: El abuso sexual es un problema de salud que afecta a “uno de cada cinco” menores de 18 años, según el Consejo de Europa. Su diagnóstico depende de la capacidad de detección y de notificación de Pediatras y de otros especialistas, entre otros profesionales. En 1993 se crea en el Hospital Comarcal el Programa de Pediatría Social (PPS) como una estructura funcional, interdisciplinar, que facilita apoyo a los profesionales para la detección precoz de abuso sexual y otras formas de maltrato, y para el abordaje asistencial coordinado del menor y la notificación a otras instituciones. Los objetivos del PPS son: 1. Facilitar formación y pautas de actuación. 2. Coordinar la atención integral. 3. Facilitar la detección de casos de sospecha. 4. Facilitar la colaboración intersectorial. Este estudio describe el PPS y presenta resultados asistenciales. Los objetivos del estudio son: 1º. Describir la estructura del PPS y su organización funcional. 2º. Presentar resultados asistenciales globales. 3º. Valorar la capacidad del PPS como estrategia de formación y coordinación de profesionales.

Métodos: Todos los menores con indicadores de sospecha de abuso sexual son objeto de un proceso de valoración médica, psicológica y social, diagnóstico médico, valoración del riesgo vital y de desprotección y notificación a otras instituciones. Se presentan datos obtenidos de los archivos de la Unidad de Trabajo Social (UTS) y de las memorias asistenciales. Se incluyen menores de 18 años de edad que presentaron indicadores de sospecha entre enero de 1993 y diciembre de 2013. Tratamiento descriptivo de los datos.

Resultados: Han sido seleccionados 440 menores con indicadores de sospecha de abuso, entre uno y 46 casos por año, más de 20 casos cada año a partir de realizar cursos de formación. El 59% se produce en el entorno familiar y el grupo de edad más frecuente es entre 1 y 5 años. Al año se detectan entre 117 y 156 casos de Riesgo Social que se consideran riesgo de maltrato y entre 21 y 45 menores padecen otras formas de maltrato.

Conclusiones: 1ª. El PPS es una estructura facilitadora que ha permitido detectar y notificar casos de sospecha. 2ª. El PPS ha facilitado la detección precoz, la interrupción del abuso, el tratamiento y protección de las víctimas y la prevención de secuelas. 3ª. Mediante la formación de profesionales se ha incrementado la detección y notificación de casos. 4ª. La existencia de una estructura funcional ha permitido una atención integral y coordinada de las víctimas.

PSIQUIATRÍA-MISCELÁNEA**P137****Guanfacina XR (GXR) para niños y adolescentes con déficit de atención e hiperactividad (TDAH): estudio fase 3, aleatorizado, doble ciego con placebo y brazo activo de referencia**

Amaia Hervas, Michael Huss, Mats Johnson, Fiona Mcnicholas, Judy Van Stralen, Sasha Sreckovic
Hospital Universitari Mútua Terrassa, UETD, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona; Centro de psiquiatría infantil y del adolescente, Johannes Gutenberg-University Mainz, Mainz, Alemania; Centro neuropsiquiátrico Gillberg del Instituto Sahlgrenska, Universidad de Gotemburgo, Gotemburgo, Suiza; Departamento de Psiquiatría del niño y del adolescente, Our Lady's Children's Hospital, Dublin, Irlanda; Lucena Clinic, Rathgar, Dublin, Irlanda; School of Medicine and Medical Science, Health Sciences Centre, Belfield, Dublin, Irlanda; Centro para la Excelencia Pediátrica, Ottawa, Canadá; Shire, Eysins, Suiza

Introducción y Objetivos: GXR es un fármaco agonista selectivo $\alpha 2A$ -adrenérgico no estimulante para el tratamiento del trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) aprobado en EEUU y Canadá. Este estudio realizado en EEUU-Europa, evaluó la eficacia (síntomas-funcionalidad) y la seguridad de la dosis optimizada de GXR vs placebo en niños y adolescentes con TDAH. Se incluyó un brazo de atomoxetina (ATX) como fármaco activo de referencia.

Métodos: Se incluyeron pacientes (6-17 años) que fueron aleatorizados a una dosis optimizada de GXR (1-7mg/día [>4 mg adolescentes]), ATX (10-100mg/día) o placebo durante 13 semanas. Objetivo principal determinar cambio en la escala ADHD-RS-IV. Objetivos secundarios: determinar cambios en la escala de impresión clínica global –mejoría (CGI-I) y funcionalidad Weiss para padres (WFIRS-P) dominios escuela, aprendizaje y familia. Las evaluaciones de seguridad incluyeron: acontecimientos adversos surgidos tras el tratamiento (TEAEs), electrocardiogramas y signos vitales.

Resultados: 272 (80.5%) pacientes aleatorizados completaron el estudio. Se observaron diferencias significativas en los cambios medios en las puntuaciones de los mínimos cuadrados ajustados con placebo (GXR, -8.9 [-11.9,

-5.8, $p < 0.001$; ES 0.76]; ATX, -3.8 [-6.8, -0.7, $p < 0.05$; 0.32]), mejora porcentual vs placebo para CGI-I (GXR: 23.7 [11.1, 36.4, $p < 0.001$]; dominios aprendizaje y escuela (GXR: -0.22 [-0.36, -0.08, $p < 0.01$; 0.42]; ATX: -0.16 [-0.31, -0.02, $p < 0.05$; 0.32]) y WFIRS-P familia (GXR: -0.21 [-0.36, -0.06, $p < 0.01$; 0.38]; ATX: -0.09 [-0.24, 0.06, $p > 0.05$; 0.16]). Los TEAEs más frecuentes fueron somnolencia, dolor de cabeza y fatiga; solo 8 (7%) fueron severos.

Conclusiones: Consistente con estudios previos, GXR fue eficaz y bien tolerado como tratamiento para el TDAH en niños y adolescentes. Estudio patrocinado por Shire Pharmaceuticals. ClinicalTrials.gov (NCT01244490) y EudraCT (2010-018579-12)

P138

Mantenimiento a largo plazo de la eficacia de guanfacina hidrocloreto retardada (GXR) en niños y adolescentes con trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH): Estudio fase 3 aleatorizado, doble ciego, controlado con placebo, multicéntrico y de tiempo hasta la recaída

Jeffrey H. Newcorn, Valerie Harpin, Michael Huss, Mats Johnson, Josep Antoni Ramos-Quiroga, Judy Van Stralen *Escuela de Medicina, New York, EE. UU.; Centro Infantil Ryegate, Sheffield, Reino Unido; Centro de Psiquiatría Infantil y del Adolescente, Johannes Gutenberg-University Mainz, Alemania; Centro Neuropsiquiátrico Gillberg del Instituto Sahlgrenska, Universidad de Gotemburgo, Suiza; Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona; Centro para la excelencia pediátrica, Ottawa, Canadá*

Introducción y Objetivos: Guanfacina-hidrocloreto retardada (GXR), es un fármaco agonista selectivo α_2A -adrenérgico no estimulante para el tratamiento del trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) aprobado en EEUU y Canadá. Este estudio fue realizado en EEUU-Europa para evaluar el mantenimiento de la eficacia a largo plazo de GXR en niños/adolescentes con TDAH.

Métodos: Se incluyeron pacientes (6-17 años) con criterios para TDAH (DSM-IV-TR), puntuación basal ADHD-RS-IV = 32 y escala de impresión clínica global-severidad (CGI-S) = 4. Los pacientes respondedores (13 semanas de tratamiento abierto con GXR 1-7 mg/día) entraron en una fase (6 meses) doble ciego aleatorizada (FA) donde continuaron recibiendo GXR o placebo. Objetivo primario: fallo al tratamiento en FA (incremento = 50% puntuación total en la ADHD-RS-IV e incremento = 2 puntos en CGI-S durante 2 visitas consecutivas, comparada con basal-FA). Variable primaria del estudio: comparar la proporción de fallos al tratamiento en FA entre GXR-placebo. Variable secundaria: tiempo al fallo del tratamiento (TFT;días). Las evaluaciones de seguridad incluyeron: acontecimientos adversos surgidos tras el tratamiento (TEAEs), electrocardiogramas y signos vitales.

Resultados: 528 pacientes incluidos, 316 (59, 8%) entraron en FA. Al término del estudio (semana 39), 49.3% (GXR) y 64.9% (placebo) (diferencia -15.6; 95% CI:

-26.6, -4.5; $p < 0.01$) de los pacientes discontinuaron tratamiento. Media TFT 56 días-placebo vs 218 días-GXR, $p = 0.003$. Los tres TEAEs más frecuentes para GXR en FA fueron dolor de cabeza, somnolencia y nasofaringitis. No hubo cambios clínicamente significativos en signos vitales/electrocardiogramas.

Conclusiones: GXR demostró un mantenimiento de la eficacia a largo plazo en niños/adolescentes con TDAH siendo generalmente bien tolerada. Estudio Financiado por Shire Pharmaceuticals. ClinicalTrials.gov (NCT01081145) y EudraCT (2010-018579-12)

P139

Trastornos de conversión: entidad a tener presente en Pediatría

Raquel González Villén, Concepción Sierra Córcoles, M.^a de los Ángeles Merino Álvarez, Rafael Parrilla Muñoz, África Ávila Casas, Jesús de la Cruz Moreno *Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén*

Introducción y Objetivos: Los Trastornos de Conversión (TC) son una entidad clínica poco conocida en Pediatría. Forman parte de del grupo de los trastornos somatomorfos, caracterizados por síntomas neurológicos o médicos, sin patología orgánica ni explicación fisiológica demostrable. Los factores psicológicos se consideran asociados a los síntomas; la iniciación o exacerbación de estos es precedido por conflictos u otros estresores. Se distinguen tres grupos de síntomas conversivos: motores, sensoriales y síntomas críticos o pseudocrisis. El diagnóstico requiere que los síntomas se asocien con angustia significativa o discapacidad. Objetivos: describir 7 pacientes que presentaron clínica neurológica somatomorfa o médica, implicando un alto coste en recursos humanos y materiales.

Métodos: Revisión retrospectiva de 7 historias con diagnóstico de TC.

Resultados: Sexo: 3 mujeres, 4 varones. Edades: 7 años, 8 años, 9 años, 11 años (3/7), 12 años. Diagnóstico inicial: crisis convulsiva (2/7), mielitis transversa (1/7), hipertensión intracraneal (2/7), vómitos incoercibles (1/7), trastorno de la marcha (1/7). Exámenes complementarios: una monitorización EEG (1/7); múltiples EEG (3/7); cuatro EMG-ENG (3/7); ocho TC (5/7); siete RM (4/7); un SPECT (1/7); tres PEV (2/7); una Tomografía de Coherencia Óptica (1/7), dos ecografías oculares y dos campimetrías (2/7); tres punciones lumbares (3/7) y medición de presión de LCR en dos de ellas; tránsito esofagogastroduodenal, endoscopia digestiva alta y ecografía de abdomen y pelvis (1/7). Tratamientos innecesarios en 6/7: antiepilépticos (2/7), corticoides (1/7), analgésicos (2/7), antieméticos (1/7), ningún tratamiento en un caso. Diagnóstico definitivo: pseudocrisis (2/7), TC motor sensorial (2/7), TC sensorial (3/7). Solicitaron segundas opiniones: 3/7 casos. Aceptación del diagnóstico e intervención psicológica: 4/7 casos. Desencadenante psicológico: muerte de un familiar (1/7), disfunción familiar (4/7), ansiedad materna (1/7); no se llegó a identificar un caso.

Conclusiones: -Es importante el conocimiento de esta patología para un diagnóstico y tratamiento correcto, haciendo una adecuada utilización de los recursos económicos y humanos, evitando actitudes iatrogénicas. -Precisan una evaluación e intervención psicológica para determinar los problemas que contribuyen a su presentación y así poder dar solución.

CUIDADOS INTENSIVOS

P140

¿Es Kawasaki todo lo que tratamos?

Laura García García, José Carlos Flores González, Patricia Rodríguez Campoy, Sebastián Quintero Otero, Fernando Rubio Quiñones, Moisés Rodríguez González
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción y Objetivos: La enfermedad de Kawasaki es la vasculitis sistémica con mayor incidencia en niños pequeños. En ocasiones y en fases muy precoces, puede simular otros cuadros que conllevan su ingreso en UCIP. Nuestro objetivo es describir las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de los pacientes que ingresaron en UCIP con diagnóstico de Kawasaki al alta en nuestra UCIP

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo. Se incluyeron todos los pacientes ingresados en UCIP con el diagnóstico al alta de Enfermedad de Kawasaki durante 8 años (2005-2013). Se registraron las variables demográficas, clínicas y analíticas y se analizó con el SPSS.

Resultados: Se incluyen 9 pacientes, 77% varones con edad media de 4.64 años (1, 8 meses - 13 años). Estancia mediana en UCIP de 6 (3-43 días). Los motivos de ingreso fueron: sospecha de sepsis (44%), Kawasaki refractario, estatus febril y fallo hepático (11% respectivamente) e inestabilidad hemodinámica (22%). Las estancias más frecuentes fueron primavera y otoño (33% respectivamente). La media de días de fiebre al ingreso fue 6 días (0-21). El signo más frecuente fue el exantema (89%). La alteración analítica más frecuente fue la anemia (100%). El hallazgo ecocardiográfico más frecuente fue la ectasia coronaria (55%), disfunción ventricular, dilatación de cavidades y derrame pericárdico (44% respectivamente). 2 pacientes de nuestra muestra presentaron aneurismas (22%). Se administró gammaglobulina (GG) a todos los pacientes, aunque 1 sólo cumplía criterios de Kawasaki completo cuando se inició. Se administró 1 dosis en el 55% y 2 en el 44%. Cinco pacientes de los 9 (55%) iniciaron la GG antes de los 5 días de fiebre y 4 iniciaron el tratamiento después. Se administró tratamiento con corticoides en el 33% (3 casos). No exitus.

Conclusiones: Similar a lo publicado hay predominio de varones, con mayor incidencia en primavera y otoño. Destacar que hasta un 88% de los pacientes que ingresaron en UCIP y se sospechó enfermedad Kawasaki no llegaron a cumplir criterios clínicos, recibiendo tratamien-

to con GG al valorar contexto analítico, ecocardiográfico y persistencia de la fiebre. Ecocardiográficamente, el hallazgo más frecuente fue la ectasia coronaria seguida del derrame pericárdico y signos de insuficiencia cardíaca. Un 22% de nuestra muestra presentaron aneurismas

P141

Analgesia incisional con lidocaína para la analgesia postoperatoria tras cirugía cardíaca en niños

Blanca Toledo del Castillo, Marta Martínez González, Sarah Nicole Fernández Lafever, Miriam Prat Roibás, Miriam García San Prudencio, Santiago Mencía Bartolomé
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción y Objetivos: Describir la técnica de analgesia con lidocaína en perfusión subcutánea continua en la herida quirúrgica y analizar su eficacia en el postoperatorio de cirugía cardíaca

Métodos: Estudio prospectivo observacional de los niños intervenidos de cirugía cardíaca con colocación intraoperatoria de un elastómero con lidocaína al 0, 5%, en la herida quirúrgica entre mayo 2012 y enero 2014. Se analizaron datos relativos a la técnica, dosificación, efectos secundarios, otros analgésicos o sedantes utilizados simultáneamente, la puntuación de las escalas de sedoanalgesia y los niveles de lidocaína a las 48 horas.

Resultados: Se estudiaron 105 pacientes (56% varones). La mediana de edad fue de 66 meses, siendo el 21% menores de 2 años. Las intervenciones quirúrgicas más frecuentes fueron: cirugía de Fontan (26, 2%), corrección de comunicación interauricular (20, 4%) y canal auriculoventricular (10, 7%). El 83, 5% de los pacientes fueron extubados en quirófano, y del resto, el 86% se extubó en las primeras 24 horas postcirugía. La duración media de la analgesia incisional fue de 58 horas. El 52, 4% de los pacientes precisó perfusión de fentanilo (dosis y duración media de 1 mcg/kg/h y 24 horas respectivamente, el 18, 1% perfusión de midazolam (dosis y duración media de 1, 5 mcg/kg/min y 8 horas) y el 12% perfusión de propofol (dosis y duración media 1, 5 mg/kg/h y 4 horas). Todos los pacientes recibieron de forma pautada perfusión continua de metamizol y paracetamol. La puntuación media de la escala de sedación de Comfort fue de 21, 8, precisando una media de 2, 1 bolos de sedación. La puntuación media de la escala de analgesia fue de 1, 9, necesitando bolos de fentanilo el 62% de los pacientes (media 1, 3 bolos). La necesidad de perfusión de fentanilo fue significativamente más baja en los niños mayores de 2 años (45, 8%) que en los menores de esa edad (77, 3%), $p=0, 015$. Lo mismo ocurrió con la perfusión de midazolam 13, 3% en mayores de 2 años y 36, 4% en menores de esa edad ($p=0, 025$). A las 48 horas del ingreso se extrajeron niveles de lidocaína en 66 pacientes, existiendo niveles terapéuticos (entre 1, 4 y 5 mcg/ml) en 31 de ellos (46%). No se objetivaron efectos adversos.

Conclusiones: La analgesia incisional con lidocaína parece un método eficaz de analgesia en el postoperatorio de

cirugía cardiaca. En los niños mayores de 2 años la necesidad de sedación y analgesia concomitante es más baja que en los menores

P142

Efectos de la acetazolamida sobre la diuresis en pacientes en Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP)

Cristina Arribas Sánchez, Andrés Alcaraz Romero, Blanca Toledo del Castillo, Lucía Muñoz Jiménez, Iratxe Marquín-Alonso, Jorge López González
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción y Objetivos: Estudiar los efectos del tratamiento con acetazolamida sobre la diuresis en niños ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) que reciben tratamiento con furosemida.

Métodos: estudio prospectivo descriptivo y observacional. Se incluyeron los niños ingresados en UCIP que recibieron acetazolamida como tratamiento de alcalosis metabólica y que tuvieron sondaje vesical permanente durante 3 años. Se recogen variables demográficas, patología y variables relacionadas con su ingreso en UCIP, incluyendo fármacos diuréticos y dosis, y datos de la bioquímica y gasometrías. La acetazolamida fue administrada vía enteral por sonda nasogástrica (dosis inicial de 10 mg/Kg/día). Para la valoración de la respuesta diurética se registró la diuresis de las 4 horas previas y posteriores a la administración de cada dosis de acetazolamida (respuesta positiva aumento en más del 10%). Se consideró un aumento de la diuresis en un paciente cuando lo hacía en más del 60% de las dosis recibidas. Los datos se presentan como mediana (P25-P75) y frecuencia (%). En el análisis de los datos, se utiliza T de Student pareada y chi cuadrado.

Resultados: se estudiaron 107 episodios de tratamiento [edad 6 meses (3-17 meses)], siendo un 71.0% (n=75) postoperatorios de cirugía cardiaca, 13.1% (n=14) cardiopatías descompensadas y 15.9% (n=17) pacientes respiratorios. Un 87% de los pacientes tenía ventilación mecánica. Todos recibían furosemida: 15 en bolos, 35 perfusión continua < 0,3 mg/kg/h y 56 perfusión > 0,3 mg/kg/h, y además 48 pacientes recibían hidroclorotiazida. La diuresis aumentó tras el 57% (38 – 75%) de las dosis de acetazolamida, y 55 pacientes lo hizo en más del 60% de las dosis recibidas. La administración de furosemida fue diferente entre los grupos de pacientes: pacientes respiratorios recibían menos y los postoperados cardiacos los que más (P<0.001), así como la de hidroclorotiazidas: respiratorios 11.8%, descompensados cardiacos 14.3% y postoperados 58.9% (P<0.001). La respuesta diurética positiva fue mayor en más respiratorios (76.5%) que cardiopatas (57.15) y postoperados (44.7%), P=0.020. El tratamiento con hidroclorotiazida se asoció con menor respuesta diurética de la acetazolamida (65.5% vs 35.4%, P=0.003). No hubo alteración de la función renal ni efectos secundarios asociados al tratamiento con acetazolamida en ningún paciente.

Conclusiones: El tratamiento con acetazolamida para la alcalosis metabólica en pacientes que reciben furosemida mejora la diuresis en algunos pacientes. Sorprendentemente, la respuesta diurética de la acetazolamida es menor en los pacientes que reciben más dosis de furosemida y sobre todo en aquellos que reciben además hidroclorotiazida.

P143

Empleo de acetazolamida como tratamiento de la alcalosis metabólica en pacientes en Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP)

Blanca Toledo del Castillo, Andrés Alcaraz Romero, Cristina Arribas Sánchez, Carolina López Sanguos, Belén Marzal Alfaro, Jimena del Castillo Peral
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción y Objetivos: Evaluar el tratamiento con acetazolamida y su eficacia en niños ingresados en UCIP para el tratamiento de la alcalosis metabólica hipoclorémica.

Métodos: estudio descriptivo retrospectivo. Se incluyeron niños ingresados en UCIP que habían recibido acetazolamida por alcalosis metabólica, durante mínimo 48 horas consecutivas, en un periodo de 3 años. Se recogieron variables demográficas, dosis y tipo de tratamiento diurético recibido, empleo de ventilación mecánica y duración de la misma, y pérdidas por sonda nasogástrica. Además se registraron los valores de parámetros de la bioquímica y equilibrio ácido-base (pH, PCO₂, bicarbonato, creatinina, urea, sodio, potasio y cloro). La administración de acetazolamida se hizo por vía enteral, a partir de una preparación magistral por la farmacia hospitalaria. Asimismo se recogió información relacionada con posibles efectos secundarios y las dosis recibidas. En el análisis de los datos, se utiliza T de Student pareada y chi cuadrado.

Resultados: se analizaron 120 episodios de tratamiento en 93 pacientes: 86 postoperatorios de cirugía cardiaca, 17 cardiopatías descompensadas y 17 pacientes respiratorios. La mediana de edad fue 6 meses. Un 49,2% de los casos recibían perfusión de furosemida a > 0,3 mg/kg/h, un 35,8% perfusión de furosemida a < 0,3 mg/kg/h y el 14.2% restante la recibían en bolos, siendo menores las dosis administradas de furosemida en pacientes respiratorios (p<0,001) que en los otros grupos de pacientes. La dosis promedio de acetazolamida en las primeras 72 horas fue de 8,46 mg/Kg/día. Ningún paciente presentó efectos adversos ni interacciones medicamentosas secundarias al tratamiento con acetazolamida, ni cambio en la función renal. Se observó a las 48 horas de tratamiento: descenso significativo en los niveles de bicarbonato (de 35,3±4,7 a 31,1±3,9 mmol/L, p<0,001), descenso del pH (de 7,45±0,05 a 7,41±0,06, p<0,001), disminución de la PCO₂ (de 52.9±10 a 51,2±10 mmHg, p=0,002) y aumento significativo del anión GAP (de 6,8±9,8 a 8,7±3,8, p=0,001). No se encontraron cambios significativos en los valores de cloro (98±10 vs 99±5 mmol/L), sodio (136±6 vs 135±5 mmol/L)

ni potasio ($3, 5 \pm 0, 6$ vs $3, 6 \pm 0, 6$ mmol/L). Tuvieron ventilación mecánica 102 pacientes (85%), de los que fueron extubados durante el tratamiento con acetazolamida el 31, 6%.

Conclusiones: El tratamiento con acetazolamida mejora la alcalosis metabólica secundaria a tratamiento diurético en niños críticos, y puede contribuir a disminuir la PCO₂. La administración enteral ha demostrado ser efectiva y bien tolerada, sin producirse efectos secundarios relevantes.

P144

Epidemiología del daño renal agudo en niños ingresados en Cuidados Intensivos: estudio multicéntrico preliminar

Andrés José Alcaraz Romero, Manuel Nieto Faza, Sylvia Belda Hofheinz, Ángela Ferrer Barba, M.^a José Santiago Lozano, Irene Ortiz Valentín

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid; Hospital Universitario de Cruces, Bilbao; Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid; Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, La Coruña; Madrid; Hospital Virgen de la Salud, Toledo

Introducción y Objetivos: El objetivo del estudio es evaluar las características clínicas, gravedad, evolución, tratamiento y resultado de los niños que desarrollan daño renal agudo (DRA) en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

Métodos: Estudio prospectivo, observacional y multicéntrico, iniciado en junio 2013, en el que participan 21 UCIPs españolas. Criterios de inclusión: niños menores de 16 años ingresados en UCIP que presenten DRA. Se excluyen los menores de 14 días y aquellos con insuficiencia renal terminal. El DRA se define acorde a los criterios de la KDIGO (estadio 1, 2 y 3). Se recogen datos demográficos y variables relacionadas con la patología del ingreso y desarrollo de DRA. Se registra información para categorización y valoración del DRA, así como datos de evolución y resultado. Se recogen los tratamientos realizados, las complicaciones y el resultado final. Se analizan los pacientes incluidos en 8 de las UCIPs entre junio y diciembre de 2013, para un análisis preliminar. Datos presentados como medianas (p25-p75) y frecuencias (%).

Resultados: Se incluyeron 90 pacientes con DRA, con mediana de edad 49 meses (10-84 meses) y de peso 14-9 kg (7.7-21.2 kg). La patología que motivó el ingreso fue: postoperatorio de cirugía cardíaca 39 (43.3%), otros problemas cardiológicos 14 (15.6%), infección 12 (13.3%), renal 5 (5.6%), respiratoria 3, otras cirugías 3, accidentes 3, oncológica 3, neurológica 1 y otras 7, siendo 9 pacientes (10%) portadores de algún tipo de trasplante. El DRA se presentó en periodo postoperatorio de 48 pacientes (53.3%). Al inicio del DRA 22 pacientes (24.4%) presentaban una infección, 58 pacientes (64.4%) recibían diuréticos y 60 (66.7%) recibían asistencia respiratoria (55 invasiva y 5 no invasiva). La gravedad del DRA fue: 26 (28.9%) pacientes alcanzaron el

estadio 1, 27 (30%) el estadio 2 y 37 (41.1%) el estadio 3. Requirieron depuración extrarrenal 21 pacientes (23.3%), la mayoría por sobrecarga de líquidos (16/21). En 73 (81.1%) pacientes se inició el DRA en los primeros 3 días de ingreso y solamente en 8 (8.9%) lo hizo después de una semana de ingreso. Fallecieron 7 pacientes (7.8%).

Conclusiones: Los pacientes con problemas cardiológicos suponen un porcentaje elevado dentro de los que presentan DRA y son pocos los que se asocian a una enfermedad renal. En la mayoría de los pacientes el DRA se presenta muy pronto durante el ingreso en UCIP, y el uso de ventilación mecánica y el estado postoperatorio es frecuentes en estos niños.

P145

Epidemiología, clínica y manejo del ictus hemorrágico en la edad pediátrica

Elena Rubio García, Lucía Muñoz Jiménez, Eduardo Jesús Bardón Cancho, Andrés Alcaraz Romero, María Vázquez López

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción y Objetivos: Los factores de riesgo del ictus hemorrágico y sus variables pronósticas han sido muy poco estudiados en la edad infantil, siendo diferentes a los encontrados en la edad adulta. OBJETIVO: revisar la casuística de nuestro centro de los ictus hemorrágicos en niños y describir tipos, manejo y evolución clínica de los mismos.

Métodos: Estudio retrospectivo unicéntrico incluyéndose niños con ictus hemorrágico desde el año 1999 al 2013. Se excluyeron los menores de 28 días, los pacientes pretérmino, los casos secundarios a politraumatismos y los presentados en los niños bajo asistencia en ECMO. Se recogieron datos de posibles factores de riesgo tanto médicos como estructurales o quirúrgicos y clínica de presentación, la localización del sangrado, el manejo médico o quirúrgico, posibles complicaciones y su tratamiento o secuelas a largo plazo. Los datos se presentan como medianas (p25-75) y frecuencias (%).

Resultados: Se identificaron un total de 54 casos, de los que se incluyeron 26 pacientes, con rango de edad entre 1 mes y 15 años. Las hemorragias se localizaron en: intraparenquimatosas en 17 casos (de las cuales 3 fueron en fosa posterior, y 7 comunicadas con espacio subaracnoideo), subaracnoideas en 6, e intraventriculares en 3. Ninguna se asoció a tumor cerebral ni infección del SNC. Entre los factores predisponentes, los más frecuentes fueron las malformaciones vasculares (arteriovenosas en 6, 1 caso de pseudoaneurisma, y otras), los trastornos de coagulación (6 pacientes con cardiopatía y 1 caso por sepsis meningocócica) y un caso de trombopenia grave. En 3 de los pacientes existió sospecha de síndrome del niño zarandeado. Los síntomas más frecuentes fueron: disminución del nivel de consciencia en 13 pacientes, convulsiones en 11 casos, cefalea en 7 y vómitos en 4. 11

pacientes precisaron intubación y ventilación mecánica, 5 requirieron osmotherapia, 5 precisaron craneotomía y 5 drenaje intraventricular. Las complicaciones más frecuentes fueron crisis clínicas en 12 pacientes, en 6 pacientes se observó hidrocefalia y en 3 se presentaron nuevos episodios de sangrado, falleciendo 5 de los pacientes recogidos. Hubo diferentes secuelas motoras en 10 pacientes y 7 presentaron retraso cognitivo.

Conclusiones: Los ictus hemorrágicos en niños son poco frecuentes pero conforman una patología grave, con alta mortalidad y gran desarrollo de secuelas. La etiología es variada siendo la localización más frecuente la intraparenquimatosa asociada frecuentemente a una malformación arteriovenosa. Dada la gravedad y complejidad del cuadro requiere un tratamiento multidisciplinar y específico.

P146

Estudio epidemiológico del estreñimiento en niños en estado crítico

Jorge López González, Sarah Nicole Fernández Lafever, Blanca Toledo del Castillo, Rafael González Cortés, M.^a José Solana García, Jesús López-Herce Cid
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción y Objetivos: El estreñimiento es una complicación frecuente pero apenas estudiada en niños críticos. Este es el primer estudio epidemiológico sobre el estreñimiento en el paciente pediátrico crítico.

Métodos: Se realizó un estudio observacional, prospectivo en el que se incluyeron los niños ingresados más de 3 días en una unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP). El estreñimiento fue definido como = 4 días sin realizar tránsito intestinal. Se analizó la relación entre estreñimiento y otras variables: escalas de gravedad (PRISM, PELOD y PIM2), días con ventilación mecánica, datos nutricionales y mortalidad así como datos sobre tratamiento. Los resultados se expresan como media \pm 2 desviaciones estándar.

Resultados: Se estudiaron 150 niños con edad de 34, 3 \pm 7, 1 meses. El tiempo medio hasta el inicio de tránsito fue de 3, 8 \pm 0, 5 días. Los pacientes estreñidos eran de mayor edad ($p < 0, 01$), tenían peores valores en las puntuaciones de gravedad ($p < 0, 01$ para PRISM y PIM2; $p = 0, 02$ para PELOD) y estuvieron más días sin nutrición enteral o con menor volumen diario de nutrición ($p < 0, 01$) que los no estreñidos. También tuvieron una mayor estancia en la UCIP (24, 2 \pm 9, 9 días vs 15, 5 \pm 5, 2 días, $p = 0, 11$) y más días de ventilación mecánica (8 \pm 2, 1 vs 5, 5 \pm 1, 9 $p = 0, 08$), aunque las diferencias no fueron significativas. No se encontraron diferencias en la mortalidad entre ambos grupos. El riesgo de estreñimiento fue mayor en los pacientes postquirúrgicos (riesgo relativo 2, 87 IC 95% 1, 43-5, 78). El 19, 2% de los pacientes estreñidos fueron tratados con enemas (que fueron efectivos en el 50% de los casos), y el 60, 2% con polietilenglicol con iones (efectividad del 60, 3%). El 20, 5% restante fue

tratado con las 2 intervenciones sin poder diferenciar eficacia entre ambas. No se objetivaron efectos secundarios importantes.

Conclusiones: El estreñimiento en los niños críticamente enfermos se asocia con la gravedad de la enfermedad y los pacientes quirúrgicos. La nutrición enteral puede ayudar a la motilidad intestinal. Los enemas y el polietilenglicol con iones parecen tratamientos efectivos, pero es importante realizar estudios comparativos para evaluar la eficacia y seguridad de los tratamientos en estos pacientes.

P147

Evaluación del daño renal agudo en niños: diferencias del daño prerrenal con establecido

Andrés José Alcaraz Romero, Paula Madurga Revilla, Reyes Fernández Montes, Sonia Brió Sanagustín, Patricia García Soler, Cinta Téllez González
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid; Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza; Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo; Hospital Sant Pau, Barcelona; Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga; Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción y Objetivos: El objetivo del estudio es analizar las características clínicas, gravedad y tratamiento entre los pacientes que desarrollan daño renal agudo (DRA) prerrenal y DRA establecido en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

Métodos: Estudio prospectivo, observacional y multicéntrico con participación de 21 UCIPs españolas. Estudio preliminar que incluye los pacientes de 8 UCIPs entre junio y diciembre de 2013. Se incluyen niños menores de 16 años ingresados en UCIP que presenten DRA. Se excluyen los menores de 14 días y aquellos con insuficiencia renal terminal. El DRA se definió acorde a los criterios de la KDIGO (estadio 1, 2 y 3). Se definió DRA prerrenal el que se solucionó en un periodo = 72 horas. Se recogen datos demográficos y variables relacionadas con la patología y evolución en UCIP. Se recogen los tratamientos realizados, las complicaciones y el resultado final. Datos presentados como medianas (p25-p75) y frecuencias (%), y analizados con test Chi-cuadrado y U de Mann-Whitney.

Resultados: 90 pacientes con mediana de edad 49 meses (10-84 meses) presentaron DRA. Fue DRA prerrenal en 43 pacientes (47.8%). La gravedad del DRA Prerrenal fue: 22 (51.2%) estadio 1, 14 (32.6%) estadio 2 y 7 (16.3%) estadio 3; y la del DRA establecido: 6 (12.8%) estadio 1, 13 (27.7%) estadio 2 y 28 (59.6%) estadio 3, siendo significativas estas diferencias ($P < 0.001$). También hubo diferencias en depuración extrarrenal: prerrenal 5 (11.6%) y renal 16 (34%), $P = 0.014$. No se encontraron diferencias en entre los que presentaron un DRA prerrenal o establecido en: ventilación mecánica al inicio del DRA (53.5 vs 68.1%, $P = 196$), infección (20.9 vs 27.7%, $P = 0.475$), estado postoperatorio (53.2 vs 53.5%,

$P=1.0$), paciente trasplantado (4.7 vs 14.9%, $P=0.161$), tratamiento previo con diuréticos (58.1 vs 71.7%, $P=0.191$). Sin embargo, la evolución a DRA establecido fue más frecuente que DRA prerrenal en los pacientes que recibían vasoconstrictores (29.8% vs 9.3%, $P=0.018$). Los pacientes con DRA establecido en comparación con los de DRA prerrenal, tuvieron más duración de ventilación mecánica (mediana 12 vs 192 horas, $P=0.030$), de ingreso en UCIP (8.5 vs 18.0 días, $P=0.021$) y mortalidad (7 vs 0 exitus).

Conclusiones: El DRA prerrenal supone la mitad de los casos de DRA en la población pediátrica. Aunque algunos casos pueden ser muy graves, en general alcanza menor gravedad que el DRA establecido. Los pacientes con formas de DRA establecido tienen mayor morbimortalidad que los de DRA prerrenal.

P148

Evolución del uso de ventilación mecánica no invasiva en bronquiolitis

Blanca Toledo del Castillo, Sarah Nicole Fernández Lafever, Laura Díaz-Chirón Sánchez, Marta Sánchez da Silva, María Slocker Barrio, Jesús López-Herce Cid
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción y Objetivos: Estudiar la evolución de la asistencia respiratoria en los niños con bronquiolitis ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) y comprobar si la ventilación no invasiva (VNI) disminuye la necesidad de ventilación mecánica invasiva (VMI).

Métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo de 12 años de duración (2001-2012) en el que se incluyeron todos los niños diagnosticados de bronquiolitis (UCIP) que requirieron VMI y/o VNI. Se analizaron las características demográficas y el tipo y evolución de la asistencia respiratoria y la efectividad de la VNI, comparándose los primeros seis años de estudio con los segundos.

Resultados: Se estudiaron 196 pacientes, con una mediana de edad de 2 meses. Un 30, 1% recibieron VMI y un 93, 4% VNI. La mediana de duración de la VMI fue de 9, 5 días y la de la VNI de 3 días. La duración del ingreso en la UCIP fue de 7 días y fallecieron un 2% de los pacientes. Un 23, 5% requirieron VMI previa a la VNI, debido en un 80% a insuficiencia respiratoria, 13% a pausas de apnea, 2% a postoperatorios y 5% debido a otras causas. Un 38, 3% de los niños presentaban factores de riesgo de gravedad, 8, 8% prematuridad, 4% cardiopatías, 4, 5% síndromes, 2, 5% enfermedad pulmonar crónica. La VNI aumentó de un 79, 4% en el primer periodo a un 100% en el segundo ($p<0, 001$) y la VMI disminuyó de un 46% en el primer periodo a un 22, 6% en el segundo ($p<0, 001$). La CPAP fue el tipo de VNI más utilizado (68, 3%) y el tubo nasofaríngeo la interfase más empleada (76, 5%), sobre todo en los menores de 3 meses aumentando significativamente en el segundo periodo el porcentaje de

BIPAP (de 6% a 41, 4%) y de púas nasales (de 2% a 26, 3%) ($p<0, 001$). La VNI fracasó, siendo precisa la intubación, en un 5, 1% de los niños. En el segundo periodo existió una menor incidencia de prematuridad ($p=0, 028$) y menor duración de ingreso en la UCIP ($p=0, 040$), sin existir diferencias en la mortalidad (3, 2% frente a 1, 5%, $p=0, 595$).

Conclusiones: La VNI es cada vez más empleada en los niños con bronquiolitis ingresados en la UCIP, asociándose a una disminución de la necesidad de VMI y la duración de ingreso.

P149

Fulguración en niño de 11 Años: keraunografismo como signo patognomónico

Maria Goretti Gómez Tena, Ana Bergua Martínez, Ana Karina Córdova Salas, Juan Pablo García Iñiguez, Paula Mardurga Revilla, Daniel Palanca Arias
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: Se denomina fulguración al conjunto de daños producidos por la descarga de un rayo. Ésta puede alcanzar al paciente directamente o transmitirse a través de objetos de manera indirecta. Aunque anualmente se registran millones de rayos, los accidentes eléctricos producidos por ellos de forma indirecta son poco frecuentes en nuestro medio, y resultan excepcionales en la infancia. Presentamos un caso clínico y revisamos el manejo de este cuadro.

Resumen del caso: Niño de 11 años previamente sano que estando de excursión en campo abierto es alcanzado por un rayo de una tormenta. No portaba teléfono móvil ni ningún utensilio metálico. Testigos explican que el paciente permaneció inconsciente durante varios minutos y se golpeó en la zona occipital. A su llegada, 2 horas tras el suceso, presenta lesión superficial en ceja izquierda como puerta de entrada y quemadura de segundo grado en dorso de pie izquierdo hasta falange del primer dedo como puerta de salida; quemadura en glúteo y muslo izquierdo, con una superficie corporal quemada de aproximadamente un 5%. Herida incisa sangrante de aproximadamente 3 cm en región occipital. Además a la exploración se evidencia eritema en hemicuerpo izquierdo siguiendo la trayectoria del rayo, signo que se conoce como figura de Lichtenberg o keraunografismo (figuras 1 a 3). El resto de la exploración es normal. Se establece el diagnóstico de fulguración, se realiza radiografía de tórax y pie que es normal, electrocardiograma y ecocardiografía normales, y bioquímica sanguínea donde destaca CK 2572 U/l, fosfatasa alcalina 208 U/l, GOT 118 U/l, LDH 530 U/l, mioglobina 3277 ng/ml, troponina I 0.11 ng/ml, CK-MB 83 ng/ml, ProBNP 20.9 pg/ml. Control a las 48 horas con cifras en descenso. No se realiza en nuestro centro mioglobinuria. La revisión oftalmológica y ORL son normales. Dado el buen estado general del paciente, se decide mantener una actitud expectante con control clínico.

Conclusiones/Comentarios: aunque se trata de un cuadro muy poco frecuente, es de suma importancia conocer la

posible morbilidad de estos pacientes. En la valoración y tratamiento de estos enfermos se debe realizar electrocardiograma, radiografía de tórax, analítica sanguínea (electrolitos, hemograma, enzimas cardíacas y estudio de coagulación), y controles de orina con niveles de mioglobina si es posible. Los estudios de imagen cerebral rara vez están indicados, siendo el seguimiento oftalmológico y audiométrico obligado, debido a las posibles consecuencias a medio y largo plazo. El keraunografismo se considera como signo clave en la identificación de esta entidad



P150 Postoperatorio de pacientes intervenidos en la UCIP de un hospital de tercer nivel: diez años de experiencia

Laura García García, Patricia Rodríguez Campoy, José Carlos Flores González, Arturo Hernández González, Fernando Rubio Quiñones, Sebastián Quintero Otero
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción y Objetivos: El postoperatorio de los pacientes intervenidos de escoliosis viene determinado en la mayoría de las ocasiones por la existencia de patología de base así como la severidad de la misma y las complicaciones acontecidas durante la cirugía. **Objetivo:** Describir la casuística del postoperatorio de los pacientes intervenidos de escoliosis

Métodos: Análisis retrospectivo descriptivo de las historias clínicas con diagnóstico al alta de escoliosis durante un periodo de 10 años (2004-2014). Se registraron variables demográficas, antecedentes personales, duración ventilación mecánica, profilaxis antibiótica, protección gástrica, necesidad de resucitación y transfusiones.

Resultados: Se incluyeron 87 pacientes, 78% mujeres con edad media de 12,6 años (20 meses-16 años). El 66,6% fueron idiopáticas y el resto presentaban una enfermedad de base (neuromusculares (12,6%) y congénitas (7%). Tuvieron una estancia media de 2,31 días (1-8 días) y una duración media de ventilación mecánica (VM) de 15,7 horas. Todos recibieron profilaxis (cefuroxima) y profilaxis frente a la hemorragia digestiva. Al ingreso, un 28,7% presentaron alteraciones de la coagulación y la

Hb media fue de 11,2 mg/dl. Requirieron transfusión de PFC un 30%, concentrado de hemáties un 36,7% y plaquetas un 2,29%. Se autotransfundieron un 35,6%. Un 31% precisaron expansión con volumen y un 16% inotrópicos. Otras complicaciones aisladas fueron hipocalcemia (3,4%), derrame pleural (2,3%) o neumonía (1,1%)

Conclusiones: En nuestra serie hubo una mayoría de mujeres y hubo un alto porcentaje de enfermedad de base. La estancia y duración de VM fue breve. Un tercio de los pacientes presentaron inestabilidad hemodinámica que precisó resucitación. Alto porcentaje de pacientes que requirieron transfusión de hemoderivados.



P151 Revisión de tres casos de lesión traqueal secundaria a traumatismo cervical en domicilio

Cristina Contessotto Avilés, Susana Reyes Domínguez, M.ª Dolores Pastor Vivero, Carmen Nicolás Gómez, Álvaro Navarro Mingorance, Andrés García Lax
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: La lesión del árbol traqueobronquial de causa traumática es infrecuente. La sospecha diagnóstica es de vital importancia y exige el control inicial de la vía aérea con intubación para evitar así la aparición de complicaciones que podrían comprometer la vida del paciente.

Resumen del caso: Presentamos una revisión de 3 casos de lesión traqueal secundaria a traumatismo cervical en los últimos 3 años. Se trata de 3 niños de 3,5 (Caso 1), 5 (Caso 2), y 3 años (Caso 3) sin antecedentes familiares ni personales a destacar, que consultan por traumatismo directo en región cervical-supraesternal anterior tras golpear accidentalmente con la esquina de una mesa. En todos destaca a su llegada a Urgencias regular estado general, palidez, hipoventilación generalizada bilateral, enfisema subcutáneo masivo facial, cervical y torácico,

junto con pequeña equimosis en región cervical-supraesternal anterior. Precisaron intubación urgente y exploración otorrinolaringológica. El caso 1 se complicó con parada cardiorespiratoria con recuperación tras 2 minutos de maniobras de resucitación y estabilización. El caso 2 requirió traqueostomía inicial de urgencia y posterior reparación quirúrgica. En el caso 3 se realizó fibrobroncoscopia de urgencia en quirófano objetivándose rotura traqueal lateral derecha de 1 cm en tercio medio-inferior. En este paciente el enfisema subcutáneo se extendió además a abdomen, escroto y raíz de miembros y se comprobó tras extubación la existencia de un quilotórax derecho probablemente traumático. En todos se apreció neumotórax y atelectasias, y en 2 de ellos también neumomediastino. En los 3 casos se colocaron tubos de drenaje torácico. Todos se mantuvieron estables, conectados a ventilación mecánica invasiva sin precisar elevadas prestaciones. Entre el 4º-10º día tras intubación se comprueba resolución de la lesión mediante fibrobroncoscopia (caso 1 y 3) o TAC (caso 2) y se procede a extubación sin incidencias posteriores. Todos recibieron profilaxis antibiótica.

Conclusiones/Comentarios: La lesión traqueal constituye una entidad infrecuente pero con elevada morbimortalidad. Debe sospecharse en pacientes con enfisema subcutáneo rápidamente progresivo, neumotórax y/o neumomediastino tras traumatismo cervical. El tratamiento requiere control de la vía aérea y suele ser conservador. Son necesarias medidas preventivas en el ámbito doméstico.

PEDIATRÍA HOSPITALARIA

P152

¿Cuál es el diagnóstico: enfermedad de Kawasaki, meningococemia o fiebre botonosa mediterránea?

Tamara Fernández Ferrández, Elena M.^a Godoy Molina, David Moreno Pérez, Esmeralda Nuñez Cuadros, Begoña Carazo Gallego, Antonio Luis Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: INTRODUCCIÓN: La fiebre botonosa mediterránea (FBM) es una enfermedad infecciosa, producida por *Rickettsia conorii*, que se caracteriza por la aparición de fiebre elevada, exantema maculopapuloso con afectación palmoplantar y, en un porcentaje variable de casos, mancha negra. Sin embargo, en algunos casos la presencia de síntomas atípicos puede simular otras entidades clínicas. OBJETIVOS: Analizar forma de presentación de casos atípicos de FBM, y su manejo diagnóstico-terapéutico.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de FBM ingresados en un hospital de tercer nivel durante el período 2004-2013.

Resultados: Durante el período de estudio se hallaron 6 pacientes con diagnóstico de FBM; únicamente cuatro de

ellos tuvieron confirmación serológica. De estos cuatro pacientes, dos cumplieron inicialmente criterios clínicos de enfermedad de Kawasaki (EK). El primero (10 años) presentaba fiebre >39°C de 5 días de evolución, exantema maculopapuloso con afectación palmoplantar (con componente petequeal posteriormente), conjuntivitis bilateral no exudativa y enantema orofaríngeo (EK atípica) y en el segundo (4 años) se objetivó, además de lo anterior, adenopatía laterocervical > 1, 5 cm y edema distal en miembros inferiores (EK típica). Ambos mostraron elevación de la cifra de transaminasas (GOT 72-158 U/L, GPT 90-107 U/L), proteinuria (en el primer paciente asociada a una cifra de creatinina de 1, 96 mg/dl), trombopenia (100.000-124.000/mm³) y elevación de la PCR (103-349 mg/L). No había alteraciones en la ecocardiografía. En los dos pacientes se administró ácido acetil-salicílico e inmunoglobulina inespecífica intravenosa (dos tandas separadas por 48 horas). Además, el primer paciente, con mayor afectación sistémica y exantema petequeal, recibió cefotaxima hasta descartarse meningococemia (los hemocultivos fueron negativos en ambos casos). Ante la falta de respuesta y sospecha de FBM, a pesar de primera serología negativa, se inició doxiciclina en el primer caso y josamicina en el segundo, con buena respuesta a partir de las 48 horas del inicio. En los dos pacientes, se obtuvo serología positiva en una segunda determinación (a los 21-26 días del inicio de la clínica).

Conclusiones: - En algunos casos, la FBM puede manifestarse de forma atípica, simulando una enfermedad de Kawasaki o una meningococemia, lo que puede llevar a un manejo diagnóstico-terapéutico inicial erróneo. - En general, la serología inicial resulta negativa, siendo necesario realizar una segunda determinación a partir de los 14 días. - Ante la sospecha clínica de FBM y datos de gravedad debe iniciarse antibioterapia precoz, sin esperar la confirmación diagnóstica.

P153

¿Por qué ingresan las convulsiones febriles típicas?

Mirian Garmendia Elizalde, Amaia Saitua, Janire Vicarregui, Concepción Salado, Juan Ignacio Montiano
Hospital Universitario de Álava, Sede Txagorritxu, Vitoria

Introducción y Objetivos: Revisar las convulsiones febriles típicas ingresadas, analizando los motivos de ingreso, la estancia, las pruebas complementarias y los tratamientos recibidos con el fin de saber la idoneidad de los ingresos.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes diagnosticados de convulsión febril (CF) típica que acudieron a urgencias e ingresaron entre los años 2007 y 2012.

Resultados: De los 136 casos atendidos en urgencias el 13% (19) ingresaron, de los cuales el 63% eran mujeres y 37% varones. La edad media fue de 2, 42 años, intervalo (1-6). Estancia media de 2, 9 días (1-7). Referían antecedentes familiares (AF) el 47%, personales (AP) el 37%. Sospecha de acompañarse de cuadro bacteriano, el

36, 8% (7) Cuadro diarreico el 26% (5), ningún rotavirus. Los pacientes que presentaban alguno de los supuestos anteriores, eran el 78%. Se realizó hemograma en el 89% (17), de los cuales el 76% (13) tenía leucocitosis o leucopenia. PCR en el 84% con valores (0, 6-45mg/L). EEG en el 52, 6% (10), sólo uno con anomalías epileptiformes. No se realizaron pruebas de imagen. Recibieron tratamiento para la crisis el 26% (5), dos en domicilio, con AP, y dos en urgencias; ninguno recibió tratamiento en planta. Uno se fue con tratamiento al alta (valproico): con AP de convulsiones neonatales y lesión isquémica cerebral previa. Teniendo en cuenta también otros tipos de convulsiones (atípicas y parainfecciosas), los pacientes que ingresaron habían recibido tratamiento domiciliario más que los que no ingresaron 16, 3% frente a 3, 8% ($p=0,01$) y en urgencias 18, 6% frente 0, 8% ($p<0,001$) No encontramos relación entre las pruebas complementarias realizadas y la edad del paciente ($p=0,079$) Se encontró relación entre la CF típica y los AF ($p=0,018$). Comparando los pacientes no ingresados con los ingresados, estos tenían diferencias presentando alteraciones patológicas en gasometría ($p<0,001$), PCR ($p<0,001$), fórmula leucocitaria ($p<0,001$)

Conclusiones: El porcentaje de CF que ingresa (13%) es considerablemente mayor que el porcentaje global de ingresos (3%), interpretando que a pesar de su buen pronóstico el aparatoso cuadro clínico sigue imponiendo actitudes. La estancia (2, 9días) es menor que la media global de nuestro centro (4días). Los antecedentes, las características clínicas del cuadro infeccioso, los resultados de los análisis iniciales y el haber recibido tratamiento para la crisis, pensamos que están detrás de dichos ingresos.

P154

Abscesos en el territorio ORL. Revisión de 23 años

Mireia Carulla Bonjoch, Nuria Visa Reñé, Zaira Ibars Valverde, Alba Gairí Burgués

Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lérida

Introducción y Objetivos: Las infecciones profundas del cuello (abscesos periamigdalinos, parafaríngeos y retrofaríngeos) se asocian a una importante morbimortalidad. Dada la variabilidad de las formas de presentación y la falta de signos específicos, su diagnóstico supone un reto. Es importante conocer los principales signos y síntomas que deben hacer sospechar para iniciar el tratamiento precozmente y evitar complicaciones. Hemos detectado un aumento del número de casos en los últimos años y creemos oportuno una revisión de nuestra casuística.

Métodos: Estudio retrospectivo que incluye los pacientes menores de 15 años ingresados en el Servicio de Pediatría con diagnóstico al alta de absceso o flemón parafaríngeo o retrofaríngeo entre enero de 1991 y diciembre de 2013.

Resultados: Se identifican 121 casos de infecciones profundas (74 abscesos periamigdalinos, 33 parafaríngeos y 14 retrofaríngeos). Se analizan solamente los dos últimos

por su potencial morbimortalidad. Entre 1991 y 2002 se diagnosticaron 6 casos, mientras que en los últimos 10 años 38 casos. De los datos analizados destaca: edad media de presentación 4.96 años, predominio del sexo masculino (57.4%), tiempo medio de evolución de la clínica 4.11 días (DE=3.68) y estancia hospitalaria media de 12.24 días (DE=5.67). Los principales motivos de consulta son: fiebre (85.1%), cervicalgia (76.6%) y odinofagia (40.4%). En la exploración física destaca: adenopatías (87.2%), dificultad en la movilidad cervical (82.9%) e hiperemia amigdalina (80.8%). Otros signos como sialorrea, trismos y exudados pultáceos, en menos del 20% de los casos. En la analítica de urgencias se obtuvieron valores medios de leucocitos de 20066 mmcc y PCR 100mg/L. Se realizó radiografía lateral de cuello en el 34% y TAC en todos los casos (absceso 80.26%, flemón 19.74%). El frotis faríngeo sólo fue positivo en el 17% y el hemocultivo en el 36.2%. El tratamiento inicial más utilizado fue cefotaxima y clindamicina vía endovenosa (74.4%) con un tiempo medio de 12 días de tratamiento. Hubo evolución tórpida en 24 casos (12 precisaron tratamiento quirúrgico, 7 traslado a UCI y 5 otras complicaciones).

Conclusiones: -Hemos detectado un aumento de la incidencia en los últimos 10 años. -Los principales motivos de consulta y signos que deben hacernos pensar en esta patología son: fiebre, tortícolis, odinofagia y adenopatías. -El TAC es la prueba de elección para confirmar el diagnóstico. -Es importante conocer los principales agentes etiológicos implicados (*Streptococcus pyogenes*, *Staphylococcus spp* y flora mixta) para la elección de la antibioterapia, dado que es infrecuente su aislamiento. -La tasa de complicaciones es mínima pero no despreciable por las consecuencias que supone.

P155

Alergia al huevo. Más allá de la dieta de evitación

Javier González García, Francisco Álvarez Caro, Cristina Molinos Norniella, Begoña García Norniella, Begoña Fernández Martínez, M.ª Fernanda García Díaz

Hospital de Cabueñes, Asturias

Introducción y Objetivos: La alergia al huevo es una de las principales causas de alergia alimentaria en la infancia. La inducción de tolerancia oral (ITO) puede ofrecer posibilidades terapéuticas mejorando la calidad de vida de los pacientes y minimizando el riesgo de eventos adversos por ingesta accidental del alérgeno. Nuestro objetivo es describir las características de los pacientes con alergia a clara de huevo sometidos a ITO.

Métodos: Estudio prospectivo, descriptivo, observacional de los pacientes mayores de 5 años diagnosticados de alergia al huevo sin remisión de la misma que aceptaron realizar la ITO. Todos los pacientes tenían historia sugestiva de respuesta alérgica inmediata y sensibilización en pruebas alérgicas (prick test/IgE específica). El periodo de estudio comprendió desde noviembre de 2012 hasta enero de 2014. Previo consentimiento informado, se administraron dosis crecientes de clara de huevo deshidratada (OVODES-NM) hasta alcanzar la dosis equivalente a

una clara en al menos 9 semanas consecutivas. Los incrementos de dosis se realizaron en régimen hospitalario continuando en el domicilio con la dosis tolerada previamente.

Resultados: El estudio incluyó 18 niños (13 niños/5 niñas) con una edad media de 7, 5 años (DS 2.81). Un 72% de los niños presentaban patología alérgica asociada (69.2% asma, 38.4% rinitis, 61.5% dermatitis atópica, 30.7% otra alergia alimentaria). Sólo un paciente recibió premedicación con antihistamínico oral previo. La mediana de IgE específica frente a clara de huevo fue de 5.49 kU/L (0.78-100 kU/L), frente a ovoalbúmina de 3.8 kU/L (0.58-19.8 kU/L) y frente a ovomucoide de 1.88 kU/L (0.01-52.6 kU/L). Ocho pacientes (44%) presentaron reacción alérgica en alguna de las dosis. La clínica más frecuentemente asociada fue dolor abdominal (75%), vómitos (37.5%) y urticaria/angioedema (25%). Sólo 1 paciente presentó clínica anafiláctica. Todas las reacciones respondieron al tratamiento prescrito. En 3 pacientes fue necesario la repetición de alguna dosis por reacción clínica. Quince pacientes (83.3%) alcanzaron tolerancia total al huevo. Dos de los tres pacientes restantes alcanzaron tolerancia parcial. Actualmente todos los niños que han superado la prueba toleran huevo en su domicilio de forma regular sin ninguna sintomatología.

Conclusiones: La ITO frente al huevo ofrece un nuevo enfoque terapéutico de los pacientes alérgicos. Está técnica no está libre de efectos adversos si bien suelen ser leves y responden bien al tratamiento habitual. La reacción adversa más frecuente fue el dolor abdominal. El protocolo realizado presenta una alta efectividad adquiriendo la mayoría de pacientes tolerancia total.

P156

Análisis de las hospitalizaciones por celulitis periorbitaria y orbitaria

Irati García Albizua, Zineb Ahrazem Dfuf, Aitziber Luengo Echeveste, Leonor Arranz Arana, Eduardo González Pérez-Yarza

Hospital Universitario Donostia, San Sebastián

Introducción y Objetivos: La celulitis periorbitaria es la infección de la porción anterior del septo. La celulitis orbitaria afecta al contenido de la órbita. La forma periorbitaria es la más común. La etiología principal de la celulitis orbitaria es la sinusitis; en la periorbitaria son los traumatismos locales, picaduras, conjuntivitis y dacriocistitis. La ausencia de proptosis, dolor a la movilidad ocular, función pupilar y visión conservadas, y escasa afectación sistémica, diferencian la afectación periorbitaria de la orbitaria. **OBJETIVO:** Evaluar las celulitis peri y orbitaria, la asociación con la edad y los posibles factores pronósticos.

Métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo, por revisión de historias clínicas, de los casos diagnosticados de celulitis peri/orbitaria y hospitalizados entre 01-01-2009 y 31-12-2013. Variables registradas: demográficas, asistenciales, tratamiento y evolución. Estadística descriptiva y test de correlación de Pearson.

Resultados: Cohorte constituida por 60 casos, 65% varones, con edad media 46 meses (rango 2 meses - 14 años). Patología concomitante: sinusitis (21%), conjuntivitis (43, 3%) e infección respiratoria de vías altas (45%). El 8% de los casos fueron menores de un año, el 10% presentaba afectación grave del estado general y el 60% tuvo fiebre superior a 38, 5°C. El 60% recibieron tratamiento antibiótico previo al ingreso (tasa de fracaso 38, 3%). El 5% presentó celulitis postseptal. Se realizaron pruebas de imagen en el 90% de los casos, en su mayoría radiología simple de senos paranasales. *Streptococcus pneumoniae* ha sido el germen identificado en 3 casos, *Haemophilus Influenzae* en 2 y *Staphylococcus aureus* en 1 (en cultivo local). Recibieron tratamiento endovenoso, en monoterapia con amoxicilina-clavulánico el 51, 6%, y en politerapia con cloxacilina-cefotaxima el 48, 3%. Un caso precisó tratamiento quirúrgico para drenaje de absceso subperióstico. La hospitalización media fue de 5, 8 días. No se ha encontrado una relación estadísticamente significativa entre la edad y los días de ingreso ($r=0,16$) ($p=0,21$) ni entre la edad y el número de días de fiebre ($r=-0,13$) ($p=0,29$).

Conclusiones: Las celulitis son en su mayoría periorbitarias. La patología concomitante más frecuente en los mayores de cuatro años es la sinusitis, siendo además la causa más destacada en la celulitis orbitaria. En los menores de cuatro años, predominan la infección respiratoria de vías altas y la conjuntivitis. Más de la mitad de los casos recibieron tratamiento antibiótico previo al ingreso. No se ha objetivado asociación entre la edad, la duración de la hospitalización y de la fiebre.

P157

Anemia megaloblástica por déficit de vitamina B₁₂ y lactancia materna exclusiva

Ander Ceña Setien, Jacques Rivière, Anna Fàbregas Martori, Pablo Velasco Puyo, José Luis Dapena Díaz, Susana Redecillas Ferreiro

Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción y Objetivos: La cobalamina o vitamina B12 es una vitamina presente en los alimentos de origen animal e involucrada en la síntesis de DNA, siendo asimismo necesaria para el desarrollo neurológico adecuado. Su deficiencia y trastornos derivados de ella son raros en pediatría aunque de incidencia creciente, principalmente debido a estados carenciales. Ello, unido a la inespecificidad y variabilidad clínica que presenta conlleva un retraso en su reconocimiento e inicio de tratamiento, pudiendo derivar en trastornos neurológicos irreversibles.

Métodos: Se presentan dos casos clínicos de lactantes ingresados en un hospital de tercer nivel con diagnóstico final de déficit de cobalamina en los años 2010 y 2013.

Resultados: Se trata de dos lactantes de 7 y 12 meses, ambos hijos de madres vegetarianas estrictas y alimentados exclusivamente mediante lactancia materna. El motivo de consulta es la presencia de alteraciones neurológicas y pancitopenia, añadiéndose cuadro de desnutrición

grave en el segundo paciente (peso y talla <-2 DE). En el primer caso destacan anemia macrocítica moderada (hemoglobina 7, 5g/dl, VCM 99.7fl), neutropenia (100/ μ l) y plaquetopenia (50.000/ μ l), junto con LDH elevada (4057U/l); el segundo, además de neutropenia (420/ μ l), plaquetopenia (117.000/ μ l) y aumento de LDH (2500U/l), presenta anemia macrocítica severa (hemoglobina 4, 2g/dl, VCM 114, 6fl) que requiere transfusión de hematíes en dos ocasiones. Se realiza aspirado medular en el primer caso, observándose progenitores eritropoyéticos megablásticos en ausencia de blastos; la extensión de sangre periférica del segundo muestra macroovalocitos y neutrófilos hipersegmentados. En ambos se confirma el déficit de cobalamina (53 y 39 pg/ml, respectivamente) e incremento de homocisteína y metilmalonato. Se inicia tratamiento sustitutivo con cobalamina intramuscular durante 3 días y posteriormente semanal, precisando el segundo paciente realimentación progresiva (refeeding)

mediante sonda nasogástrica y suplementación multivitáminica, por déficit severo de vitamina D asociado. La evolución tanto hematológica como neurológica ha resultado favorable en ambos casos. Se realiza estudio materno que confirma igualmente déficit de cobalamina, iniciándose tratamiento sustitutivo oral. Se contacta asimismo con trabajo social de nuestro centro para seguimiento.

Conclusiones: El déficit vitamínico y proteico causado por la malnutrición derivada de los hábitos maternos ocasiona síntomas neurológicos y hematológicos graves pero reversibles. Es por ello imprescindible la identificación de niños en riesgo de padecerla y su sospecha precoz. Mujeres gestantes y lactantes constituyen el objetivo principal de su reconocimiento, siendo la precocidad en el diagnóstico e inicio de tratamiento fundamentales para la capacidad de recuperación.



Caso 2: al ingreso y a las 2 semanas

P158

Aspectos clínicos diagnósticos y terapéuticos de los linfangiomas infantiles

Janire Vicarregui Olabarrieta, Miriam Garmendia Elizalde, Amaia Saitua Benito, Concepción Salado Marín, Juan Ignacio Montiano Jorge

Hospital Universitario de Álava, Vitoria

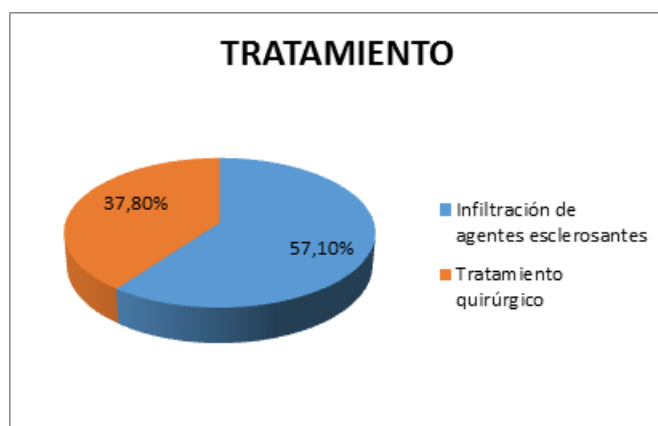
Introducción y Objetivos: Los linfangiomas son neoplasias benignas que ocurren predominantemente en la infancia y cuya localización más frecuente es cabeza y cuello, pudiendo desarrollarse en cualquier órgano o tejido del cuerpo. Tienen gran interés clínico porque su crecimiento puede comprometer el órgano donde asienta. **Objetivo:** Revisar las características clínicas, morfológicas, diagnósticas y tratamiento recibido en una serie de 8 casos en niños entre 0-14 años

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes diagnosticados de linfangioma entre 2003-2013

Resultados: El 37, 5% se presentaron en el primer año de vida, el 12, 5% entre 1 y 3 años y el 50% entre 6 y 12 años. La edad media fue de 5 años. El 75% eran mujeres. El 25% presentó sintomatología asociada. En el 50% el linfangioma se localizó en cabeza y cuello. Un caso en la mano, otro en la mama, uno en el tercio inferior del brazo y un último de localización mesentérica. El 50% se diagnosticaron únicamente mediante ecografía, el 12, 5% requirió ecografía y TAC cervical y en otro 12, 5% fueron necesarias radiografía, ecografía y RMN. En el caso de localización mamaria, la ecografía no pudo precisar el diagnóstico; se realizó biopsia con aguja gruesa siendo el diagnóstico de tejido fibroso colagenizado. Posteriormente

presentó aumento de tamaño por lo que se programó una mastectomía subcutánea con diagnóstico de linfangioma cavernoso tras estudio anatomopatológico. El caso restante y el más llamativo, se presentó complicado con un cuadro de abdomen agudo apreciándose en la laparotomía múltiples tumoraciones quísticas mesentéricas y confirmando el diagnóstico tras estudio anatomopatológico. Además, tres casos presentaron sangrado y el aumento de tamaño facilitó su diagnóstico mientras que los otros 4 (50%) evolucionaron sin complicaciones. Mediante ecografía, se clasificaron como higroma quístico el 87, 5% (7), mientras el 12, 5% restante (1) fue clasificado como linfangioma cavernoso (localizado en la mama). Precisión de tratamiento 7 de los 8 casos (Gráfico 1). Uno de los 8 (localizado en cuello) presentó una resolución espontánea.

Conclusiones: En nuestra revisión aparecen con mayor frecuencia en niños mayores de 6 años. Su localización más frecuente en cabeza y cuello coincide con los datos encontrados en la literatura, destacando la rareza de la localización en tercio inferior del brazo y mesenterio. Casi el total de los casos (87, 5%) correspondieron a higromas quísticos. La mayor parte se presentaron como tumoraciones asintomáticas y para su diagnóstico resultó de gran ayuda la ecografía, que indica la extensión de la lesión y orienta sobre su morfología y evolución. El tratamiento de elección en un amplio porcentaje (57, 5%) fue la infiltración de agentes esclerosantes. Debido a los pobres resultados estéticos, recidivas, morbilidad asociada y en ocasiones reintervenciones de la cirugía, el manejo del linfangioma infiltrando sustancias esclerosantes ha demostrado ser una alternativa terapéutica cada vez más utilizada y con buenos resultados.



P159

Características clínico-epidemiológicas de los ingresos por intoxicación en un hospital de tercer nivel

Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Hermenegildo González García, Asunción Pino Vázquez, Francisco Javier Álvarez Guisasaola
Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid

Introducción y Objetivos: Las intoxicaciones son un problema frecuente en Pediatría. El análisis de sus características puede mejorar nuestro conocimiento sobre los tóxicos y la forma de actuación más adecuada en cada situación.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo sobre las intoxicaciones que ingresaron entre 2009-2013. Se establecieron tres grupos de tóxicos: Medicamentos, productos del hogar y otros; y tres grupos de edad: <4 años, 4-11 años y >11 años. Los datos fueron analizados con programa SPSS versión 20. Nivel de significación estadística $p < 0,05$.

Resultados: Se registraron 68 ingresos por intoxicación. Pico de incidencia en 2009, con 29, 4% (20) del total de ingresos, y ligero descenso posterior. Mediana de edad 38, 5 meses (rango intercuartílico: 26, 25-105). El mes que agrupó mayor número de ingresos fue Enero, 16, 2% (11). Fueron intoxicaciones medicamentosas un 57, 4% (39), siendo los fármacos más frecuentemente implicados las benzodiazepinas, seguidas de paracetamol y antitarrálicos; intoxicaciones por productos del hogar un 25% (17), siendo los más relevantes los álcali-caústicos, seguidos de insecticidas; e intoxicaciones por otros productos el 17, 6% (12), destacando el alcohol, seguido del CO. El 39, 7% (27) permanecieron asintomáticos, el 20, 6% (14) presentaron síntomas digestivos, el 17, 6% (12) neurológicos y el 22, 1% (15) mixtos. Mediana de estancia hospitalaria 2 días (rango 1-8). Agrupando resultados por grupos de edad, el 57, 4% (39) sucedieron en <4 años; el 23, 5% (16) entre 4-11 años; y el 19, 1% (13) en >11 años. En <4 años los medicamentos fueron los tóxicos principales 69, 2% (27), llegando el 49% (19) de estos pacientes a Urgencias en <1 hora tras contacto con tóxico, encontrándose asintomáticos en 61, 5% (24); en grupo 4-11 años, continuaron siendo los medicamentos 50% (8) los tóxicos principales, seguidos de cerca por productos del hogar 37, 5% (6), un 44% (7) acude en <1 hora, encontrándose sintomáticos en 81, 3% (13); y en >11 años son más frecuentes otros tóxicos, como alcohol y CO, con un 53, 8% (7), siendo este grupo el que más tarda en acudir (>1 hora) en el 92% (12) y encontrándose sintomáticos en 100% (13); obteniendo $p < 0,05$. Predominio de sexo femenino en todos los grupos. Precisión de intervención terapéutica un 66, 7% (26) de <4 años, un 62, 5% (10) del grupo 4-11 años y un 38, 5% (5) de >11 años. En 4 casos, todos >4 años, se requirió ingreso en UCI Pediátrica. Se registraron 3 intentos autolíticos en niñas >11 años.

Conclusiones: Desde año 2009, se observa una leve disminución en número de ingresos por intoxicación. Encontramos diferencias estadísticamente significativas entre los diferentes grupos de edad para cada tipo de tóxico, tiempo hasta llegar a Urgencias y síntomas asociados.

Tabla 1. Características de los ingresos por intoxicación según grupos de edad

	<4 años n, %	4-11 años n, %	>11 años n, %	Significación estadística P<0, 05
Ingresos intoxicación	39, 57, 4%	16, 23, 5%	13, 19, 1%	-
Sexo: Mujeres Varones	20, 51, 3% 19, 48, 7%	9, 56, 2% 7, 43, 8%	10, 76, 9% 3, 23, 1%	-
Tóxicos: Medicaciones Productos hogar Otros	27, 69, 2% 9, 23, 1% 3, 7, 7%	8, 50% 6, 37, 5% 2, 12, 5%	4, 30, 8% 2, 15, 4% 7, 53, 8%	P<0, 05
Tiempo en llegar: <1 hora ≥1 hora	19, 49% 20, 51%	7, 44% 9, 56%	1, 8% 12, 92%	P<0, 05
Síntomas: Sí No	15, 38, 5% 24, 61, 5%	13, 81, 3% 3, 18, 8%	13, 100% -	P<0, 05
Necesidad de tratamiento: Sí No	26, 66, 7% 13, 33, 3%	10, 62, 5% 6, 37, 5%	5, 38, 5% 8, 61, 5%	-

P160

Coinfecciones virales en pacientes pediátricos hospitalizados por infecciones respiratorias agudas

Miriam Cebey López, Jacobo Pardo Seco, Alberto Gómez Carballa, Francisco Giménez Sánchez, M.^a del Carmen Martínez Padilla, Federico Martínón-Torres, Red Gendres (Www.Gendres.Org)

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña; Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción y Objetivos: La disponibilidad de técnicas de diagnóstico molecular, permite la identificación de los agentes patógenos que se escapan de las modalidades convencionales. Estas técnicas moleculares con frecuencia revelan la presencia de más de un microorganismo en las muestras. Sin embargo, la importancia de estas coinfecciones en la patogénesis, la gravedad o el curso de estas infecciones respiratorias no está bien establecida. El principal objetivo fue analizar los patrones y los fenotipos clínicos de la co-infección viral en pacientes pediátricos hospitalizados por infecciones respiratorias agudas.

Métodos: Se llevó a cabo un estudio prospectivo, multicéntrico (red GENDRES) entre 2011-2013 en niños menores de 14 años hospitalizados debido a una infección respiratoria aguda. Además de los procedimientos de diagnóstico convencionales realizados en el hospital de referencia, se llevó a cabo una reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en aspirados nasofaríngeos o hisopos para la detección de los virus influenza (A y B), metapneumovirus, virus respiratorio sincitial, virus parainfluenza (1-4), rinovirus, adenovirus (A-F), bocavirus y coronavirus (NL63, 229E, OC43).

Resultados: Se recogieron un total de 204 muestras nasofaríngeas. Las técnicas moleculares identificaron al menos un virus previamente no detectado en 71 casos (34, 8%). El virus respiratorio sincitial (VRS) es el patógeno más frecuentemente encontrado (108 muestras, el 53, 2%). En 91 muestras (44, 6%) se detectaron múltiples virus (entre 2 y 4). Las co-infecciones fueron significativamente más frecuentes en los pacientes > 12 meses de edad. El patrón de co-infección detectado con mayor frecuencia fue el VRS-rinovirus en 23 pacientes (11, 3%). No se identificó ninguna asociación significativa entre el patrón de co-infección y las manifestaciones clínicas.

Conclusiones: Las técnicas moleculares aumentan significativamente el rendimiento diagnóstico microbiológico, mejorando la identificación de los agentes etiológicos virales en los niños ingresados en el hospital con una enfermedad respiratoria. La presencia de más de un virus en estos pacientes es muy frecuente aunque la importancia clínica de este hallazgo no está clara.

P161

Convulsiones afebriles secundarias a rotavirus como motivo de ingreso en un hospital de tercer nivel durante un periodo de tres años

Beatriz Relinque Macías, M.^a José Carbonero Celis, Mónica Ballester Tellez, Carmen Cuadrado Caballero, Fernando Picchi Rodríguez

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción y Objetivos: La infección por rotavirus es la causa más frecuente de gastroenteritis aguda en la infancia. Se manifiesta como fiebre, vómitos y deposiciones líquidas con deshidratación leve-moderada. El diagnóstico se basa en la detección de antígeno para rotavirus en

coprocultivo. Las complicaciones extraintestinales son infrecuentes, y responsables de una mayor morbi-mortalidad. Las manifestaciones neurológicas pueden ser: convulsiones, encefalopatía, encefalitis, cerebelitis. Nuestro objetivo es observar el número de ingresos por convulsión afebril secundaria a Rotavirus, de todos los casos de infección por Rotavirus atendidos en un servicio de urgencias.

Métodos: Estudio descriptivo, se registran retrospectivamente los ingresos por convulsión afebril a partir de todos los casos de infección por Rotavirus que acuden al servicio de urgencias de un hospital de 3º nivel de 2011-2013. Se excluyen convulsiones febriles o afebriles secundarias a hipoglucemia, trastornos iónicos u otra patología. Se recogen las siguientes variables: edad, sexo, raza, AP/AF de epilepsia, intervalo de tiempo síntomas gastrointestinales-convulsión, tipo y recurrencia de crisis, estancia hospitalaria media, tratamiento, prueba de imagen, EEG, y estado vacunal frente a rotavirus.

Resultados: De los 322 casos en los que se aisló el Ag del Rotavirus en heces 79 (24, 5%) requirieron ingreso. 6 (1, 9%) ingresaron por convulsión afebril como diagnóstico principal. 2 hombres (34%) y 4 mujeres (66%). La edad media fue de 18, 5 meses. Un caso de raza oriental. Uno de los casos había presentado un episodio previo de convulsión en contexto de GEA. Dos presentaban AF de epilepsia. El intervalo de tiempo transcurrido entre el inicio de síntomas digestivos y convulsión osciló entre 24-72 horas. Presentaron crisis tipo hipertonia (66%) y tónico-clónicas (34%). La estancia media hospitalaria fue de 3.5 días. Uno requirió ingreso en UCI-p, por estatus epiléptico, necesitando tratamiento con valproato, 2 fueron tratados con benzodiacepinas y 2 cedieron espontáneamente. Se realizó prueba de imagen en 2 casos, ambas normales. El EEG fue normal en todos. 2 de los niños estaban vacunados frente a Rotavirus.

Conclusiones: En un 50% de las convulsiones asociadas a gastroenteritis se aísla Rotavirus. La fisiopatología es desconocida. Hay publicaciones que encuentran ARN-Rotavirus en LCR. Todo nuestros casos cumplieron los criterios que definen a las denominadas convulsiones benignas asociadas a gastroenteritis leve (CBG). El hallazgo del antígeno del rotavirus en heces, podría evitar pruebas complementarias o tratamientos innecesarios. La vacunación frente a Rotavirus podría tener un efecto protector.

P162

Drepanocitosis en la infancia, ¿se puede prevenir?

Priscila Llena Isla, M.^a Angels Martínez Camacho, M.^a Alba Gairí Burgués, Ricard López Ortega, Eduard Solé Mir
Hospital Arnau de Vilanova de Lérida

Introducción y Objetivos: Con la introducción de la detección de hemoglobinopatías en el screening neonatal en los últimos años, la idea de prevenir la enfermedad o minimizar las complicaciones parece ser una realidad próxima. Por ello queremos describir la epidemiología y morbilidad de los pacientes diagnosticados en los últimos

años en nuestra provincia, para determinar si son enfermos tributarios de prevención secundaria.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes, menores de 15 años, diagnosticados de drepanocitosis, mediante sistema de cromatografía líquida de alta resolución en cartucho de intercambio iónico (HPLC), durante el período comprendido entre 2008 y 2012. De todos ellos se recogieron las características epidemiológicas, los aspectos clínicos y diagnósticos de sus visitas en nuestro hospital.

Resultados: Se diagnosticaron 57 casos de drepanocitosis, la mayoría de procedencia africana (70.14%) y de sexo masculino (63.16%). La edad mediana de diagnóstico fue 5 años y 3 meses. Se obtuvieron 43 con rasgo heterocigótico y 14 homocigótico. El motivo del estudio más frecuente fue la anemia (38.6%) o estudio familiar (31.58%). De ellos 35 consultaron en urgencias por clínica asociada a la enfermedad y 10 de ellos (2 heterocigóticos y 8 homocigóticos) acabaron ingresando. De todos los ingresados 50% ya tomaban penicilina y ácido fólico y uno de ellos hidroxurea. Un 34.3% no había sido diagnosticado previamente. A su llegada a urgencias 16.7% tenían un triángulo de evaluación pediátrico alterado (la mayoría el aspecto) y los motivos de consulta más frecuentes fueron la fiebre (66.7%) y el dolor (38%). Las exploraciones realizadas más frecuentes fueron: analítica de sangre en todos, radiografías en el 64.28% (40.74% patológicas) y hemocultivo en el 64.28% (7.4% positivos por neumococo). Los diagnósticos fueron: neumonía (23.8%), virasis (19%) y fiebre sin foco (11.9%). Un 54.76% de los que acudieron a urgencias presentaron complicaciones. Las más frecuentes fueron: crisis aplásica (62.96%), dolor vaso-oclusivo (29.63%) y síndrome torácico agudo (7.4%). Remarcar que un 5.71% coincidió el momento del diagnóstico de la enfermedad con el del ingreso por crisis.rr

Conclusiones: La alta incidencia de un caso mensual en nuestra zona corrobora la implantación en el screening neonatal. Aún así siempre se debería personalizar e indicarse en casos con factores de riesgo como procedentes de África o tener uno de los progenitores afectados. Destaca el elevado número de pacientes sin diagnóstico previo por lo que se debe pensar en esta entidad sobretudo en pacientes con fiebre o dolor procedentes de zonas endémicas.

P163

Evaluación del seguimiento actual de los pacientes con síndrome de Prader-Willi (SPW) en nuestro medio

Lorena Sánchez Barnes, Jacobo Pérez Sánchez, Laura Calvo Naharro, Elisabeth Gabau Vila, M.^a Assumpta Caixàs Pedragós, Raquel Corripio Collado
Corporació Sanitària Parc Taulí, Barcelona

Introducción y Objetivos: El SPW es una enfermedad causada por una alteración genética del cromosoma 15 paterno. Inicialmente, destaca una hipotonía con dificultad para la alimentación, pero posteriormente aparece una

hiperfagia que da lugar a una obesidad grave. Otras anomalías son alteraciones endocrinológicas (déficit de hormona de crecimiento, hipogonadismo central, etc), alteraciones del comportamiento y problemas de aprendizaje. Un diagnóstico precoz, un tratamiento multidisciplinar y la administración de hormona de crecimiento son necesarios para mejorar la calidad de vida y la evolución de la enfermedad. Actualmente, no existen guías en España, para el correcto manejo y seguimiento de estos pacientes. **Objetivos:** Determinar el seguimiento y el manejo de los pacientes afectados de SPW en nuestro medio.

Métodos: Estudio transversal descriptivo. Se distribuye una encuesta on line para evaluar el seguimiento por especialidades y control clínico a través de la asociación de padres de niños afectados de SPW.

Resultados: Participaron 21 pacientes (10 niños, 10 niñas, 1 no reportado). Edad media 9, 9 años. IMC medio 21, 7±SDS. Edad media de diagnóstico 15, 3 meses (delección del cromosoma 15 paterno (9 casos de 21), disonía uniparental materna (9 casos de 21), defecto de impronta (1 caso de 21) y 2 casos desconocido). Contacto con centro de referencia (10 casos de 21). Seguimiento por especialidades La mayor parte de los pacientes siguen controles con CDIAP (Centro de desarrollo infantil y atención precoz) (18) y Endocrinología (20). Destaca el poco seguimiento de pacientes en Nutrición (12), Logopedia (13) y Traumatología (14) y el inicio tardío de las visitas en nutrición (3 años) respecto al inicio más precoz de control por CDIAP (2, 3 meses). Cabe destacar que 18 de los casos han realizado una polisomnografía, todo y que no todos son controlados por Neumología (12). La mayoría de los pacientes (18) realiza tratamiento con GH con edad promedio de inicio 3, 6 años.

Conclusiones: La mayor parte de los pacientes estudiados cumplen un seguimiento adecuado por especialistas, sobre todo por endocrinología. Sería necesario mejorar el seguimiento por determinadas especialidades para poder prevenir complicaciones (problemas dentales, escoliosis, SAOS, etc.) y poder mejorar la calidad de vida. Probablemente el contactar con el Hospital de referencia hace que el seguimiento y el control sea mejor.

P164

Impacto de la vacunación contra el rotavirus en las convulsiones pediátricas

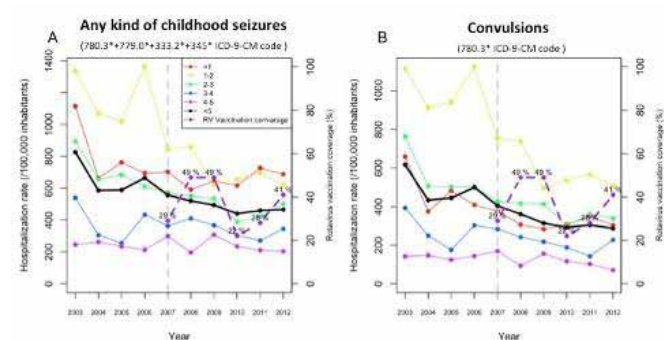
Jacobo Pardo Seco, Miriam Cebej López, Natalia Fernández Pedrós, Lucía Vilanova Trillo, Antonio Justicia Grande, Federico Martín-Torres, Grupo GENVIP *Grupo de Investigación en Genética, Vacunas, Infecciones y Pediatría (GENVIP), Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago de Compostela, La Coruña*

Introducción y Objetivos: La vacuna contra el rotavirus podría reducir el riesgo de hospitalización debido a convulsiones en la infancia (CI). El objetivo de nuestro estudio fue evaluar las variaciones en la incidencia de hospitalizaciones por CI en niños <5 años de edad antes y después de la introducción de la vacuna contra el rotavirus.

Métodos: Se calcularon las tasas de hospitalización anuales para cualquier tipo de convulsión en la infancia, antes y después de la introducción de la vacuna frente al rotavirus, utilizando los datos del registro de hospitalizaciones (CMDB-HA).

Resultados: En nuestra cohorte se incluyeron un total de 6.149 niños <5 años ingresados en el hospital entre los años 2003 y 2013, con cualquier tipo de convulsión (códigos ICD-9-CM 780.3*+779.0*+333.2*+345*códigos ICD-9-CM). Las tasas anuales de hospitalización por cualquier tipo de convulsión en niños <5 años se correlacionaron negativamente de forma significativa con el aumento de la cobertura de la vacuna ($r = -0.673$, $p = 0.033$) (Figura 1A), con descensos que van desde el 16.2% (IC 95% = 8.3 a 23.5%) en 2007 al 34.0% (27.3-40.1%) en 2010, en comparación con la tasa media del periodo previo a la vacunación (2003 a 2006). Del mismo modo, para el código específico de convulsiones (código ICD-9-CM 780.3*) la disminución observada en niños <5 años se correlacionó negativamente con el aumento de la cobertura vacunal ($r = -0.747$, $p = 0.013$) (Figura 1B), con descensos que fueron de un 18.7% (9.6 a 26.8%) en 2007 a un 42.5% (35.3-48.9%) en 2012. Se obtuvieron también resultados significativos en lactantes <12 meses y 1-2 años. En otros rangos de edad o categorías diagnósticas analizadas no se encontraron cambios significativos, o estos cambios no estaban relacionados con la vacunación.

Conclusiones: Nuestros resultados muestran que la vacunación contra el rotavirus puede tener un impacto significativo en las hospitalizaciones relacionadas con convulsiones en la infancia. Este beneficio adicional de la vacuna contra el rotavirus es más marcada en los niños más pequeños.



P165

Infección por rotavirus: epidemiología, clínica e infección nosocomial

Garazi Aguirresarobe Gil de San Vicente, Garazi Azaldegi Olaizola, Laura Benjumea Moreno, Iratxe Urreta Barallobre, Ainara Arana Salaverria, Leonor Arranz Arana *Hospital Universitario Donostia, San Sebastián*

Introducción y Objetivos: La gastroenteritis aguda (GEA) es una de las causas más frecuentes de hospitalización en la edad pediátrica, siendo el rotavirus el agente más

frecuentemente implicado. El objetivo del estudio es describir las características epidemiológicas y clínicas de la infección a rotavirus y determinar su incidencia como infección nosocomial durante un periodo de 3 años en un hospital terciario.

Métodos: Estudio retrospectivo, observacional descriptivo de los episodios de GEA a rotavirus diagnosticados mediante la presencia de antígeno en heces por inmunoensayo enzimático (EIA). Infección nosocomial por rotavirus:GEA a las 48 horas del ingreso hospitalario por otro motivo y menos de 72 horas tras el alta hospitalaria. El estudio fue realizado entre 01/01/2011 y 31/12/2013 en un hospital terciario en pacientes hasta 14 años. Recogida de datos mediante revisión de historias clínicas. Análisis estadístico:IBM SPSS21.0.

Resultados: Cohorte constituida por 441 casos. La mediana de edad fue de 11 meses (rango intercuartil [RI]10) (rango 0meses-14años); el 54, 5% fueron varones. El 76% de los coprocultivos positivos a rotavirus fueron recogidos durante el mes de febrero. El 95% no presentaba ambiente epidémico escolar ni familiar de GEA. El 82% presentó vómitos además de las deposiciones diarreicas, el 78, 5% fiebre y al 12, 1% le causó una deshidratación moderada-severa. Al 74, 4% se le administró solución de rehidratación oral y de ellos el 76% fueron dados de alta a domicilio. El 14, 7% ingresó menos de 24 horas en Observación de Urgencias de Pediatría y el 30, 1% en la Unidad de Hospitalización durante una mediana de 5 días (RI 4).En el 40, 5% se realizó analítica sanguínea con resultado de acidosis metabólica en el 50, 2%. El 5% asociaba otro germen en el coprocultivo (*Campylobacter jejuni*, *Salmonella spp.*, norovirus) además del rotavirus. En 40 casos el rotavirus fue causa de infección nosocomial con una mediana de 8 días (RI 48) de ingreso frente a 5 días (RI 2) ($p < 0, 000$). Incidencia acumulada de infección nosocomial es de 1 caso por cada 100 pacientes ingresados en un periodo de 3 años. El 41, 5%de los pacientes hospitalizados por rotavirus presentaron coinfección respiratoria (VRS, rinovirus, adenovirus, influenza, coronavirus, parainfluenza).

Conclusiones: La GEA por rotavirus afectó a lactantes mayoritariamente durante el mes de febrero. La administración de solución de rehidratación oral no evitó el ingreso en todos los casos. El rotavirus es un agente etiológico a tener en cuenta como causante de infección nosocomial que prolonga la estancia hospitalaria siendo estadísticamente significativo. Un porcentaje importante de los pacientes hospitalizados, presentan infección a rotavirus y respiratoria asociadas.

P166

Las dificultades administrativas de la investigación en España. A propósito de un estudio observacional no posautorización (no-EPA)

Laura Illade Quintero, Lucía Vilanova Trillo, Carmen Rodríguez-Tenreiro, Lidia Blanco Salvado, Jacobo Pardo Seco, Federico Martín-Torres

Grupo de Investigación en Genética, Vacunas, Infecciones y Pediatría (GENVIP), Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción y Objetivos: La excesiva burocracia en España constituye un importante obstáculo en la capacidad competitiva de investigación de nuestro país. Los estudios observacionales no posautorización (No-EPA) son los más sencillos desde un punto de vista teórico a la hora de resolver los trámites administrativos legales requeridos que aplican para su ejecución en nuestro país. El objetivo de este trabajo es evaluar prospectivamente el procedimiento práctico de puesta en marcha de un estudio multicéntrico No-EPA en España.

Métodos: Análisis descriptivo de la tramitación administrativa del estudio observacional multicéntrico No-EPA GEN-MEN-2012-01. Se registran y analizan los tiempos desde el envío del protocolo al CEIC de referencia y desde la obtención del dictamen favorable y su envío a los diferentes centros participantes hasta su confirmación de participación y firma de contratos.

Resultados: Los trámites administrativos del centro coordinador del estudio desde la solicitud de aprobación al CEIC hasta el inicio de reclutamiento se desarrollaron en 531 días. El tiempo medio de espera para la confirmación de participación por parte de los investigadores colaboradores invitados fue de 20.70 días (rango entre 1 y 46 días). El tiempo medio de respuesta desde el contacto con el investigador de cada centro participante hasta la obtención de luz verde para iniciar la recogida de datos fue de 185.83 días (rango entre 180 y 215 días), en función de los requisitos locales. El tiempo de respuesta para la puesta en marcha de un ensayo clínico en función del proyecto BEST (2012) es de una media de 238 días.

Conclusiones: Los tiempos de respuesta para la puesta de un estudio observacional No-EPA en España son inaceptables. La ausencia de una normativa clara y homogénea en todo el territorio nacional dificulta la realización de este tipo de estudios ya que genera una gran carga administrativa con importantes costes directos (horas de RRHH) e indirectos (pérdida de otras oportunidades, reducción del tiempo útil de reclutamiento, entre otros). En muchos casos conlleva la desmotivación del investigador clínico o imposibilita su participación.

P168**Niños remitidos por “colesterol alto”, ¿tienen realmente hipercolesterolemia?**

Vanesa Lloret Olcina, M.^a Angélica Rodríguez Gutiérrez, Eva González Oliva, Fernando Aleixandre Blanquer, Manuel Claver Durán

Hospital General Universitario de Elda, Alicante

Introducción y Objetivos: La AAP (Academia Americana de Pediatría) afirma que un niño es hipercolesterolémico si muestra cifras de CT, LDL y TG por encima del percentil 95% y de HDL por debajo del percentil 5% para su sexo y edad. Deseamos conocer si los niños que nos han sido remitidos desde los Centros de Salud de nuestra área por “colesterol elevado” cumplen adecuadamente este criterio para el C-LDL.

Métodos: Estudio retrospectivo mediante revisión de las historias clínicas de todos los niños remitidos entre los años 2000 a 2012 a nuestro Hospital (Hospital Comarcal). Para los percentiles de lípidos y presión arterial se ha utilizado el estudio Galinut realizado con niños españoles.

Resultados: Fueron 40 pacientes. Los percentiles se ven en la Tabla 1. Un porcentaje no desdeñable del 32.5% de los niños que fueron remitidos por hipercolesterolemia no cumplían, atendiendo a sus cifras de LDL, los criterios de la AAP. El 72.5% no tenían TG elevados. Por otra parte, sólo dos niños (5%) presentaban cifras bajas anormales de HDL. Nos hemos fijado especialmente en el C-LDL por ser este lípido el que define la actuación médica dietética y farmacológica que se debe realizar para cada paciente. Cabe señalar asimismo que más de la mitad de los niños con cifras elevadas de LDL las tienen extraordinariamente altas, superiores al percentil 99%. Por otra parte, los dos niños con HDL menor del percentil 5% tenían asimismo LDL > del percentil 95%. En definitiva, tan sólo un pequeño número de niños (2 de 40) muestran un perfil lipídico indeseable (LDL elevado con HDL bajo).

Conclusiones: A pesar de que casi un 70% de los pacientes remitidos a la consulta de Endocrinología Infantil estaban bien remitidos, cumpliendo los criterios de la AAP, más de un tercio de los niños remitidos por “colesterol elevado” por sus pediatras no deberían haber llegado al Hospital si atendemos a sus cifras de LDL. Es preciso conocer los criterios de la AAP para esta patología en aras a evitar remisiones innecesarias, gastos superfluos y angustias familiares fácilmente evitables.

Tabla 1

Percentil	LDL	TG	Percentil	HDL
≤ 50%	10.0%	47.5%	≤ 5%	5.0%
51 - 95%	22.5%	25.0%	> 5 - 95%	95.0%
≥ 95%	67.5%	27.5%	≥ 95%	15.0%
≥ 99%	47.5%	20.0%	≥ 99%	7.5%

P169**Parotiditis bacteriana aguda en lactantes menores de tres meses**

Begoña Rodríguez Azor, Reyes Roldán López, Begoña Carazo Gallego, David Moreno Pérez, Esmeralda Núñez Cuadros, Antonio Urda Cardona

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: La parotiditis bacteriana aguda (PBA) en lactantes es una entidad poco frecuente, que dada la edad de presentación debuta a menudo con una sintomatología inespecífica, pero de evolución favorable si se diagnostica y trata precozmente. El objetivo de nuestro estudio es revisar la etiología, clínica, diagnóstico y tratamiento de los casos de PBA diagnosticados en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de PBA en lactantes <3 meses diagnosticados en un periodo de cinco años (2009-2013).

Resultados: Se diagnosticaron 5 casos de PBA. La edad media fue de 21, 8 días (rango 8-53). La fiebre e irritabilidad fueron los síntomas más frecuentes (4/5 casos). En 4 se observaron signos inflamatorios locales al ingreso de escasas horas de evolución y en uno apareció a las 6 horas del ingreso. Todos los casos presentaron hallazgos ecográficos compatibles con parotiditis aguda. En ningún caso se encontró factor predisponente (prematuridad, inmunodeficiencia, deshidratación, malnutrición, obstrucción glandular). Al ingreso se apreció leucocitosis con neutrofilia así como aumento de reactantes de fase aguda con valor medio de proteína C reactiva de 44.5 mg/l (rango 15, 3-85) y procalcitonina media de 9, 94 ng/ml (rango 0, 45-30). En 2 casos se aisló *Staphylococcus aureus* (SAu) (ambos por cultivo de secreción purulenta expresada por el conducto de Stenon), en dos *Streptococcus agalactiae* (SAG) (ambos casos por hemocultivo) y en uno no se obtuvo aislamiento microbiológico. En uno de los casos producidos por SAG, éste se aisló además en exudado vaginal y en uno de los producidos por SAu se aisló en leche materna. Permanecieron ingresados una media de 9, 4 días (rango 6-14) para tratamiento intravenoso. El antibiótico empírico más empleado fue la cloxacilina (4 casos), combinada en 3 casos con cefotaxima y en una con ampicilina, el quinto caso recibió ampicilina y gentamicina. La media de tratamiento fue 10, 2 días (rango 7-14). Ningún caso precisó drenaje quirúrgico. La evolución fue favorable en todos los casos, quedando afebriles en los primeros días de ingreso, con normalización de los parámetros analíticos y desaparición de los signos inflamatorios locales, sin secuelas ni recurrencias.

Conclusiones: La causa más frecuente de PBA en lactantes menores de 3 meses parece ser SAG y SAu, por lo que el tratamiento empírico inicial debe incluir cobertura para ambos. La rápida y buena evolución de nuestros pacientes puede ser debida al diagnóstico y tratamiento dirigido precoces.

P170

Púrpura de Schönlein Henoch: factores de riesgo de ingreso hospitalario

M.^a Paula Pérez Albert, Lourdes Travieso Suárez, Patricia Flores Pérez, Francisco José Sanz Santaefemia, María Serrano Valls, María Marquez Rivera
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción y Objetivos: La Purpura de Schönlein Henoch es la vasculitis más frecuente en la infancia, cuya clínica incluye manifestaciones cutáneas, articulares, gastrointestinales y renales. Se trata de una enfermedad autolimitada que no requiere tratamiento específico. Nuestro objetivo es estudiar las características de la población que requiere ingreso por esta enfermedad con el fin de establecer factores de mayor riesgo, en especial los que se manifiestan desde el inicio, como la clínica de debut y las características epidemiológicas.

Métodos: Presentamos un estudio descriptivo retrospectivo que recoge los pacientes ingresados en un hospital terciario con diagnóstico de Púrpura de Schönlein Henoch durante los últimos seis años, 2008-2013. Para cada paciente se recogieron edad, sexo, clínica de debut, datos analíticos, afectación por aparatos, motivo de consulta y hospitalización (tratamiento, evolución, duración del ingreso, ...); así como motivo principal del ingreso. El análisis estadístico multivariable se llevó a cabo con el programa SPSS 17.0. Se utilizaron el test de chi-cuadrado y el test exacto de Fisher.

Resultados: Se encontraron 29 casos con edades entre 1 y 11 años (media y mediana de 6 años), con un ratio hombre:mujer de 1.9:1. La mediana en mujeres fue superior a la de los varones, 8 años frente a 5. El tiempo de hospitalización fue de una mediana de 5 días, con intervalo de 1 a 36 días. La clínica al inicio fue la púrpura en 44.4%, el dolor abdominal, vómitos o diarrea en 44.4% y la afectación articular en 11.1%. El debut con clínica abdominal duplica la proporción esperada según la literatura. La afectación renal, definida como hematuria, proteinuria, aumento de la urea o creatinina o hipertensión para la edad, fue significativamente mayor en mayores de 6 años (66.7%) que en menores de 6 años (29.4%), con una p de 0.047. Además la hematuria per se también fue más frecuente en pacientes mayores de 6 años, p=0.05.

Conclusiones: Como resultado de este estudio postulamos que el inicio del cuadro con clínica distinta a la púrpura podría ser factor de riesgo de peor evolución y mayor riesgo de ingreso, ya que se encontró una proporción del doble de la esperada. Nuestro estudio confirma el riesgo ya conocido de afectación renal en pacientes de mayor edad, mayores de seis años, así como la mayor prevalencia en varones. Finalmente destacamos la ausencia de unos criterios homogéneos de ingreso en nuestra muestra y la necesidad de estudios con mayor número de pacientes.

P171

Red para la investigación de las enfermedades respiratorias pediátricas en España: Proyecto Gen-D-RES

Miriam Cebey López, Alberto Gómez Carballa, Jacobo Pardo Seco, Natalia Fernández Pedrós, Lucía Vilanova Trillo, Federico Martín-Torres Grupo Gen-D-Res (Www.Gendres.Org)

Grupo de Investigación en Genética, Vacunas, Infecciones y Pediatría (GENVIP), Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción y Objetivos: Las infecciones respiratorias agudas (IRA) constituyen la principal causa de mortalidad en lactantes y niños, ocasionando 2 millones de muertes cada año, con el virus respiratorio sincitial y el virus influenza a la cabeza. Nuestro objetivo fue desarrollar una red nacional multicéntrica para la investigación de las IRA.

Métodos: Se realizó un análisis descriptivo de la fundación, configuración y desarrollo de la estructura clínica multicéntrica nacional GENDRES para el estudio de IRAs pediátricas.

Resultados: En el año 2010 se creó la red clínica Gen-D-Res (www.gendres.org) para el estudio de la influencia de la genética y la vitamina D en las infecciones respiratorias, coordinado desde el grupo de Genética, Vacunas, Infecciones y Pediatría (GENVIP). La red Gen-D-Res está formada por 13 centros hospitalarios distribuidos por toda la península y más de 50 investigadores colaboradores multidisciplinares. Entre sus proyectos actualmente en ejecución figuran la evaluación del papel de la multi-infección, la identificación de los factores genéticos que pudiesen influir en la susceptibilidad individual, la evolución y el pronóstico de niños con infección por virus respiratorio sincitial o virus influenza, el desarrollo de una escala clínica integral y la evaluación del papel de la vitamina D tanto desde la perspectiva genotípica como fenotípica. Estos proyectos están financiados en un 70% por convocatorias competitivas (FIS y Plan Galego I+D+i). Se han establecido además colaboraciones con el Imperial Collage de Londres (Prof. M. Levin y Dr. J. Herberg), Micropathology (Dr. C. Fink), el Research Institute at Nationwide Children's Hospital de Ohio (USA) (Prof. A. Mejías y Prof. O. Ramilo), la red ReSVinet (www.resvinet.org) y el consorcio PREPARE. Esta red ha reclutado 496 pacientes pediátricos válidos hospitalizados por IRA, 300 con el diagnóstico de bronquiolitis y 83 neumonías.

Conclusiones: La red GENDRES es la respuesta nacional organizada a la investigación en infecciones respiratorias pediátricas. La constitución y mantenimiento de una red de este tipo está supeditado a una enorme carga burocrática y carece de ayudas específicas que permitan su competitividad en igualdad de condiciones. A pesar de ello, desde su creación, Gen-D-Res se ha integrado en el marco de importantes colaboraciones internacionales, y esta involucrada en al menos una decena de proyectos competitivos.

P172**Revisión epidemiológica del estatus convulsivo en nuestra área sanitaria durante los años 2001 a 2010**

Marta Muñoyerro Sesmero, Jesús García-Cruces Méndez, Alfonso Peña Valenceja, Esther Maldonado Ruiz, María Cabanillas Boto, Marta del Olmo Fernández
Complejo Asistencial Universitario de Palencia, Palencia

Introducción y Objetivos: Introducción: El estatus convulsivo es un grave problema que afecta fundamentalmente a pacientes con epilepsia. Objetivo: Evaluar las características de los niños que presentan estatus convulsivo.

Métodos: Población y Métodos: Se obtuvieron todos los registros de los pacientes que presentaron estatus convulsivo en los hospitales públicos de nuestra Comunidad, en los que el diagnóstico principal de la Clasificación Internacional de Enfermedades 9 MC corresponde a los números 345.2 y 345.3 a través del Conjunto Mínimo Básico de Datos –CMBD- entre los años 2001 al 2010 ambos inclusive. Se realizó un análisis de regresión de Joinpoint para valorar la tendencia a lo largo del tiempo.

Resultados: Resultados: Se registraron un total de 138 altas de niños con estatus convulsivos correspondientes a 121 niños. De ellas 106 altas corresponden al diagnóstico principal de estatus convulsivos de 97 niños. El 84% corresponden a estatus de gran mal y 16% de pequeño mal. La mediana de edad son 3 años (Pc 25-75: 1, 75 a 6). No existen diferencias respecto al sexo. Fallecieron 2 pacientes y precisaron el traslado el 11% mayoritariamente a Hospitales de fuera de nuestra Comunidad Autónoma. Por grupos de Hospitales el 77% correspondieron al grupo 3, el 19% al grupo 2 y el 4% al grupo 1. Hay diferencias en la estancia entre grupos ($p=0,04$). Se realizó Tomografía Axial Computarizada en el 34%, Resonancia Magnética en el 8% y punción lumbar al 17%. Un 23% precisó ventilación mecánica. Un 30% de los casos se deben a lesiones en SNC (Sistema Nervioso Central) de éstas el 18% se deben a anomalías congénitas. El 14% de los casos se relacionan con infecciones de vía aérea inferior, ocupando el Síndrome del Distrés Respiratorio Agudo (SDRA) el 22%. La tendencia en el tiempo se muestra estable con una tasa en torno al 3, 4 casos por cada 100.000 niños menores de 14 años en población general.

Conclusiones: Conclusión: El estatus convulsivo es una patología relativamente infrecuente en la infancia. No existe tendencia en la tasa de presentación en el periodo estudiado.

P173**Soporte tecnificado en miopatía nemalínica: a propósito de tres casos**

Inmaculada Hidalgo Montes, Paula Armero, Marta García Fernández de Villalta, Francisco José Climent Alcalá, Ana Méndez Echevarría, Teresa del Rosal Rabes
Hospital Universitario Infantil la Paz, Madrid

Introducción y Objetivos: La miopatía nemalínica (MN) es la alteración musculoesquelética congénita más frecuente. El aspecto histológico es definitivo, con cuerpos de inclusión en forma de bastones nemalínicos. No tiene tratamiento específico pero las medidas de soporte tecnificado mejoran en gran medida la calidad de vida e influyen su supervivencia. Presentamos la evolución de tres pacientes con diagnóstico de MN con necesidad de soporte tecnificado desde el nacimiento.

Métodos: Se revisan las historias clínicas de los casos diagnosticados de miopatía nemalínica, que se siguen en la actualidad en una unidad de pediatría hospitalaria de un hospital terciario.

Resultados: Tres pacientes, dos mujeres de 4 años, 14 meses (caso 1 y 2) y un varón de 9 años (caso 3). Los tres presentaron hipotonía, debilidad generalizada y facies inexpressiva al nacimiento con necesidad de soporte ventilatorio y mala tolerancia oral. No antecedentes familiares de enfermedad neuromuscular. EEG y RMN craneal normal. EMG: sugerente miopatía. Biopsia muscular: bastones nemalínicos, confirman el diagnóstico. Estudio genético compatible. Los tres han precisado: Soporte respiratorio: Caso 1 presentó en período neonatal apneas frecuentes con episodios hipóxicos. Ante información de mal pronóstico, los padres deciden no realizar intubación ni traqueostomía. Se inició soporte BiPAP con interfase nasal durante 24 horas al día. Presentó distintos eventos hipóxicos por maladaptación de la interfase. Buena evolución posterior. Actualmente BiPAP durante el sueño y en descompensaciones respiratorias, presentando hipoplasia maxilar inferior y deformidad del macizo facial. Caso 2 y 3 se realizó traqueostomía precoz y ventilación mecánica, presentando mayor independencia y calidad de vida con menor número de reagudizaciones respiratorias. Caso 3 actualmente, sólo precisa ventilación mecánica durante el sueño. Soporte nutricional: Los 3 ante imposibilidad para la alimentación con riesgo de broncoaspiración, precisaron sonda nasogástrica, gastrostomía y cirugía anti-reflujo. Soporte ortopédico: Los 3 han precisado adaptaciones de silla ortopédica y distintas ortesis según evolución. Caso 1 puede andar sin apoyo, no sube escaleras. Caso 2 sostén cefálico incompleto, algunos movimientos espontáneos. Caso 3 movimientos antigravitatorios, habla tapándose la traqueostomía, escribe con precisión. Presentan escolarización normal, acorde a su edad.

Conclusiones: Los pacientes con NM presentan mejoría clínica en la evolución adquiriendo habilidades motoras que les permiten no depender todo el tiempo de soporte tecnificado. Importante informar en este sentido sobre su

pronóstico. Planteamos la necesidad de realizar traqueostomía y gastrostomía de forma precoz, para disminuir las complicaciones y mejorar la calidad de vida y supervivencia de estos pacientes.

P174

Un día de diciembre en la planta de Pediatría (05/12/2013)

Juan Ignacio Montiano Jorge, Concepción Salado Marín
Hospital Universitario de Álava. Sede Txagorritxu, Vitoria

Introducción y Objetivos: Describir el trabajo diario de una planta de pediatría (lactantes y escolares) de un hospital secundario en un día concreto, en época de gran carga asistencial.

Métodos: La planta ofrece 28 camas/cunas. Hay 22 pacientes ingresados 78% de ocupación. El 50% (11) menores de 2 años: edad media 5, 3meses, estancia media 4, 2 días (2-10), Respiratorios 9, Bronquiolitis agudas 8, Ag VRS positivas 5. Una PTI persistente y un episodio aparentemente letal (EAL). El 50% (11) mayores de 2 años: edad media 6años (2-12), estancia media 6, 1días (2-16). De especialidades quirúrgicas 4 (el 18% del total), dos de otorrino, uno de cirugía y otro de traumatología. Diagnósticos pediátricos: Gastroenteritis por salmonela (1), Debut Diabético (1), Hipocalcemia sintomática (1), Glomerulonefritis postinfecciosa (1), Ceguera conversiva (1), Bronquitis aguda (1), Hipertransaminasemia (1). Cuatro pacientes con oxígeno a bajo flujo y cuatro con oxígeno a alto flujo. Un paciente con bomba de perfusión de insulina. Tres auxiliares, tres enfermeras, una limpiadora, un celador, una maestra, un residente de primer año y un adjunto de pediatría (el otro adjunto de planta y el otro residente rotante salen de guardia)

Resultados: De 8 a 8:30, revisión rápida de evolución e ingresos. De 8:30 a 8:45, pase de guardia. De 8:45 a 9:15h sesión clínica (La bronquiolitis y las interleukinas... glup) A las 9:30h se inicia la visita, evolución, exploración, cambios de tratamientos... Aparecen dos alumnos de sexto, que se incorporan al pase. Vamos contactando a lo largo de la mañana con hematólogo, nefrólogo y endocrino infantiles para compartir decisiones. Se coloca mal una pegatina de identificación para realiza una eco abdominal, lo detecta la auxiliar cuando viene el celador a buscar al paciente: incidente sin consecuencias. Tras el pase de visita, se cambian las órdenes médicas y se escriben los evolutivos y el plan. Se dan tres altas entregando los informes en mano. Llamen de urgencias, subirá otra bronquiolitis. A las 14:45h aparece el compañero que empieza la guardia: hemos pasado la insulina a subcutánea, la orina de la glomerulonefritis está aclarando, la niña de la ceguera conversiva está mejorando con tratamiento conductual (tres horas a oscuras cada turno), el lactante del EAL no ha hecho nada, vigilar a las dificultades respiratorias con OAF. A las 15:05 nos vamos a casa.

Conclusiones: La pediatría hospitalaria requiere de una preparación generalista para poder enfocar y resolver en-

tidades clínicas diversas, contando siempre con otros especialistas, teniendo muy presente la docencia, trabajando en equipo e intentando llevar la excelencia asistencial a nuestros pacientes.

Edad	Sexo	Edad Ingreso	Diagnóstico	Ag.VRS	OT	ox bajo fluj	OAF	Trat	Trat. U	Trat. J	Otros medic	Intensidad
3a	m	2	PTI persistente									
3a	m	5	Bronquiolitis ag	si								
2a	m	2	Bronquiolitis ag	si								
4a	m	2	Laringitis epiglotica	no								
2a	m	2	Bronquiolitis ag	si								
2a	m	10	Bronquiolitis ag	si								
4a	m	5	OAF									
2a	m	8	Bronquiolitis ag	si								
2a	m	7	Bronquiolitis ag	si								
2a	m	4	Bronquiolitis ag	si								
2a	m	3	Bronquiolitis ag	si								
3a	m	2	OAF amigdalitis									
3a	m	4	OAF agudo									
10a	m	2	Debut Diabético									
3a	m	2	OAF amigdalitis									
11a	m	1	Hipocalcemia sintom									
2a	m	6	Glomerulonefritis									
3a	m	5	Apendicitis gangren									
3a	m	7	Ceguera Conversiva									
3a	m	16	Post. Trauma									
3a	m	4	Bronquiolitis ag	si								
3a	m	6	Hipertransaminas									

P175

Utilidad del óxido nitroso fuera del ámbito de la Urgencia de Pediatría

Rocío de la Morena Martínez, Aranzazu Gallego Pérez, Lucía Morán Roldán, M.ª Mercedes Bueno Campaña, Sara Lapeña Maján, Marta Pérez-Somarriba Moreno
Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid

Introducción y Objetivos: La sedoanalgesia alivia el dolor, disminuye la ansiedad y controla el movimiento, evitando el malestar físico y facilitando la realización de determinados procedimientos. La inhalación de óxido nitroso y oxígeno al 50% presenta efecto analgésico, amnésico y ansiolítico, consiguiendo tras su suspensión una recuperación rápida y completa. Resulta así muy útil en intervenciones cortas con dolor moderado. Hasta ahora su uso se ha limitado a Urgencias, siendo nuestro objetivo valorar su utilidad en otros ámbitos.

Métodos: Registro prospectivo durante 12 meses en un hospital de segundo nivel de pacientes mayores de 1 año, con estadio ASA 1 o 2, que se sometieron a procedimientos de dolor moderado y/o estresantes realizados por médicos o enfermeras. Se ofertó la técnica y se obtuvo consentimiento informado. Se administró la mezcla ajustando el flujo por peso, bajo supervisión médica y con pulsioximetría continua. Mediante cuestionario se recogieron datos epidemiológicos, duración del procedimiento y técnica, y satisfacción del profesional, de la familia y/o paciente. Se excluyeron pacientes con hipoxemia, obstrucción de vía aérea, neumotórax y/o alteración del nivel de conciencia.

Resultados: Se aplicó a 20 pacientes. El 55% procedían de hospital de día, el 45% estaban ingresados. La técnica en la que se utilizó con más frecuencia fue la venopunción (45%). Otras fueron: procedimientos dermatológicos, desbridamientos de heridas, punciones lumbares... La enfermería fue el profesional implicado en el 55%. La edad media fue de 4 años (SD:3, 16) y 60% fueron mujeres. El tiempo medio del inicio de la sedoanalgesia hasta el inicio del procedimiento fue 4, 5 minutos (SD: 2, 3). La recuperación completa se produjo en 1, 5 minutos (SD:1, 35) tras la retirada, dándose de alta de forma in-

mediata. Solo un paciente presentó un vómito autolimitado. El 75% de los familiares valoraron la sedoanalgesia alcanzada como buena. El 85% de los profesionales necesitaron menos tiempo al habitual para realizar la técnica, resultándoles al 100% más fácil su realización. Todos los familiares y profesionales repetirían su uso.

Conclusiones: Con el uso de óxido nitroso y oxígeno al 50%, los pacientes toleran mejor situaciones dolorosas moderadas y/o estresantes. Esto les facilita a los profesionales la realización del procedimiento, reduciendo la duración del mismo. La valoración por parte del paciente y/o sus familiares también fue positiva. La técnica resultó segura. Dado su seguridad, fácil administración, rápido inicio de acción y eliminación, escasos efectos adversos y bajo coste, su uso podría ser de gran utilidad fuera del ámbito de Urgencias.

P176

Valoración del manejo del dolor pediátrico entre los profesionales sanitarios

María Amores Torres, Rocío Negrillo Ruano, Olga Escobosa Sánchez, Laura García Hidalgo, Tomás Acha García, Antonio Urda Cardona

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: El dolor es un fenómeno complejo y subjetivo, es el síntoma más frecuente en la mayoría de las enfermedades, constituyendo un problema común en la población infantil, de forma que, tanto la evaluación como el tratamiento del mismo resultan de gran importancia y suponen un reto para el personal sanitario. El correcto manejo del dolor pediátrico depende en gran medida del conocimiento que posean los profesionales acerca de la valoración y tratamiento del mismo. El objetivo de este trabajo es valorar la formación del personal sanitario de un hospital de tercer nivel en relación con diferentes aspectos del manejo del dolor infantil en su práctica diaria.

Métodos: Se realiza un estudio transversal descriptivo a través de un cuestionario anónimo y autocumplimentado, distribuido entre los profesionales médicos y de enfermería, de diferentes servicios de un hospital pediátrico de tercer nivel.

Resultados: Se recogieron 133 encuestas contestadas, de las que 55.6% fueron médicos (85.8% pediatras, 14.2% de otras especialidades) y 44.4% enfermeros. La mayoría de los encuestados (48.1%) poseían más de 10 años de experiencia en pediatría. Los métodos más empleados para valorar el dolor en los niños fueron la observación de sus reacciones y comportamiento ó bien escuchar las explicaciones de los padres o el niño; el 85.7% considera útiles las escalas de valoración del dolor, siendo empleadas en algún momento por el 60.9% de los encuestados. El 66.9% emplea tanto medidas farmacológicas como no farmacológicas en su práctica diaria para el manejo del dolor. La escalera analgésica de la OMS es conocida por el 69.2%, sin embargo la emplean habitualmente el 45.1% de los encuestados, siendo los AINEs los fármacos más utilizados en la práctica habitual (66.1%). Los opioides son empleados por el 23.9%; refieren conocer sus efectos adversos el 93.2%, consideran peligroso su empleo el 54.1% y creen que crean dependencia el 80.4%. El 77.4% de los encuestados reconocen la necesidad de aprendizaje en relación al manejo del dolor pediátrico, tanto de los métodos de valoración como del empleo de los analgésicos.

Conclusiones: Los profesionales sanitarios implicados en el tratamiento de dolor de los niños poseen conocimientos teóricos acerca de la valoración y manejo del mismo, sin embargo, en la práctica clínica diaria no se emplean todas las armas diagnósticas y terapéuticas que se poseen. Los encuestados consideran oportuno la formación continuada y ampliación de sus conocimientos en este aspecto, con la intención de mejorar el bienestar de los niños enfermos.

JUEVES 5 DE JUNIO, 16:00-17:50 h.
SALA PRAGA

NEFROLOGÍA

P177

¿Alteran los ciclos prolongados de corticoides la velocidad de crecimiento en el niño con síndrome nefrótico?

Rafael Peñalver Penedo, Alberto Jesús Servan López, Sara Lapeña Maján, Aranzazu Gallego Pérez, Mar Espino Hernández, Marta Rupérez Lucas
Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid

Introducción y Objetivos: Valorar la afectación de la velocidad de crecimiento (CV) y de la mineralización ósea en niños con síndrome nefrótico idiopático corticodependiente o recaedores frecuentes (SNI), que precisan ciclos prolongados de corticoides sistémicos y que no reciben suplementos de calcio ni vitamina D una vez asegurada una dieta normocalcémica.

Métodos: Se analizaron retrospectivamente 14 pacientes con SNI con tratamiento con prednisona por tiempo prolongado. Ninguno tomó suplementos de calcio o vitamina D durante el seguimiento. Determinamos la VC al final de cada ciclo de corticoides, así como en el momento en que se realizaba cada densitometría ósea (Norland DEXA). La VC se clasificó en normal o anormal según estuviera en percentil mayor o menor de p25 (Estudio Longitudinal Crecimiento 2010). Se determinó la dosis acumulada (DA) en cada ciclo, realizándose al menos una densitometría durante el seguimiento. Se calculó la variación densidad de masa ósea (gr/cm²) y su comparación con la media (Z-Score). Se valoraron parámetros analíticos del metabolismo fosfo-cálcico, así como calciuria, coincidiendo con el debut y con cada densitometría, para analizar su influencia sobre la masa ósea y la VC. Se realiza estadística descriptiva y analítica mediante paquete estadístico SPSS.

Resultados: La edad media al debut de los 14 pacientes fue de 49, 3 meses. La velocidad de crecimiento en el momento de la primera densitometría estaba afectada en el 28% de los pacientes. La DA en ese momento fue de 345, 88 mg/Kg. Los Z-score de todas las primeras densitometrías estuvieron por debajo de la media, aunque patológicas (menor de -2) sólo fueron el 28%. Encontramos correlación entre el índice calcio/creatinina previo a iniciar el tratamiento y la normalidad de la densitometría. Se observó un relación significativa entre la DA en mg/kg/d y la alteración de la VC (p=0'01), en el momento de la primera densitometría, no así en las siguientes. No se obser-

varon relaciones significativas entre DA y el resultado de la densitometría. No se encontraron relaciones significativas entre los parámetros analíticos y la DA o el resultado de la densitometría.

Conclusiones: La VC y densitometría ósea se afectan en fases iniciales del tratamiento esteroideo prolongado en el SNI en casi un tercio de los pacientes sin suplementos de calcio ni vitamina D. En nuestra serie, la VC está más afectada por DA mayores de corticoides. Ni los valores de fósforo, calcio ni de fosfatasa alcalina nos han sido útiles para predecir la alteración de la densitometría o VC.

P178

25 años de trasplante renal. Casuística en un hospital pediátrico terciario

Marta Martínez Merino, Mikel Mendizabal Díez, Aida González Benavides, Ibone Vaquero Iñigo, Ainhoa Iceta Lizarraga, Inmaculada Nadal Lizabe
Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción y Objetivos: El interés de esta comunicación es mostrar la evolución de los pacientes de nuestra unidad de nefrología pediátrica que han sido sometidos a trasplante renal en distintos centros de referencia, en el periodo de tiempo comprendido entre los años 1987 y 2012.

Métodos: Se ha revisado la historia clínica de los pacientes y se ha contactado con ellos personalmente y/o con los centros trasplantados en alguno de los casos.

Resultados: Número de pacientes: 14. Sexo: 8 varones y 6 mujeres. Edades actuales entre los 31 y 6 años. La etiología de la insuficiencia renal se distribuye de la siguiente manera: hipoplasia-displasia renal (5 casos), nefropatía por reflujo (3), síndrome hemolítico-urémico atípico (1), nefropatía secular tras síndrome hemolítico-urémico típico (1), glomeruloesclerosis segmentaria y focal (1), nefronoptosis juvenil (1), hipoplasia renal oligomeganefrónica (1), Sd. Denys-Drash. Número de trasplantes realizados: 22 en total en los 14 niños. Los injertos eran todos de cadáver. Los hospitales de referencia donde se realizó la intervención fueron: 2 trasplantes en H. la Fe, 2 en H. la Paz, 1 en H. Vall d'Hebron, 1 en Clínica Universidad de Navarra y 16 en H. Cruces. Requrieron diálisis peritoneal pretrasplante 4 niños y hemodiálisis dos más. Complicaciones postrasplante: Hubo re-

chazo agudo en tres ocasiones y rechazo tardío en 4. Se han diagnosticado de neoplasia de tiroides, linfoma cerebral y neuroblastoma. Otro paciente padece enfermedad de Crohn y otro padece epilepsia secundaria a encefalopatía de origen hipertensivo. Uno de los pacientes falleció a los 28 años de edad. El resto permanecen vivos. Tres de ellos están en situación de insuficiencia renal terminal con hemodiálisis, de los cuales dos están en espera de nuevo trasplante. Otros dos presentan insuficiencia renal leve-moderada. El resto presentan normofunción renal.

Conclusiones: La mayoría de nuestros pacientes han necesitado más de un trasplante. Únicamente ha fallecido un paciente por causa sin filiar. Nuestros resultados son similares a los descritos en la literatura. Nos gustaría subrayar la dificultad que tenemos en nuestro centro de seguir la trayectoria vital de nuestros pacientes una vez derivados a los centros transplantados.

P179

Alteraciones arteriovenosas en el riñón en herradura. A propóscito de dos casos

María Murillo Murillo, Elena Pérez González, Mariano Marín Patón

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción y Objetivos: El riñón en herradura (RH) se debe a fusión anómala de los parénquimas renales, a nivel del polo inferior (95%), entre la 4^o-6^o semanas de gestación. El desarrollo anómalo de la pelvis renal y de los vasos umbilicales, pelvianos y mesentéricos inferiores determinan la fusión.

Métodos: Presentamos dos casos de niños con RH y alteraciones arteriovenosas acompañantes.

Resultados: CASO 1: Niño de 6 años con hematuria glomerular. Exploración normal. TA 95/50mmHg. GFR: 109 ml/min/1.73m². -Ecografía Renal: Riñones fusionados. -Angio-TAC: Arterias renales principales en posición normal. Arteria renal izquierda irriga el polo superior y zona media de riñón izquierdo (RI). Arteria renal derecha irriga polo superior del riñón derecho (RD). Existen otras dos arterias renales de tipo polar, una en RI que sale del margen lateral de la aorta y que irriga el polo inferior del RI dando tres ramas segmentarias, de las cuales dos irrigan el polo inferior y una se bifurca y va dirigida al istmo del RH. En el lado derecho existe una arteria polar que sale de la arteria iliaca común derecha en su origen y se dirige hacia el polo inferior del RD. CASO 2: Niño de 12 años con dilatación pielocalicial ecográfica. TA 107/70mmHg. Exploración normal. -Angio-TAC: Riñones fusionados. RI: Aporte arterial doble: Rama de la pared anterior de la aorta, inferior a la salida de la arteria mesentérica inferior bifurcada en dos ramas segmentarias; otra de la arteria iliaca común izquierda. Drenaje venoso a través de dos vías: vena inferior a la salida de la arteria mesentérica superior que desemboca en la VCI; y vena formada por confluencia de tres ramas en el polo superior, asciende paralela a VCI, hasta desembocar en ella confluyendo con

la vena renal. RD: Aporte arterial normal. Drenaje venoso: dos venas desde el hilio ascendiendo hasta la cava, confluyendo con la vena renal.

Conclusiones: El 90% de pacientes con RH cursan asintomáticos. Las anomalías vasculares aparecen en el 60-80% de los casos. La clasificación más empleada en cuanto al aporte sanguíneo arterial es la de Eisendrath. Las alteraciones venosas son debidas a la embriogénesis simultánea del drenaje venoso renal y de la vena cava inferior (VCI). El 1^o caso corresponde a un tipo V de Eisendrath, en la que coexisten múltiples arterias renales originadas en las arterias aorta, mesentéricas e ilíacas y puede asociarse con aneurisma de aorta abdominal. El 2^o caso se corresponde con anomalías de la cava inferior (5, 7%,). Deben descartarse además, malformaciones extrarenales (genitales, esqueleto) y síndromes polimalformativos

P180

Análisis de tres casos de síndrome de hipomagnesemia familiar con hipercalcemia y nefrocalcinosis

Silvia Parejo Guisado, Teresa Gallegos Miralles de Imperial, Ana Sánchez Moreno, Francisco de la Cerda Ojeda, Julia Fijo López-Viota, Rafael Bedoya Pérez

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: La hipomagnesemia familiar con hipercalcemia y nefrocalcinosis (HHN) es una tubulopatía rara que se hereda de forma autosómica recesiva y que conduce de forma casi invariable e independientemente del tratamiento recibido a insuficiencia renal terminal. Estos pacientes presentan con frecuencia como síntoma inicial infecciones del tracto urinario (ITU), cálculos renales y en un tercio de ellos, anomalías oculares. El mecanismo fisiopatológico implicado es un defecto en la reabsorción de magnesio y calcio en el segmento grueso de la rama ascendente del asa de Henle debido a una mutación del gen que codifica a la claudina, que interviene en la reabsorción de ambos cationes. En España y sur de Francia la mutación más frecuente es la del CLDN19.

Métodos: Estudio retrospectivo de 3 pacientes con HHN en seguimiento en un hospital de tercer nivel.

Resultados: Se presentan 3 niños, dos de ellos hermanos con edades actuales de 5, 7 y 15 años, diagnosticados en 2 de los casos con síntomas de poliuria, polidipsia, astenia, vómitos e ITU. El tercer caso fue un hallazgo casual de nefrocalcinosis en la radiografía y antecedente de hermano afecto de la enfermedad. Todos ellos presentaban hipercalcemia, hipomagnesemia e insuficiencia renal con aumento de la PTH de forma compensatoria. La edad al diagnóstico fue en el periodo de lactante en los 2 hermanos y a los 10 años en el caso restante. El tiempo de evolución de la insuficiencia renal crónica fue de 3, 4 a 4 años. Han recibido tratamiento con magnesio, calcitriol, alopurinol, hierro, eritropoyetina y 2 de ellos antihipertensivos. Dos casos han evolucionado a enfermedad renal crónica grado V, precisando tratamiento renal sustitutivo y trasplante renal de donante vivo sin presentar recidiva

de su enfermedad. Un paciente precisó hemodiálisis los cuatro meses previos al trasplante. El tercer paciente mantiene un filtrado glomerular de 45 ml/min/1.73m². Se han observado anomalías oculares en 2/3 de los casos (miopía magna con desprendimiento de retina y astigmatismo con lesiones maculares). La alteración genética encontrada en los hermanos correspondía al CD20 del gen de la claudina 19 y en el otro el G20D del mismo gen. En los antecedentes familiares destacaban litiasis renal leve y miopía severa sin alteraciones renales.

Conclusiones: La HHN es una tubulopatía rara que tenemos que tener presente en niños con poliuria, polidipsia, ITU, nefrocalcinosis y alteraciones oculares, ante los que deberemos solicitar calciuria y magnesemia para descartar una posible HHN, para realizar un diagnóstico y tratamiento precoz.

P181

De la glomerulonefritis membranoproliferativa tipo I al síndrome Nail-Patella

Ana Belén Martínez López, Augusto Luque de Pablos, Olalla Álvarez Blanco, Andrés Alcaráz Romero, M.^a Dolores Morales San José

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: El Síndrome Nail-patella es una enfermedad infrecuente hereditaria producida por mutaciones en el gen LMX1B. Afecta fundamentalmente al sistema esquelético, uñas y hasta en un 40% al riñón con aparición de síndrome nefrótico que progresa a daño renal crónico terminal solo en el 5-10% de los casos.

Resumen del caso: Paciente de 3 años de edad diagnosticada de SNCR hace 1, 5 años de muy difícil manejo (sin respuesta a tacrólimus y metilprednisolona iv). Biopsia renal informada como glomerulonefritis membranoproliferativa tipo I. Derivada a nuestro centro para control y tratamiento por insuficiencia renal avanzada con oliguria y anasarca. Exploración: Peso 17, 7 Kg. Talla: 90 cm. TA 140/100 mmHg. Palidez cutáneo-mucosa. Edemas intensos generalizados que dificultan la apertura ocular, hipoventilación basal izquierda sin crepitantes. Abdomen globuloso con oleada ascítica. Uñas distróficas con hipoplasia ungueal. A su ingreso se objetiva insuficiencia renal avanzada (Cr 1, 5 y urea 217 mg/dL con potasio 5, 3 mmol/L, fosfato 10, 1 y calcio 4, 7 mg/dL), síndrome nefrótico bioquímico (albúmina 1, 7 g/dL, colesterol 365, proteinuria +++ y anemia (Hb 9, 1, Hto 27, 8%). Radiografías: - Tórax: veladura de base izquierda. - Cadera: formaciones óseas bilaterales en forma de cuernos localizadas en el centro de las asas ilíacas. - Rodillas: genu valgo bilateral. Ecografías: - Rodillas: ausencia de rótulas. - Abdominal: abundante líquido libre intraabdominal y en espacios pleurales basales bilaterales. Aumento de la ecogenicidad de ambos riñones con ligera conservación de la diferenciación corticomedular. - Corazón: derrame pericárdico de 6 mm sin signos de taponamiento. Inmunoproteínas: - Sangre (mg/dL): IgG 47 (530-1300), IgA 23, 4 (33-185), IgM 135 (42-255), C3 46, 1 (82-172), C4

4, 4 (14-44). - Orina (mg/dL): IgG 36, IgA 12, 3, IgM 2, C3 35, 8, C4 3, 3. Evolución: Sin respuesta a diuréticos y albúmina al 20% realizándose hemodiafiltración venovenosa continua y posteriormente hemodiálisis intermitente. Persiste oligoanuria iniciándose a las 5 semanas diálisis peritoneal automática. Se revisa biopsia renal en nuestro centro siendo compatible con glomeruloesclerosis segmentaria y focal.

Conclusiones/Comentarios: En nuestro caso, ante un SNCR de debut cercano al primer año de la vida con alteraciones ungueales, se sospechó este diagnóstico y se realizó estudio del complemento en sangre y orina para verificar que el complemento se encontraba bajo, no en contexto de una GM membranoproliferativa, sino debido al aumento de la permeabilidad glomerular tan intenso que permitía incluso el paso de moléculas de tamaño como el complemento. Actualmente nuestra paciente se encuentra trasplantada desde hace 5 años con buena función del injerto.

P182

Enuresis nocturna: experiencia en hospital de tercer nivel

Elena Daghoum Dorado, Olga Micol Martínez, Marina Monzú García, Carmen Vicente Calderón, Juan Alberto Piñero Fernández

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción y Objetivos: El término enuresis define la incontinencia urinaria intermitente que se produce durante el sueño en niños ≥ 5 años. Se clasifican en primarias o secundarias en función del control previo de la micción nocturna. A su vez se distinguen las formas monosintomáticas, más frecuentes, y las no monosintomáticas según la existencia de sintomatología urológica acompañante. Objetivo: Describir características epidemiológicas, clínicas, analíticas y respuesta al tratamiento de pacientes atendidos por enuresis en la consulta de nefrología infantil en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Análisis descriptivo de pacientes en seguimiento por enuresis en nuestro centro. Estudio de asociaciones entre variables mediante Test exacto de Fisher y Test de Chi cuadrado. Excluimos casos de vejiga neurógena secundaria a mielomeningocele.

Resultados: Estudiamos 80 pacientes. Edad media de primera consulta 6.73 +/- 1.83 años. Varones 47.5% y mujeres 52.5%. Un 76.3% eran formas primarias y un 23.8% secundarias. Encontramos antecedentes familiares en un 54.7%. Un 30% eran familia numerosa. La frecuencia semanal media fue de 5.5 días. Presentaban síntomas diurnos un 65% de los casos, estreñimiento un 60% y encopresis hasta un 10%. En 40% encontramos patología asociada, siendo las más frecuentes infecciones urinarias, reflujo vesicoureteral y vejiga hiperactiva. Destaca en analítica de orina un sedimento normal en más de la mitad de los estudiados (63%), siendo el segundo hallazgo más frecuente la hipercalciuria (13%). Se registraron un 27% de abandonos, encontrando en el resto de

los pacientes hasta un 52% de resoluciones del cuadro. En todos se recomendaron medidas higiénico-dietéticas, resolviéndose sólo con éstas un 31%. En un 26.5% se probó además tratamiento con desmopresina, siendo eficaz en un 14%. El tratamiento con alarma se indicó en un 11%, con eficacia del 33%. En un 17% de pacientes, todos con síntomas diurnos, se añadió oxibutinina, con una eficacia del 50%.

Conclusiones: Nuestros datos son consecuentes con estudios previos en cuanto a la presencia de antecedentes familiares y la frecuencia de formas primarias. Sin embargo, no encontramos diferencias respecto al sexo y objetivamos un porcentaje mayor de clínica miccional diurna con respecto a otras series. Baja respuesta al tratamiento en las formas monosintomáticas. Destaca el alto número de abandonos, probablemente por resolución espontánea del cuadro.

P183

Glomerulonefritis aguda postinfecciosa en el contexto de rickettsiosis

June Salazar Merino, Natalia Pilar Muñoz García, Noemí Sánchez Ramos, María Herrero Goñi, Miguel Ángel Vázquez Ronco, Mireia Aguirre Meñica
Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción: La glomerulonefritis aguda (GNA) se produce por el daño inmunológico secundario a diferentes etiologías. Cursa con edema, hematuria e HTA. La causa más frecuente en niños es postinfecciosa, principalmente postestreptocócica, no obstante existen múltiples causas, algunas de ellas casi anecdóticas como la infección por *Rickettsia*. La rickettsiosis se transmite por garrapatas y, a parte de sus manifestaciones típicas, puede producir GNA, descrita únicamente en animales.

Resumen del caso: Se expone el caso de un niño de 4 años que acude a Urgencias por una tumefacción occipital, decaimiento, artralgiás y un pico febril aislado. No refieren antecedentes de interés. Se detecta hipertensión arterial (>p95) y aumento de 2kg de peso en la última semana. A la exploración presenta edema palpebral bilateral, exantema macular eritematoso en tórax y extremidades, y una lesión costrosa en cuero cabelludo. Refieren oliguria los últimos días y una picadura de garrapata en occipucio. Se detecta proteinuria en rango nefrótico (53'3mg/m²/h) y hematuria glomerular por lo que se ingresa para estudio y tratamiento. Durante su estancia persiste HTA, oliguria y edemas, iniciándose restricción hídrica y tratamiento con furosemida y por mal control de HTA se asocia amlodipino. Se completa el estudio observándose una disminución del complemento (C3:18mg/dl con C4 normal:28 mg/dl), anticuerpos antiestreptolisinas positivos a título bajo pero cultivo faríngeo negativo. Ante el cuadro clínico y el antecedente de picadura de garrapata, se solicitan serologías y PCR de *Borrelia* y *Rickettsia* que son negativas. El paciente presenta una evolución favorable y es dado de alta con leve proteinuria (20mg/m²/h) y microhematuria con tratamiento antihipertensivo. Se realiza seguimiento por Nefrología Infantil con norma-

lización de TA (p50) y resolución completa de edemas y normalización de C3 (83mg/dl) a las 4 semanas. No obstante, dado el cuadro clínico compatible se repiten serologías siendo positivo para *Rickettsia conorii* (Ac totales: 1/128) al mes del comienzo de la sintomatología.

Conclusiones/Comentarios: La causa más común de GNA en niños es la postinfecciosa siendo el agente causante más frecuente el *Streptococo* beta-hemolítico grupo A, sin embargo, no hay que olvidar otras etiologías menos frecuentes que pueden requerir un manejo específico.

P184

Hematuria macroscópica recurrente asociada a hemangioma cavernoso

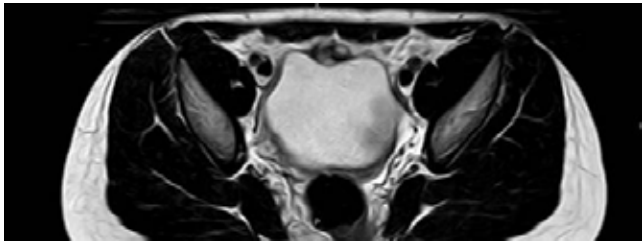
Beatriz Moreno Vinués, Marta Martínez González, Margarita Escudero Lirio, Teresa Gavela Pérez, Gloria Pérez Tejerizo, Pablo Aguado Roncero
Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Introducción: El hemangioma cavernoso genitourinario es una rara tumoración benigna. Se localiza principalmente en el riñón, seguido en frecuencia por la vejiga. En la mayoría de los casos, se diagnostica durante la infancia, siendo la hematuria su manifestación clínica más frecuente.

Resumen del caso: Niña de 6 años que acude al servicio de urgencias por hematuria macroscópica de un mes de evolución, de color rojo, de predominio al final de la micción. Refiere empeoramiento con el incremento de la actividad física. Afebril y sin clínica miccional asociada, con ausencia de antecedentes de cuadro infeccioso en los últimos meses o traumatismo previo. No presentando sangrado a otros niveles. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. Exploración física sin hallazgos patológicos. Se realiza sedimento de orina donde se confirma la existencia de hematuria sin apreciarse proteinuria, cilindros hemáticos ni hematíes dismórficos y con urocultivo negativo. Ante la sospecha de hematuria de probable origen extraglomerular por los datos clínicos y analíticos se inicia estudio. Se realiza ecografía abdominal observándose una lesión en porción antero-superior de pared de vejiga de tamaño 17x14mm, sugestiva de quiste de uraco, sin poder descartarse otra etiología, por lo que se completó estudio con RM que confirma las características y localización de la lesión, sin observarse comunicación con pared abdominal. Se decide realizar intervención quirúrgica, mediante laparotomía, identificando una lesión de aspecto vascular a nivel infraumbilical que contacta con pared externa antero-superior de vejiga, etiquetándose tras estudio anatómico-patológico de hemangioma cavernoso. El postoperatorio cursa sin incidencias, con buena evolución clínica posterior, sin presentar nuevos episodios de hematuria.

Conclusiones/Comentarios: Ante cualquier hematuria confirmada mediante sedimento de orina, hay que diferenciar si es de origen glomerular o extraglomerular para poder orientar su estudio mediante las pruebas complementarias adecuadas. En el caso de las hematurias de

características extraglomerulares es esencial la realización de una ecografía abdominal para descartar la presencia de lesiones genitourinarias. No obstante, el hemangioma cavernoso supone un difícil diagnóstico, requiriéndose, para el mismo, biopsia y estudio anatómopatológico. Su manejo quirúrgico es controvertido debido a la gran vascularización y riesgo de sangrado intraoperatorio, pero parece aceptada una intervención quirúrgica en pacientes sintomáticos porque mejora los síntomas y el pronóstico.



P185 Hiperoxaluria primaria (HOP). Revisión de nuestra casuística

Alicia Torralbo Carmona, Alba Corrales González, Teresa Gallegos Miralles de Imperial, Ana Sánchez Moreno, Rafael Bedoya Pérez, Julia Fijo López-Viota
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: La hiperoxaluria primaria (HOP) es una enfermedad rara, autosómica recesiva, caracterizada por un defecto enzimático del metabolismo hepático de los aminoácidos, que produce un incremento en la síntesis endógena de oxalatos. Los depósitos de oxalato cálcico en riñón conducen a fallo renal, provocando una disminución del aclaramiento de éstos y su depósito en diversos tejidos. Debemos sospechar HOP en niños con urolitiasis cálcica recurrente (calciuria/uricosuria normales), nefrocalcinosis y aumento de los niveles de oxaluria, además de consanguinidad parental e historia familiar de urolitiasis/insuficiencia renal (IR). La HOP tipo 1 es la forma más severa y la más frecuente, (prevalencia 1:1.000.000). Suponen el 0.5-2% de las ERCT. El tratamiento definitivo es el trasplante hepato-renal.

Métodos: Revisión de 8 pacientes afectados de HOP en los últimos 36 años (1978-2014) a través de la Historia Clínica.

Resultados: Según la situación geográfica, de los 8 pacientes revisados, 4 proceden de Marruecos existiendo consanguinidad parental en 3, 1 de Rumanía y 4 españoles. Existe una gran variabilidad clínica, debutando 2 de los casos con IR en periodo de lactante, y el resto con litiasis y/o nefrocalcinosis a la edad media de 6 años. La ERCT se ha producido en todos los casos excepto en uno, el cual presenta actualmente litiasis con función renal conservada. El resto precisaron hemodiálisis intensiva (5/semana), y 2 pacientes se trataron mediante diálisis peritoneal previa al diagnóstico. La duración media de la diálisis fue de 3 años. El trasplante hepato-renal se realizó en 5 de los casos, siendo éxitos 3. El trasplante renal aislado

se llevó a cabo en 2 casos, previo al diagnóstico, perdiendo el injerto por acúmulo de depósitos. El estudio genético confirmatorio se realizó en 6 pacientes (últimos 6 años). Los órganos más afectados por depósitos de oxalatos son el riñón, el hueso (fracturas patológicas), médula ósea (anemia refractaria), corazón (insuficiencia cardíaca) y ojo (amaurosis/atrofia óptica).

Conclusiones: La HOP es una enfermedad rara, de difícil diagnóstico por su gran variabilidad clínica. De ahí, la importancia de la sospecha clínica para el diagnóstico precoz y tratamiento adecuado. El tratamiento es controvertido, por la mortalidad elevada del trasplante hepato-renal, la recidiva en el trasplante renal aislado, y la dificultad de obtención de órganos en un paciente con función hepática conservada. La idea de trasplante hepático anticipado, sin que aparezca IR, pone de manifiesto cuestiones éticas debido al riesgo de perder el injerto cuando aún existe buena calidad de vida.

P186 Infecciones urinarias de vías altas: manejo, sensibilidades antimicrobianas y evaluación del tratamiento empírico en nuestro departamento de salud

Sara Cristina Daza Aguilar, Katja Schmitz, M.^a Dolores Ocete Mochón, Mercedes Chanzá Aviñó, Elena Montesinos Sanchis
Hospital General Universitario, Valencia

Introducción y Objetivos: La infección del tracto urinario (ITU) constituye una de las infecciones más frecuentes en pediatría y puede presentarse como primera manifestación de una uropatía llevando a daño renal, de ahí la importancia de su diagnóstico precoz y tratamiento adecuado. Dado que el tratamiento antibiótico debe iniciarse empíricamente en espera de la confirmación microbiológica, es importante conocer la resistencia antimicrobiana de los microorganismos más prevalentes. Los objetivos de nuestro estudio son: evaluar la técnica de gram como método diagnóstico precoz, describir los agentes etiológicos responsables de las ITUs de vías altas y su sensibilidad antimicrobiana en los pacientes pediátricos de nuestro departamento, y fundamentar así nuestra política antibiótica.

Métodos: Estudio descriptivo, de carácter retrospectivo de las ITUs de vías altas diagnosticadas en menores de 14 años entre Junio 2010-2012, en nuestro departamento de salud. Se obtuvieron variables demográficas (edad, sexo), clínicas (antibiótico empírico y dirigido, respuesta y modificación del mismo, ecografía) y microbiológicas (resultado de gram, aislamiento microbiano, antibiograma).

Resultados: Se diagnosticaron 143 ITUs de vías altas, con una edad media de 2.7 años y predominio de mujeres (62.9%). Un 7.7% presentaban patología urológica de base. En 96 casos se realizó un gram de orina, mostrando una sensibilidad del 96.8%. Los gérmenes aislados fueron: E. coli (92.3%), K. pneumoniae (2.8%), Enterococcus spp (1.4%), P. aeruginosa (1.4%), P. mirabilis (0.7%)

y otros (1.4%). Entre los pacientes menores de 3 meses *E. coli* siguió siendo el agente etiológico predominante (86.8%). Amoxicilina-clavulánico fue el tratamiento empírico más instaurado en todas las edades (84.6%), aunque este porcentaje descendió al 73.7% en los menores de 3 meses. Fueron sensibles al tratamiento empírico 81.1% de los aislamientos, 8.4% resistentes y 10.5% tuvieron sensibilidad intermedia. Las bacterias implicadas más frecuentemente mostraron una sensibilidad global a amoxicilina-clavulánico del 93.4%. Se cambió el antibiótico por resistencia en 7.7% pacientes y en 3.5% por ausencia de respuesta clínica.

Conclusiones: En nuestro departamento de salud existe una rentabilidad diagnóstica de gram que presenta una elevada sensibilidad. Los microorganismos implicados con mayor frecuencia siguen mostrando una elevada sensibilidad a amoxicilina-clavulánico, apoyando su uso como tratamiento antibiótico empírico.

P187

Manifestaciones clínicas del síndrome del desfiladero aortomesentérico

Marisela Emérita Guido Ferrera, Zoraima Martínez Martos, Elena Pérez González, Mariano Marín Patón
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción y Objetivos: El Síndrome del desfiladero aortomesentérico o síndrome de cascanueces, se produce por la compresión de la vena renal izquierda, debido al atrapamiento entre la aorta y la arteria mesentérica superior. Se manifiesta por dolor, hematuria y varicocele o síntomas urinarios bajos o pelvianos. Presentamos tres casos clínicos diagnosticados en la Unidad de Nefrología Pediátrica.

Métodos: Mujer de 8 años en estudio por proteinuria intermitente. Sin antecedentes personales y familiares de interés. Exploración Física sin hallazgos. Exámenes complementarios: Hemograma y bioquímica normales. Test de ortostatismo positivo. B2 microglobulina normal. Ecografía Renal y doppler: Presenta diferencias en el calibre de la VRI y gradiente de presión en el flujo de dicha vena. Mujer de 12 años en seguimiento por glucosuria y proteinuria intermitente. Sin antecedentes previos de interés. AF de diabetes mellitus tipo 2. Exámenes complementarios: Hemograma, bioquímica, proteinograma y perfil renal normales. Estudio de complemento, anticuerpos y serologías normales. Test de ortostatismo positivo. Ecografía renal doppler: dilatación de vena renal con afilamiento a nivel de pinza aortomesentérica. Mujer de 9 años en seguimiento por microhematuria coincidente con dolor en flanco izquierdo de varios meses de evolución. Antecedentes de pubertad temprana. Exploración sin hallazgos. Dolor a la palpación en hemiabdomen izquierdo. Exámenes complementarios: hemograma, bioquímica, VSG normales. Sedimento de orina: presencia de hematíes. Morfología de hematíes normal. Ecografía renal y doppler normal. Angioresonancia de vasos renales: defecto de relleno de contraste en la vena renal izquierda por compresión secundaria de la arteria mesentérica superior.

Resultados: Diagnóstico Sd Desfiladero aorto-mesentérico

Conclusiones: El Síndrome del desfiladero aortomesentérico es una enfermedad de baja incidencia. Puede ser congénita o bien asociarse a ptosis renal izquierda por disminución de la grasa perirrenal o lordosis lumbar, provocando una disminución del ángulo entre la Arteria mesentérica superior y la aorta. Puede ser silente o manifestarse como hematuria no glomerular (micro/macrohematuria), proteinuria ortostática y dolor en flanco izquierdo. Menos frecuente, hipertensión arterial, varicocele, alteraciones menstruales y de congestión pélvica en la mujer. Para su diagnóstico se contempla la realización de pruebas diagnósticas como flexografía, prueba gold estándar, y también pruebas menos agresivas como la ecografía doppler, así como Tomografía axial computarizada o resonancia magnética nuclear. En todos los casos se optó por un tratamiento conservador, pues el crecimiento suele corregir el ángulo aortomesentérico y mejorar la sintomatología. En casos seleccionados puede optarse por un tratamiento encaminado a corregir los defectos anatómicos con colocación de stent o angioplastia con balón.

P188

Nefritis tubulointersticial por leptospirosis como causa de insuficiencia renal aguda

Natalia Pilar Muñoz García, Rebeca López Gómez, María Herrero Goñi, Mireia Aguirre Meñica, Leire Madariaga Domínguez, M.^a Jesús Quintela Pérez
Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción: La nefritis túbulointersticial (NTI) es una entidad anatomopatológica que se caracteriza por edema e inflamación del espacio túbulo intersticial renal. En la mayoría de los casos se presenta abruptamente como Insuficiencia Renal Aguda (IRA) y en otras ocasiones más leves como afectación tubular o sintomatología sistémica. La causa más frecuente de NTI aguda es la ingesta de fármacos (75%). Otras posibles causas son síndrome NTI-uveítis (5-10%), enfermedades sistémicas (15%) o de causa infecciosa (5-10%). Dentro de éstas últimas, hay algunas anecdóticas como la Leptospirosis, zoonosis adquirida por el humano al estar en contacto con restos de orina de roedores, cuya clínica es sintomatología general sistémica principalmente, siendo el daño renal excepcional.

Resumen del caso: Niño de 13 años que acude a Urgencias por fiebre de hasta 40°C de 6 días de evolución, asociando inicialmente mialgias y exantema troncular macular migratorio comenzando posteriormente con vómitos y diarrea así como polidipsia y poliuria. En la exploración física destacan regular estado general, el exantema descrito, coloración cutánea pajiza y ligera sequedad de mucosas. Se realiza analítica en la que se evidencia disfunción renal con creatinina (Cr) de 4.6mg/dl y urea (U) de 126 mg/dl, filtrado glomerular (GFR) estimado de 18.3 ml/min/1.73. Los índices urinarios son sugestivos de origen renal de IRA (Excreción fraccionada de sodio: 1.8%, Cr orina/plasma: 12) así mismo, llama la atención la isos-

tenuria y poliuria importantes que orientan a afectación intersticial. Se ingresa para tratamiento y pruebas complementarias. Como antecedente refieren baño en aguas insalubres días antes del inicio de la sintomatología, por lo que se amplía el estudio etiológico de NTI. Durante su estancia evoluciona favorablemente con disminución de parámetros de IRA (Cr:0.73mg/dl, U:35 mg/dl, GFR: 115 ml/min/1.73), y mejoría de la poliuria (de 10 litros/día a 4.5 litros/día). El cuarto día de ingreso se recibe serología positiva a *Leptospira* (IgG: 1/400) por lo que además se asocia tratamiento con Macrólidos. Tras el alta es seguido en Consultas Externas de Nefrología infantil con normalización progresiva clínica y analítica.

Conclusiones/Comentarios: A pesar de que la patología prerrenal es la etiología más frecuente de IRA, se debe sospechar otros posibles orígenes del fallo renal, como en el caso de nuestro paciente. El 90% de las NTI tiene causa conocida, su diagnóstico precoz y minucioso las hace potencialmente reversibles en el tiempo con seguimiento y tratamiento adecuados.

P189

Neonatal urinary tract infection in an emergency department-a five year review

Catarina Couto, Marta Loureiro, Ana Rita Martins, Bruno Sanches, Andreia Guerreiro, Paulo Calhau
Hospital García de Orta, Almada, Portugal

Introducción y Objetivos: Urinary tract infection (UTI) is one of the most common infections in the neonate. Diagnosis in this age group is challenging as clinical signs and symptoms are usually nonspecific. The high prevalence of abnormalities of the urinary tract in this population implies a careful follow-up.

Métodos: Review of the clinical files of neonates presenting to our emergency department from January 2008 to December 2012 with community-acquired UTI. Inclusion criteria was a positive urine culture by suprapubic bladder aspiration. Epidemiological, clinical, microbiological and radiological data were analysed.

Resultados: We identified 41 neonates (39 male, 40 term). Median age at diagnosis was 19 days (minimum 5, maximum 28). Three neonates had prenatal diagnosis of a urinary tract malformation, whereas 4 had family history of such abnormalities. Presenting symptoms were fever (28), failure to thrive (19), poor feeding (16), irritability (15), vomiting (10) and lethargy (9). Median duration of symptoms was 12 hours. The following signs were noted: persistent moaning (15), jaundice (8), hypotonia (4), dehydration (4) and inadequate tissue perfusion (1). Dipstick analysis of urine obtained by suprapubic aspiration was negative for leukocyte esterase in 2 patients and for nitrites in 16. *Escherichia coli* was the most common organism isolated in urine culture (32). Blood culture was positive in 2/27 patients (one *Staphylococcus aureus* and one *E. coli*). Twenty-eight patients were admitted, with a median duration of stay of 2 days (4 less than 24 hours). All patients admitted started intravenous antibiotic (20

amoxicillin/clavulanic acid, 8 ampicillin and gentamicin). Transition to oral antibiotics was done in less than 48 hours in 14 patients; 2 patients stayed on intravenous antibiotic throughout the treatment duration. A renal ultrasound was performed in all patients and 13 were reported as abnormal (mostly due to mild unilateral renal pelvis dilatation). Six patients were lost to follow-up. A DMSA renal scintigraphy was performed in all 35 remaining patients (6 with decreased uptake of tracer: 2 due to congenital reflux nephropathy; 4 to renal scarring) and a cystourethrography in 11 (4 had vesicoureteral reflux). Five patients experienced a second UTI.

Conclusiones: Unlike what has been previously reported, bacteremia was uncommon. A high prevalence of urinary tract anomalies in our population was perceived. The rate of permanent renal scarring was similar to the one reported in literature, with a reasonable admission rate, a short length of hospital stay and an early transition of intravenous to oral antibiotics.

P190

No todo raquitismo es carencial

Lara Santiago Arribas, Beatriz Palomino Vasco, Marta Cecilia Carrasco Hidalgo-Barquero, Cristhian Daniel Marquinez Reina, Laura Galán Bueno, Emilia Hidalgo Barquero del Rosal
Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz

Introducción: El raquitismo es una entidad poco frecuente, caracterizada por una deficiente mineralización ósea con importantes consecuencias sobre el crecimiento y desarrollo. La causa más frecuente es carencial, pero existen otras entidades genéticas causantes en las que hay que pensar: Raquitismo vitamina D dependiente (RVDD) tipo I y II. El RVDDI es un trastorno autosómico recesivo, determinado por la deficiente conversión de 25OH-VitaminaD a 1, 25OH-VitaminaD. Estos pacientes presentan una mutación inactivante a nivel del gen CYP27B1 que codifica la enzima 1-alfa-hidroxilasa responsable de esta conversión.

Resumen del caso: Lactante de 21 meses que consulta por estancamiento ponderal y regresión en las adquisiciones motoras con hipotonía e inestabilidad de la marcha desde los 12 meses. Antecedentes: Embarazo y parto normal, PRN 3780 gramos (p90), longitud 58 cm (p99). Lactancia materna exclusiva 6 meses. Beikost adecuado. Ingesta de lácteos 500 ml diarios. Profilaxis con Vitamina D 200 UI/día 3 meses. Adquisición adecuada de ítems del desarrollo. EF: Peso -2.65 DS; Talla -3.43 DS. Palidez cutánea, frente olímpica. Tórax alado, surco de Harrison. Ensanchamiento de muñecas y tobillos, deformidad de miembros, debilidad muscular, sudoración profusa. Dentición adecuada. Analíticamente, hipocalcemia severa (5.2 mg/dl), hipofosforemia (2.7 mg/dl), hiperfosfatasemia (2160 UI/l) y aumento de PTH (746 pg/ml). Función renal con RTP y fosfaturia normales. Niveles de 25OHvitaminaD normal (39 ng/ml). Estudio por imagen: radiológicamente alteraciones típicas de raquitismo en epífisis de huesos largos y uniones condrocostales; además os-

teopenia generalizada con osteoporosis en cadera. Con diagnóstico clínico de raquitismo severo, se indica tratamiento sustitutivo con calcio y vitamina D a dosis altas sin respuesta. Esto nos orienta a un tipo de raquitismo diferente al carencial. Tras descartarse síndrome malabsortivo, tubulopatía renal, y con valores de 1, 25OHVitaminaD bajos (10 pg/ml), se diagnostica de RVDDI y se asocia calcitriol al tratamiento a dosis fisiológicas. Tras esto presenta evolutivamente normalidad clínica, analítica y radiológica. Estudio para mutación del gen CYP27B1 positivo en homocigosis.

Conclusiones/Comentarios: El RVDDI es una causa rara de raquitismo. Los pacientes se encuentran asintomáticos al nacimiento y desarrollan los signos clásicos de raquitismo entre los dos primeros años de vida. Se caracteriza por ser raquitismos que no responden a dosis elevadas de Vitamina D, corrigiéndose completamente con dosis fisiológicas de calcitriol. Establecer un diagnóstico precoz es clave para iniciar un tratamiento adecuado que permita revertir las alteraciones clínicas, analíticas y radiológicas. Es importante mantener un seguimiento estrecho, que permita la detección precoz de complicaciones derivadas del tratamiento; la más importante la nefrocalcinosis.

P191

Perfil de riesgo litógeno en niños con litiasis renal

Jorge Martínez Sáenz de Jubera, Mertxe Ubetagoyena Arrieta, Eduardo González Pérez-Yarza
Hospital Universitario Donostia, San Sebastián

Introducción y Objetivos: La litiasis renal es un proceso complejo que puede ser la consecuencia de alteraciones metabólicas, desequilibrios nutricionales, administración de fármacos o estar en relación con factores genéticos. Los factores metabólicos urinarios más importantes son la calciuria, oxaluria, uricosuria, citraturia y pH urinario. Otros factores son la natriuresis, la sulfaturia, la fosfaturia y la magnesuria. Las supersaturaciones de sales de oxalato cálcico, brushita, estruvita y ácido úrico, también favorecen la formación de cálculos. El objetivo de este trabajo ha sido analizar el perfil de riesgo litógeno de pacientes con litiasis, comparándolo con el de niños sanos.

Métodos: Análisis retrospectivo de los estudios metabólicos en orina de 24 horas de 47 pacientes pediátricos diagnosticados de litiasis renal y de 49 niños seguidos en consulta por patología banal, utilizados como grupo control. Se determinaron en sangre y en orina: creatinina, urea, sodio, potasio, cloro, ácido úrico, calcio, fósforo, magnesio y osmolalidad. Se calculó el nivel de saturación de oxalato cálcico, brushita (fosfato cálcico), estruvita (fosfato-amónico-magnésico) y ácido úrico.

Resultados: Los valores medios de los parámetros sanguíneos eran normales. La calciuria, fosfaturia y uricosuria estaban más elevadas en los niños litiasicos, así como las saturaciones de oxalato cálcico, ácido úrico y, en menor grado, de brushita. Entre estos pacientes la hipercalciuria, con 18 casos (38%), era la alteración metabólica más

frecuente. La hiperuricosuria ocupaba el segundo lugar con 12 pacientes (25%). En 38 casos (80.8%) con litiasis existe supersaturación de oxalato cálcico. En los litiasicos se observó una asociación significativa y positiva entre los niveles de la calciuria y los valores de uricosuria ($p < 0,009$; $r = 0,38$) y natriuresis ($p < 0,02$; $r = 0,33$). Los valores medios de la saturación de oxalato cálcico en el grupo de las litiasis se relacionaban positivamente con la calciuria ($p < 0,005$; $r = 0,4$) y negativamente con la cantidad la diuresis ($p < 0,001$; $r = -0,45$). Las saturaciones de ácido úrico se relacionaban negativamente con la diuresis ($p < 0,001$; $r = -0,508$).

Conclusiones: La litiasis renal se trata de un proceso multifactorial en el que es frecuente el hallazgo de alteraciones metabólicas y supersaturaciones de distintas sales en orina. La hipercalciuria y la hiperuricosuria son las alteraciones más frecuentes en nuestros pacientes litiasicos. La supersaturación de oxalato cálcico es un hallazgo que se encuentra en la mayoría de estos pacientes y que es superior en aquellos que presentan hipercalciuria

Tabla 1. Valores medios y desviación estándar de los factores metabólicos, y saturaciones de sales en orina de 24 horas de los niños con litiasis renal y en los niños sin litiasis renal

Parámetros bioquímicos en orina de 24 horas	GRUPO CONTROL N=49	GRUPO LITIASIS n=47	P
Calciuria mg/Kg./día	2,41 ± 0,81	4,08 ± 3,22	0,001
Uricosuria mg/24 h/1,73 m ²	569 ± 111	654 ± 171	0,009
Oxaluria mg/24 h/1,73 m ²	31,4 ± 8,55	33,3 ± 13,9	NS
Citraturia mg/Kg/24 horas	12,7 ± 5,45	13,4 ± 6,6	NS
pH en orina	6,66 ± 0,37	6,52 ± 0,64	NS
Diuresis mL/min/1,73 m ²	1,25 ± 0,43	1,26 ± 0,56	NS
Fosfaturia mg/24 h/1,73 m ²	899 ± 255	1075 ± 341	0,008
Natriuresis mg/Kg/24 horas	3,34 ± 1,27	3,38 ± 1,42	NS
Magnesuria mg/Kg/24 horas	2,45 ± 0,8	2,55 ± 0,9	NS
Sulfaturia mMol/24h/1,73 m ²	16,2 ± 6,6	16,8 ± 7,20	NS
Saturación de oxalato cálcico	2,3 ± 1,29	4,83 ± 2,61	0,001
Saturación de brushita	0,66 ± 0,48	1,61 ± 1,25	0,001
Saturación de estruvita	0,57 ± 0,61	1,26 ± 3,59	NS
Saturación de ácido úrico	1,83 ± 1,28	4,21 ± 4,34	0,001

P192

Pielonefritis xantogranulomatosa en Pediatría, ¿excepcional o infradiagnosticada?

Julia Gramage Tormo, César Gavilán Martín, Teresa Atienza Almarcha

Hospital Universitario San Juan de Alicante, Alicante

Introducción: La pielonefritis xantogranulomatosa (PNX) es una enfermedad inflamatoria crónica, donde el tejido renal es sustituido por tejido granulomatoso, produciendo desestructuración y disfunción renal. Es poco frecuente y afecta generalmente a mujeres de edad media, siendo excepcional en la infancia. Su etiología es incierta, aunque se piensa que la aparición de diversos factores ambientales en un sujeto susceptible genéticamente, puede desencadenar esta peculiar reacción inflamatoria. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico.

Resumen del caso: Niña de 3 años de origen argelino con astenia, anorexia y pérdida de peso de 5 meses de evolución, tiempo en el que había recibido varios ciclos de antibióticos por episodios febriles recurrentes (algunos diagnosticados de ITU). Al ingreso se encuentra desnutrida (peso: 9 kg), con afectación del estado general y una masa palpable dolorosa en hemiabdomen izquierdo. Presenta leucocitosis, elevación de reactantes de fase aguda y leucocituria sin nitraturia ni bacteriuria. En la radiografía simple de abdomen y ecografía abdominal se observa un riñón izquierdo aumentado de tamaño, con un doble sistema, hidronefrosis y múltiples litiasis renoureterales y vesicales. Se inicia antibioterapia intravenosa con Ceftriaxona y Amikacina y se realiza nefrostomía, obteniendo material purulento en el que se aísla *Proteus Mirabilis*, *Bacteroides Fragilis* y *Prevotella Bivia*. Se realiza nefrectomía total con ureterectomía izquierda, obteniendo un riñón con parénquima desestructurado y múltiples granulomas amarillentos. Las imágenes microscópicas permitieron el diagnóstico de PNX. Actualmente, 9 meses después, la paciente se encuentra asintomática y con una significativa mejoría del estado nutricional (ver figura adjunta).

Conclusiones/Comentarios: El caso que presentamos es peculiar, no solo por el mismo diagnóstico, infrecuente en la infancia (<300 casos descritos en niños en la literatura), sino también porque reúne todos los factores ambientales asociados actualmente a la aparición de PNX: malformaciones renoureterales, infecciones de orina de repetición, litiasis renales (que condicionan un cuadro obstructivo) y malnutrición, sin poder establecer si esta última es causa o consecuencia de la enfermedad. El diagnóstico de la PNX suele ser tardío por ser infrecuente y cursar con una sintomatología inespecífica y sin signos radiológicos ni analíticos característicos. Es fundamental un alto índice de sospecha para un diagnóstico y tratamiento precoz que condicione un buen pronóstico. Por ello, consideramos que la PNX debe entrar en el diagnóstico diferencial de niños con pielonefritis recurrentes y/o resistentes al tratamiento antibiótico, abscesos renales y/o pararenales y casos de nefromegalia unilateral.



Estado nutricional de la niña: 1 y 2: Corresponden a la paciente antes de iniciar el proceso diagnóstico-terapéutico. Se aprecia una desnutrición grave tipo marasmo con palidez cutánea, facies senil, relieves óseos prominentes, distensión abdominal, nalgas en bolsa de tabaco y extrema delgadez de miembros. **3 y 4:** 6 meses después de la intervención quirúrgica apreciamos la normalización del estado nutricional.

P193

Pseudohipoaldosteronismo tipo 1 primario múltiple: una emergencia hidroelectrolítica

Jesús González Pérez, Laura Murillo Sanjuán, Marta Zabalá Vélez, Yolanda Romero Salas, M.ª Luisa Justa Roldán
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: El pseudohipoaldosteronismo de tipo 1 (PHA 1) primario múltiple es un síndrome de resistencia mineralocorticoide, de herencia autosómica recesiva, que afecta al túbulo renal, glándulas salivales, sudoríparas y mucosa del colon. Se manifiesta con pérdida salina, hiponatremia, hiperpotasemia, acidosis metabólica hiperclorémica e hiperaldosteronismo hiperreninémico.

Resumen del caso: Neonato varón de 6 días de vida que acude a urgencias de nuestro hospital por presentar vómitos y rechazo de tomas de 24 horas de evolución. A la exploración física destacan síntomas y signos clínicos de deshidratación severa (fontanela anterior hundida, signo del pliegue positivo, letargia) que se objetiva con una pérdida de peso del 16% respecto al nacimiento. La tensión arterial es normal para su edad y sexo. En analítica sanguínea urgente presenta acidosis metabólica (pH 7,29) con hiponatremia (126 mEq/L), hiperpotasemia (11 mEq/L), urea 42 mg/dl y creatinina 0,7 mg/dl. Los resultados de la analítica de orina muestran un sodio elevado en orina (75 mEq/L). En las pruebas complementarias que se realizan durante su ingreso en la unidad de UCI Neonatal observamos una función suprarrenal y tiroidea compatible con la normalidad mientras que por el contrario, los niveles de renina (50 ng/ml/hora) y aldosterona (>3000 pg/ml) se encuentran muy elevados. El paciente presenta a su vez alteración en el test de sudor y saliva

dónde también se manifiesta un síndrome pierde-sal por lo que ante todos estos hallazgos es diagnosticado de pseudohipopaldosteronismo tipo 1 primario multisistémico. El paciente durante su evolución presentó como complicaciones arritmias cardíacas por hiperpotasemia, así como varios ingresos motivados por deshidratación, bronquitis agudas y neumonías. El tratamiento de mantenimiento son elevados aportes de cloruro sódico por vía oral.

Conclusiones/Comentarios: Aunque se trate de una entidad poco frecuente, se debe sospechar PHA 1 multisistémico en neonatos con síndrome de pérdida salina, hiperpotasemia y ausencia de respuesta al tratamiento con mineralocorticoides. Las complicaciones son frecuentes y en ocasiones graves, requiriendo una vigilancia estrecha al menos durante el primer año de vida.

P194

Síndrome de delección de genes contiguos TSC2/PKD1

José Emilio Martínez Rodríguez, Ana Mar Ruiz Sánchez, Ana M.^a Campos Aguilera, M.^a José Pérez Ortega, Antonio Daza Torres, Antonio Bonillo Perales
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción: La esclerosis tuberosa y la poliquistosis renal autosómica dominante pueden asociarse por la proximidad de los genes PKD1 y TSC2 en el mismo cromosoma 16p13.3. Una delección de gran tamaño puede afectar tanto al gen PKD1 como al TSC2, produciendo dicho síndrome. Se caracteriza por quistes renales en pacientes con esclerosis tuberosa, con un pronóstico peor de la enfermedad renal.

Resumen del caso: Lactante de 11 meses de edad derivado por su pediatra para estudio por presentar un abdomen globuloso y el antecedente de infección urinaria, con ecografía y TAC abdominal que muestran riñones poliquísticos. Entre los antecedentes familiares, destaca la presencia en el padre de manchas acrómicas y angiofibromas faciales. Entre los antecedentes personales se trata de un recién nacido a término, de un embarazo controlado, parto instrumental. Ingresado en Neonatología por Taquipnea Transitoria del recién nacido. Desarrollo psicomotor normal. En la exploración física destaca la presencia de manchas acrómicas en espalda, región laterocervical, ambos muslos y escroto. Abdomen globuloso, distendido, con sensación de ocupación de espacio en ambos flancos. Palpación bimanual positiva. Presenta un examen oftalmológico con fondo de ojo normal. Ecocardiografía normal. En la RMN de cerebro se observan lesiones focales múltiples corticales y nódulos periventriculares, sugestivas de túberes corticales y nódulos gliales subependimarios, asociados a probable esclerosis tuberosa. En la monitorización ambulatoria de presión arterial destaca un promedio de TA 118/81 (p95 para su edad 106/58). Posteriormente se realizó estudio de confirmación genética mediante la técnica MLPA.

Conclusiones/Comentarios: Se estima que hasta un 5% de los pacientes con esclerosis tuberosa presentan poliquis-

tosis renal y viceversa. Se debe sospechar un síndrome de delección de genes contiguos (TSC2/PKD1) en aquellos pacientes con esclerosis tuberosa que presenten, de forma congénita o en la infancia, quistes renales bilaterales, ya que modifica el pronóstico de la enfermedad renal. Nuestro paciente ha presentado un desarrollo madurativo normal y libre de crisis convulsivas, con una función renal normal en la actualidad, recibiendo solamente tratamiento con terapia hipotensora.

P195

Talla baja como única manifestación del síndrome de Gitelman

Blanca Ruiz de Zárate Sanz, M.^a Ángeles Santos Mata, Sonia Quecuty Vela, Rafael Bedoya Pérez
Hospital de Jerez, Cádiz

Introducción: El Síndrome de Gitelman es una tubulopatía que se caracteriza por hipopotasemia, hipomagnesemia, hipocalciuria y alcalosis metabólica. Muchos pacientes se diagnostican erróneamente de Síndrome de Bartter. Se distingue de éste por la presencia de hipocalciuria. Se transmite de forma autosómica recesiva, por mutaciones del gen SLC12A3 que codifica el cotransportador sodio-potasio del túbulo distal sensible a las tiazidas. La edad de diagnóstico suele ser en la adolescencia o edad adulta, siendo excepcional que debute en la infancia. Puede ser asintomático, o expresarse con síntomas leves e intermitentes (debilidad muscular, calambres, fatiga, nicturia, poliuria, dolor articular) o con síntomas más graves (tetania, convulsiones). La hipomagnesemia e hipopotasemia pueden causar arritmias cardíacas graves. El crecimiento no suele verse afectado, aunque se ha descrito en casos que debutan con gran sintomatología, siendo excepcional su presentación antes de los seis años

Resumen del caso: Niña de 6, 5 años que consulta por estancamiento en la talla, de un año de evolución, sin otra sintomatología acompañante. A.P y Familiares: sin interés. Se objetiva una talla en -1, 9 DS de su talla ideal, descendiendo al año a -2, 4DS. Exámenes Complementarios: Gasometría arterial: pH 7, 38, pCO₂: 38 mmHg, pO₂: 76 mmHg, CO₃H: 24 mol/l, EB: 0, 4 mol/l. Sodio 142 mEq/l, Cloro 101 mEq/l, Potasio 3, 2mEq/l, Magnesio: 1, 9 mg/dl. Control a los 5 meses: Potasio 2, 9 y 3 mEq/l y Magnesio: 1, 8 y 1, 6 mg/dl. Filtrado Glomerular: 90 ml/min/1, 73m². Potasio en orina aislada: 58 mmol/l, 38 mmol/l; EFK: 15% Sodio en orina aislada: 110 mmol/l, 150 mmol/l. EFNa: 83%; EFMg: 4% Cociente Calcio/Creatinina: 0, 02, EFMG: 4% Aminoaciduria:, glucosuria y proteinuria: negativa Renina en decúbito: 5, 7 ng/ml/l, en bipedestación: 8, 2ng/ml/l. Aldosterona en decúbito: 397 ng/ml Estudio genético: mutación en dos exones del gen SLC12A3, cada una de las mutaciones heredadas de cada progenitor. Se pauta tratamiento con suplementos de Potasio y Magnesio. Evolución al año de tratamiento: se produce una recuperación de talla (-1, 8DS), velocidad de crecimiento: 8 cm (P99; +3, 7 DS)

Conclusiones/Comentarios: El Síndrome de Gitelman suele dar sintomatología en la edad adulta, siendo excepcio-

nal que se diagnostique en niños. La talla baja es un signo excepcional, y los casos que la presentan suelen manifestar clínica precoz y severa. En nuestra paciente se produjo una rápida recuperación de la talla tras tratamiento electrolítico. Permanece asintomática y sigue control evolutivo en nuestras consultas.

P196

Tratamiento con eculizumab en paciente con DDD

Luis Enrique Lara Moctezuma, Álvaro Madrid Aris, Ramón Vilalta Casas, Marina Muñoz López, Sara Chocron
Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción: La hiperactividad de la vía alterna del complemento constituye la base fisiopatológica de la Enfermedad por depósitos densos (DDD) y la Glomerulonefritis por C3. El eculizumab (anticuerpo monoclonal anti-C5), al unirse a la C5 convertasa bloquea la formación del complejo de ataque de membrana previniendo la lesión tisular final. Exponemos el caso de una paciente afectada de DDD con reversión clínica e histológica de la enfermedad tras iniciar tratamiento con Eculizumab.

Resumen del caso: Niña diagnosticada a los 5 años de DDD. Al debut presenta Hipocomplementemia a expensas de C3, Factor nefrítico positivo (C3NF) y estudio genético del complemento (Haplotipo de riesgo CFH-H1 en Homocigosis). Trasplantada en 3 oportunidades a los 5, 7 y 10 años con recidiva de la enfermedad en las 3 ocasiones. Los 3 trasplantes fueron tratados con altas dosis de esteroides, y Plasmaféresis (PF). Además en el 2º y 3º trasplante se administró Rituximab sin observar respuesta favorable. En el 3º trasplante, tras la reactivación de la enfermedad clínica, bioquímica y confirmación histológica, a pesar de la normocomplementemia y C3NF negativo. Se inicia tratamiento con Eculizumab (Julio 2012) suspendiendo la Plasmaféresis. Las monitorizaciones posteriores demostraron reversión del SN clínico y bioquímico, se mantuvo la normocomplementemia, los niveles de C5b-C9 e Índice C5/C5d tendieron a la normalización y la biopsia tras 6 meses de tratamiento reveló desaparición de C3 mesangial, ausencia del patrón de desdoblamiento de la MB, aunque persiste expansión y proliferación de la celularidad mesangial.

Conclusiones/Comentarios: 1. El Eculizumab ha resultado efectivo en el tratamiento de la DDD y en revertir la enfermedad en el injerto renal una vez instaurada, 2. La elevación de los niveles de C5b-9 puede ayudar a definir los pacientes susceptibles a este tratamiento, 3. La Plasmaféresis enmascara la enfermedad pero no frena la lesión histológica, 4. Los niveles de complemento sérico y C3NF no son parámetros fiables para monitorización de actividad de la enfermedad.

P197

Tratamiento prolongado con corticoides en pacientes con síndrome nefrótico idiopático: influencia en el crecimiento y composición corporal

José Emilio Martínez Rodríguez, Elvira Sola Sola, M.ª Ángeles Vázquez López, Ana M.ª Campos Aguilera, Antonio Daza Torres, Antonio Bonillo Perales
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción y Objetivos: El síndrome nefrótico idiopático (SNI) es una de las patologías renales más frecuentes en la infancia (16/100.000 niños). Se produce por la alteración de la permeabilidad de la pared capilar del glomérulo renal, dando origen a una proteinuria masiva con hipoproteinemia. Su tratamiento de base consiste en la administración de corticoides siguiendo el esquema terapéutico establecido en 1978. A pesar de los beneficios obtenidos, hay controversia sobre sus posibles efectos secundarios en el crecimiento y composición corporal. Se analizó el efecto del tratamiento prolongado con corticoides en el crecimiento y composición corporal en niños prepuberales con SNI.

Métodos: Se realizó un estudio longitudinal retrospectivo a partir de las historias clínicas de pacientes prepuberales con SNI en tratamiento prolongado con corticoides en seguimiento en un hospital de tercer nivel en los últimos 30 años. Se analizaron las características epidemiológicas, antropométricas y la dosis de corticoides administrada a cada paciente. Posteriormente se estudió la relación entre diversos factores asociados al tratamiento y a la enfermedad con el crecimiento y composición corporal.

Resultados: Se analizaron 33 pacientes (79% varones) seguidos durante $4,09 \pm 0,72$ años con una edad media de $3,79 \pm 1,51$ años y una duración del tratamiento de $27,72 \pm 18,03$ meses. La dosis total acumulada de corticoides fue de $14304,70 \pm 10538,66$ mg ($0,86 \pm 0,27$ mg/kg/d). El 51% de los pacientes recibieron tratamiento concomitante, destacando la ciclofosfamida en el 94%. Al final del seguimiento se observó un aumento significativo en el z score de la talla ($p:0,012$) y una disminución significativa del IMC ($p:0,02$) en pacientes tratados con altas dosis. No se encontraron diferencias en la frecuencia de presentación de talla baja y sobrepeso al inicio y final del seguimiento. Tampoco se encontraron otras relaciones significativas al analizar la alteración en el crecimiento y composición corporal con la administración de tratamiento recientemente (hace menos de 6 meses) ni con variables independientes como el sexo, empleo de tratamiento concomitante o alta frecuencia de recaídas en el SNI.

Conclusiones: El crecimiento y la composición corporal en pacientes prepuberales con SNI no parece alterarse tras un tratamiento prolongado con corticoides y un periodo mínimo de seguimiento de 3 años.

P198**Uréter ectópico, ¿una patología infrecuente?**

Guillermo Reyes Abreu, Judith Montañez Arteaga, Begoña Martínez Pineda, Elena Fresán Ruiz, Mónica Lacalzada Higuera, Carlos Marichal Hernández
Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife

Introducción y Objetivos: El uréter ectópico es una patología infrecuente. Podemos definirlo como aquel que desemboca distal al trigono vesical. Su frecuencia se estima en 1:2000. Predomina en el sexo femenino y por lo general, es dependiente del polo renal superior en portadores de doble sistema pieloureteral. El objetivo de nuestro trabajo es la revisión de 6 casos y analizar la forma de presentación, que ha variado en los últimos años.

Métodos: Estudiamos 6 casos de uréter ectópico de diagnóstico en los años 2012-2013. Analizamos el sexo, la edad, forma de presentación, lado afecto, pruebas diagnósticas y malformaciones renales asociadas.

Resultados: De 6 pacientes, 3 son mujeres y 3 varones. De los 6 pacientes en total, 4 presentan un doble sistema calicial, siendo el lado afecto más frecuente el izquierdo, con 4 pacientes. 3 pacientes fueron diagnosticados al año de vida, sólo 2 casos en niños mayores. 1 paciente

fue diagnosticado a los 9 días de vida. La forma de presentación fue por hidronefrosis en 4, por ITU en 1 y por incontinencia en 1 paciente. Para el diagnóstico se realizó a todos los pacientes ecografía renal, cistouretrografía y estudios de medicina nuclear para determinar la función del polo renal afectado. Aparte de estos estudios en 5 pacientes se realizó una uro-resonancia. Encontramos la asociación con reflujo vesicoureteral en 3 pacientes, siendo bilateral en 1 caso. También existe asociación con la displasia multiquística, en sus diferentes presentaciones, segmentaria o total, en 4 pacientes.

Conclusiones: - La forma clásica de incontinencia urinaria es cada vez más infrecuente. En los últimos años se sospecha por hidronefrosis en ecografías prenatales y el resto durante el estudio de infecciones del tracto urinario. - Esto ha derivado en un diagnóstico más adecuado y en un tratamiento más temprano de esta patología. - La ecografía ha sido la prueba diagnóstica inicial. En nuestro caso siempre que se ha sospechado con esta técnica se ha confirmado en las pruebas de imagen más específicas. La urografía intravenosa está en desuso. - El tratamiento de esta patología es quirúrgico en todos los casos, variando la técnica en función de la presencia de doble sistema pieloureteral y de la función del riñón afecto. - Nuestros resultados no varían respecto a otros estudios realizados a nivel nacional como internacional.

JUEVES 5 DE JUNIO, 17:15-17:45 h.
SALA OSLO

MEDICINA PREVENTIVA Y SALUD PÚBLICA

P199

Acantosis nigricans: marcador cutáneo de trastornos metabólicos en Pediatría

Myriam Raquel González Oviedo, Manuel Francisco Rolo Asención, José Rafael Lugo Perales, Luis Alfredo González Aveledo, Leopoldo Díaz Landaeta

Hospital Central de Maracay, Venezuela; Universidad de Carabobo, Venezuela; Centro Médico de Caracas, Venezuela; Hospital de Especialidades Pediátricas, Venezuela

Introducción y Objetivos: Existen signos dermatológicos que anteceden y deberían orientar al pediatra sobre la posible existencia de enfermedades sistémicas. La detección precoz implica un diagnóstico temprano, mejor pronóstico y calidad de vida de los pacientes y su familia. Se reportan casos de pacientes traídos a la consulta de dermatología pediátrica por otras causas y que al examen físico se observaron signos compatibles con acantosis nigricans (AN) asociados o no a sobrepeso u obesidad y que al ser evaluados en conjunto con endocrinología se logró determinar la existencia de alteraciones metabólicas. La AN se caracteriza por engrosamiento con aspecto aterciopelado (hiperqueratosis e hiperplasia epidérmicas) e hiperpigmentación de piel en áreas de flexión o roce, afecta más frecuentemente el aspecto lateral/posterior de cuello y axilas siendo hoy día reconocida como signo predictivo de hiperinsulinemia, insulinoresistencia y/o diabetes mellitus tipo 2 (DMT2). Se plantea que altas concentraciones de factor estimulante de queratinocitos y fibroblastos dérmicos y a la insulina como posibles causas de este trastorno. Se describen 4 variantes: hereditaria, maligna (paraneoplásica), benigna (asociada con obesidad y endocrinopatías) y asociada con fármacos. En niños es más común su asociación con resistencia a la insulina, afecta a ambos sexos por igual, se presenta en aproximadamente el 70% de los obesos y en el 60% de los DMT2. **Objetivo:** destacar la importancia de la AN como un marcador cutáneo predictor de trastornos metabólicos tipo hiperinsulinismo, DMT2 y otras alteraciones metabólicas sin dejar a un lado las malignidades, en niños y adolescentes.

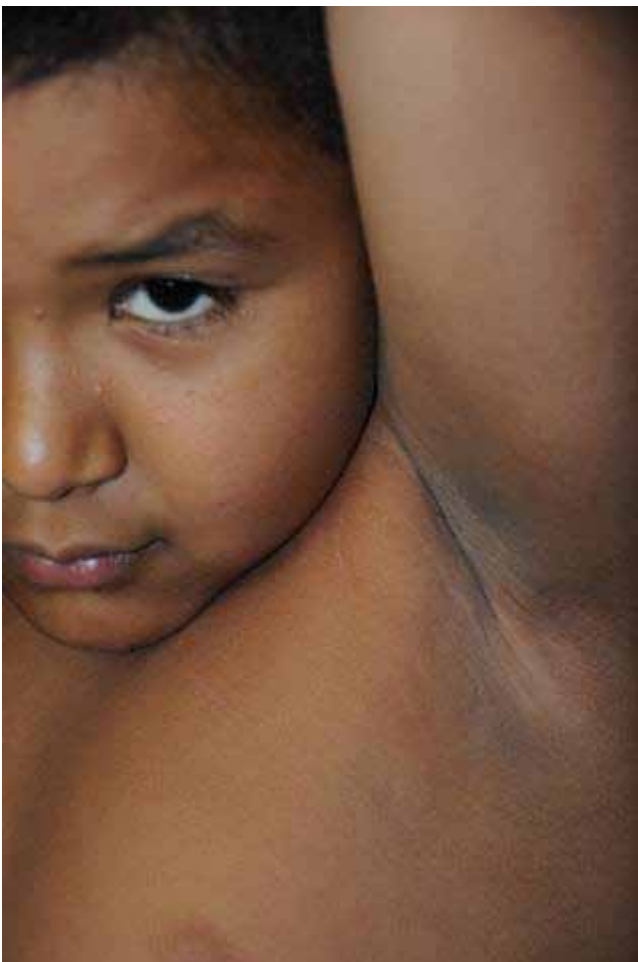
Métodos: Estudio descriptivo, transversal, observacional, basado en historia clínica, fotografía clínica, analítica y dermatopatología.

Resultados: La mayoría de los pacientes evaluados com-

prendidos entre 5 meses y 16 años de edad, de ambos sexos, con y sin obesidad, presentaron hiperinsulinismo asociado al hallazgo dermatológico de AN. Los antecedentes familiares reportaron obesidad, DMT2 e hipertensión. Se presentan fotografías con características clínicas de la enfermedad y su asociación con alteración metabólica, así como características histopatológicas de la AN.

Conclusiones: La AN puede ser utilizada para identificar fácilmente pacientes con factores de riesgo aumentados de hiperinsulinismo, DMT2 y otras alteraciones metabólicas o malignas. La observación de AN en niños sugiere alto riesgo para desarrollar alteraciones metabólicas por lo que es vital el papel del pediatra al plantear diagnóstico temprano y referencia a dermatología y endocrinología pediátrica para prevenir o limitar progresión a DMT2 y enfermedad cardiovascular, entre otras.





P200

Funcionamiento de una web pediátrica con consultorio virtual, experiencia de los primeros 29 meses

Pablo Ercoli, Gloria Ruiz, Tatiana Valencia, Isabel Carvajal, Oscar Rosell, Jordi Fabrega
Pirineus, Lérida

Introducción y Objetivos: Un grupo de pediatras crea y desarrolla una página web con una parte privada para los profesionales, una parte pública con información pediátrica general y un consultorio virtual para padres/tutores. Intentamos medir su impacto en los usuarios.

Métodos: Se analizan durante los primeros 29 meses de funcionamiento (01/09/2011 - 31/01/2014) los datos de utilización de la web mediante la plataforma Google Analytics. Se analizan pacientes registrados, número y motivos de consultas virtuales y se realiza una encuesta online de satisfacción a los usuarios registrados en el consultorio virtual.

Resultados: Se han recibido 33.552 visitas (19.888 visitantes únicos, 38 visitas/día), un 92% de España, un tiempo de visita de 2 minutos y 10 segundos y 2, 4 páginas/visita. Se han registrado 228 niños para hacer consultas virtuales, realizándose 389 consultas, todas respuestas <48 horas (98% <24 horas). Los motivos de consulta fueron: vacunas y niño sano (46%), cuadros catarrales y tos (25%), ritmo intestinal (18%) y dermatología (11%). Se enviaron 192 encuestas de satisfacción recibiendo 103 respuestas (53%): 78% habían consultado la web recientemente; 89% creen que la información es interesante o muy interesante, un 91% de ellos habían usado el consultorio virtual y el 99% refieren que les fue útil o muy útil. En total se han publicado 381 artículos pediátricos originales.

Conclusiones: Esta web es una herramienta para que los padres y/o tutores puedan informarse y ponerse en contacto con los servicios de salud. Es utilizada, presentando buena acogida y respuesta por parte de estos.

P201

Prevención del consumo de químicos tóxicos en Pediatría

Paloma Comino Vázquez, Sonia Garófano Montero, Carlos Flores González, Isabel M.^a Calvo Morales, Ana Estrella Mendoza, Branislava Grujic

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción y Objetivos: Nuestro objetivo es conocer, en base a las recomendaciones publicadas sobre la contaminación ambiental y la mejor manera de proteger a las madres y a los bebés de los riesgos de contaminación química, los hábitos alimenticios y toxicológicos en una población pediátrica.

Métodos: Estudio descriptivo basado en un cuestionario que rellenan los padres de los pacientes que acuden al Servicio de Urgencias de nuestro hospital en el periodo de 5 meses. Se registran las siguientes variables: tipo de lactancia, tipo de biberón utilizado, así como el material del que está hecho y como lo calientan, consumo de grasas animales y de grandes peces depredadores, tanto en la madre durante el embarazo y lactancia como en el niño.

Resultados: Se han recogido 109 encuestas válidas, con una edad media de 3.6 años (2m-12, 6 años) y 53% varones. Un 55.6% recibió lactancia materna una media de 2, 67 meses (0-24 meses). Aunque un 26% la mantuvo menos de 3 meses. El 31.4% recibió lactancia mixta durante una media de 1, 52 meses (0-48 meses). Recibieron lactancia artificial un 63.8% durante 8, 67 meses de media (0-48 meses). Un 87.7% utilizó biberón. De los que utilizaron biberón el 77.7% fueron de plástico y solo el 18, 4% lo calentó al baño maría, el resto (81.6%) lo hizo en el microondas. Durante el embarazo consumieron grandes depredadores como pez espada el 47.2%, atún un 35.6%, y carnes manufacturadas como salchichas o perritos calientes el 44.4% y mortadela un 24.1%. El 45.1% de los niños mayores de un año consumen pez espada, un 32.9% consume atún, el 34.1%, mortadela y el 69.5% toma salchichas o perritos calientes al menos una vez por semana. Un 14% de los niños come en vajilla de vidrio, el 31, 8% lo hace en vajillas de plástico y el 33, 6% en vajillas de cerámica. El resto utiliza varios tipos de vajilla. El 52.3% lavan la vajilla a mano y el 37.6% utiliza el lavavajillas. Solo el 1.8% había perdido el color.

Conclusiones: Alto porcentaje de lactantes que reciben lactancia artificial, usando la mayor parte de ellos biberones de plástico y calentándolo en el microondas. Nuestra población de embarazadas y niños consume regularmente grandes depredadores, y la carne manufacturada más consumida, sobretodo por los niños, son los perritos calientes. Uno de cada 3 niños come en vajilla de plástico. Es preciso mejorar la difusión de estas normas para mejorar su cumplimiento.

P202

Programa de intervención para la prevención de la obesidad infantil

Rosa Gloria Suárez López de Vergara

Dirección General de Salud Pública del Servicio Canario de la Salud. Consejería de Sanidad, Santa Cruz de Tenerife

Introducción y Objetivos: La obesidad es un problema de salud pública a escala mundial. En nuestra Comunidad Autónoma (CCAA) se ha detectado cifras de Obesidad Infantil (OI) superiores a la media nacional, observadas en Estudio Enkid (2004) y Estudio ALADINO (2011) (sobrepeso: 28, 4% y obesidad: 21, 2%), asociado a un elevado índice de sedentarismo y actividades de ocio pasivo. Se ha elaborado un programa de intervención para la prevención de la obesidad infantil en consonancia con las Estrategias de la OMS y Las Estrategias del Ministerio de Sanidad. A pesar de las numerosas actuaciones realizadas desde hace años, existe una gran dificultad para modificar los hábitos de vida cuando estos están implantado, por ello se requiere un plan integral de actuación entre el sector sanitario y educativo desde la infancia. **Objetivo:** Promocionar la alimentación saludable y la actividad física. Reducir la prevalencia de sobrepeso y obesidad en la población infantil y juvenil de nuestra Comunidad.

Métodos: Se coordinó la elaboración y edición de los materiales didácticos: Guía pediátrica de la alimentación pautas de alimentación y actividad física de 0 a 18 años y Menús saludables desde los 4 hasta los 18 años. Los documentos mantienen una estructura coordinada, lo que permite entender sus contenidos. Se ubicó los materiales en una Web (www.programapipo.com)

Resultados: El proceso de distribución de los materiales ha sido amplio tanto en el ámbito nacional como en la CCAA. En el ámbito sanitario se ha difundido a un total de 740 profesionales y en el ámbito educativo a 1.117 Centros públicos y 238 Centros privados. La cobertura estimada del programa se estima de 375.710 menores de 18 años residentes en la CCAA. En consonancia con el Acuerdo Marco de Colaboración entre la Consejería de Sanidad y Educación, el Programa se está implementando en la Red de Escuelas Promotoras de Salud y en el Programa de Comedores escolares (implica a 467 comedores y 71.298 comensales). Para evaluar el impacto que el programa se está realizando el estudio ALADINO en la CCAA, con una muestra representativa de la población escolar (1.600 de 6-9, 9 años) que permitirá hacer un seguimiento de la población infantil.

Conclusiones: 1. El Programa se encuentra en línea con las estrategias nacionales e internacionales de prevención de la obesidad. 2. Supone una oportunidad de trabajar juntos, sanitarios y docentes, con el propósito de resolver el importante problema de salud pública que representa la obesidad infantil y juvenil.

P203**Raquitismo carencial, ¿es necesario reactivar la alarma social?**

Alicia Berghezán Suárez, M.^a del Pilar Rojo Portolés, Elena Aquino Oliva, Aranzazu Recio Linares, Atilano Carcavilla Urquí, Ángel Salvador Aragonés Gallego
Hospital Virgen de la Salud, Toledo

Introducción: La aplicación en los países industrializados de medidas nutricionales como la fortificación con vitamina D de las fórmulas artificiales, los suplementos vitamínicos en la lactancia materna exclusiva, así como la sensibilización de la población acerca de la exposición solar responsable, han permitido que el raquitismo carencial sea anecdótico.

Resumen del caso: Caso 1: Varón de 21 meses enviado por estancamiento pondero-estatural (peso y talla $p < 2$). Padres de origen marroquí, sanos, visten indumentaria tradicional (mínima exposición solar). Sin antecedentes de interés, ha sido alimentado con lactancia materna exclusiva hasta el 5º mes, sin suplementos de vitamina D, con dieta posterior pobre en carne. Presenta aspecto distrófico, macrocefalia, fontanela anterior amplia, engrosamiento distal de los huesos largos y arqueamiento de tibias. En analítica: Calcio 9,2 mg/dl, fósforo 4,2 mg/dl, 25-OH-vitamina D 6,9 ng/ml, y fosfatasa alcalina 647 mU/ml. Los hallazgos radiológicos son compatibles con la sospecha de raquitismo por lo que se inician aportes de vitamina D3. En controles posteriores, la 25-OH-vitamina-D se normaliza y mejora clínicamente. Caso 2: Mujer de 19

meses, remitida por peso y talla en percentiles < 10 . Los padres también proceden de Marruecos y la madre viste niqab. Nació a término, con peso adecuado. Alimentada con lactancia materna exclusiva hasta los 4 meses, se introdujeron carne y pescado a los 12 meses. Refieren escasa exposición solar y administración errática de vitamina D. Presenta a la exploración macrocefalia, tibias arqueadas, y tobillos y muñecas ensanchados. Análiticamente destaca: Ca 8,9 mg/dl, Fósforo 2,8 mg/dl, 25-OH-vitamina D 7 ng/ml, fosfatasa alcalina 10133 mU/ml, PTH 267 pg/ml. Presentaba hallazgos radiológicos de raquitismo. Se suplementa con vitamina D3 y calcio orales.

Conclusiones/Comentarios: A pesar de que el raquitismo por déficit de vitamina D se haya considerado hasta ahora como una enfermedad del pasado en nuestro país, los cambios demográficos de los últimos años, han provocado el resurgimiento de nuevos casos con afectación clínica grave, poniendo de manifiesto el fallo de las medidas de salud pública que se consideraban afianzadas. Como demuestran diferentes estudios, la población inmigrante, principalmente de origen subsahariano y magrebí, constituye el grupo de mayor riesgo: situación económica, hábitos socioculturales (indumentaria, socialización en la vivienda, lactancia materna exclusiva prolongada y dieta), barrera idiomática. Cabe por ello estar atentos ante dicha población materno-infantil, asegurando el cumplimiento de las medidas preventivas pertinentes, y evitando así la reincidencia de una situación que con la coyuntura socio-económica actual podría acrecentarse y extenderse a otros grupos poblacionales.

VIERNES 6 DE JUNIO, 10:15-11:30 h.
SALA PRAGA

GENÉTICA Y DISMORFOLOGÍA

P204

Experiencia en nuestro medio en displasia ectodérmica hipohidrótica

Elena Daghoum Dorado, M.^a José Lorente Sánchez, Vanesa López González, M.^a Juliana Ballesta Martínez, Guillermo Glover López, Encarna Guillén Navarro
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción y Objetivos: Las displasias ectodérmicas son un grupo de más de 200 enfermedades genéticas, con afectación de al menos dos derivados ectodérmicos (hipotricosis, hipohidrosis e hipodoncia). Su incidencia se estima en 1/5.000-10.000 individuos. La más frecuente es la displasia ectodérmica hipohidrótica (DEH). La forma de herencia es heterogénea, siendo la más común la recesiva ligada al X. Más del 90% casos se deben a mutaciones en 4 genes: EDA, EDAR, WNT10A y EDARADD. El diagnóstico es clínico y el tratamiento sintomático. El objetivo de este estudio es describir las características clínicas y genéticas de dicha enfermedad en nuestra población.

Métodos: Se trata de un estudio descriptivo de pacientes diagnosticados de displasia ectodérmica hipohidrótica a una edad =18 años. Las variables analizadas fueron sexo, edad al diagnóstico, somatometría al nacimiento, clínica, antecedentes familiares, estudio molecular y patrón de herencia.

Resultados: Se estudiaron a un total de 14 pacientes afectados de DEH, 8 procedentes de nuestra comunidad (57.14%). Un 78% fueron varones. La edad media al diagnóstico fue de 3, 3 años. Los percentiles de talla y peso al nacimiento se encontraban en rango normal. Las manifestaciones clínicas en todos los pacientes incluían hipohidrosis, hipotricosis e hipodoncia (66% dientes cónicos). El 35% asociaba otro tipo de anomalías (miopía, talla baja, retraso del lenguaje...) y el 75% tenía antecedentes familiares, la mitad de ellos confirmados genéticamente. Nueve pacientes (64.3%) tenían mutación en el gen EDA (85% puntuales y 15% deleciones), 3 (21.4%) en el gen EDAR y sólo uno (7.1%) en el gen WNT10A. Pendiente de finalizar estudio molecular en un paciente. El patrón de herencia predominante fue el ligado al X con una frecuencia del 69%; un 23% AD y el resto AR. Estas alteraciones se hallaron de novo en un 25% de los casos.

Conclusiones: Teniendo en cuenta los 8 pacientes procedentes de nuestra comunidad (población=18 años: 320.698 individuos) la incidencia es de 12 pacientes/5.000 habitantes, superior a la estimada, por lo que sospechamos que la DEH está infradiagnosticada en el resto de poblaciones. Su clínica es muy homogénea y es importante sospecharla precozmente para iniciar seguimiento dirigido, evitando complicaciones como hipertermia o deshidratación y mejorar la calidad de vida de los pacientes. El estudio de los genes EDA, WNT10A, EDAR y EDARADD secuencialmente o en paneles permitiría la identificación de la base molecular de la mayoría de casos, indispensable para completar el asesoramiento genético a las familias.

P205

Inestabilidad de la región 15q11-q13: microduplicación por cromosoma marcador extra e hipomelanosis de ITO

Beatriz García Morcillo, M.^a del Carmen Carrascosa Romero, Silvia Malagón Ruiz, Eva Sanz Zafrilla, María Baquero Cano
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete

Introducción: La región proximal del cromosoma 15q es conocida por su inestabilidad y susceptibilidad a reordenamientos genéticos, con efectos diferentes ligados al origen parenteral. La microduplicación 15q11-q13 o "Síndrome de duplicación 15" [OMIM 608636] se caracteriza fenotípicamente por hipotonía precoz, trastornos del comportamiento, susceptibilidad al autismo, retraso del lenguaje, retraso mental, ataxia, convulsiones, ... La incidencia estimada es 1/30.000. Presentamos un caso afecto de una cromosopatía con cariotipo 46, XX/47, XX, +mar con duplicación causal en la citobanda 15q11.1q13.3, asociada a hipomelanosis de Ito.

Resumen del caso: Segunda hija de padres sanos no consanguíneos. Gestación de riesgo por gemelar bicorial biamniótica con primer gemelo fallecido intraútero (polimarformado, posible trisomía 13). Cesárea en semana 34+5. Apgar 9/10. Ingresada por prematuridad: PRN 1965g (p5-10), L 45cm (p10-p50), PC 32.5cm (p50-75); fenotipo normal; ecografía cerebral normal. A los 8 meses de edad presenta retraso de hitos motóricos con hipotonía, disminución global de la fuerza y laxitud articular periférica sin signos de afectación piramidal ni extrapiramidal. Fenotípicamente presenta macrocefalia frontal e

hipertelorismo con epicantus, destacando lesiones acrómicas parcheadas en tórax. Exploraciones complementarias: Cariotipo 46, XX/47, XX+mar (90% de las metafases presentan un cromosoma extra marcador, 10% restante normal). Estudio citogenético de los padres normal. RM cerebral: Leve aumento del diámetro AP y disminución del transversal por dolicocefalia, con leve disminución de la sustancia blanca generalizada. EMG/VCM y EEG: normales. Array GCH: duplicación causal en la citobanda 15q11.1q13.3 (coordenadas genómicas chr15:20.102.341-39.914.281). Evolución: sedestación y marcha liberada con 12 y 20 meses respectivamente. Importante retraso del lenguaje expresivo. Actualmente (12 años) presenta hipopsiquismo leve-moderado, dislexia y trastornos de aprendizaje (nivel de competencia curricular de 4-5 años); alteración de la motricidad fina con disminución progresiva de fuerza y percepción dolorosa en MMSS.

Conclusiones/Comentarios: La regulación apropiada de la expresión de los genes imprintados en el cromosoma 15q11q13 tiene importantes consecuencias clínico-patológicas: microdelecciones responsables de los conocidos síndromes de Prader-Willy y Angelman; y muy infrecuente la duplicación intersticial o el cromosoma marcador extra isodicéntrico de esta región relacionada con susceptibilidad al autismo y esquizofrenia. La mayoría tiene impronta materna. Dado que los rasgos dismórficos pueden ser sutiles sin configurar un patrón característico de alteraciones fenotípicas, este síndrome debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de la hipotonía precoz y trastornos del neurodesarrollo. Los mosaicismos de delecciones 15q11-q13 han sido observados en asociación con hipomelanosis de Ito, como también objetivamos en nuestra paciente; asociación que hemos encontrado poco descrita previamente para las microduplicaciones.

P206

Inherited systemic hyalinosis: a rare disease with many complications

Marta Almeida, Catarina Couto, Filipa Nunes, Margarida Pinto, José Paulo Monteiro, Paula Azeredo
Hospital García de Orta, Portugal

Introducción: The diagnostic challenge of a rare disorder requires an assessment of all clinical, laboratory and radiologic data as well as a thorough bibliographic research.

Resumen del caso: We report the case of a female patient, first born to non-consanguineous healthy parents with a low socioeconomic status, with pre-natal diagnosis of right megaureter. Neonatal period was uneventful, but since the first weeks of life, parents describe rigidity, difficulty in the extension of the limbs and crying with passive movement. At 4 months of age, she was submitted to an upper pole heminephrectomy (histopathologic exam revealed marked fibrosis), and during the anesthetic procedure generalized stiffness was noted. She was referred to a neuropediatric consultation where progressive joint contractures and a delay in motor development were perceived.

A comprehensive work-up was done, and the only relevant change was a generalized osteopenia on skeletal x-ray. At 21 months of age, she was admitted to our pediatric emergency department with a month long history of diarrhea. Physical examination revealed a child with failure to thrive, generalized edema, gingival hyperplasia, cervical and facial papuloerythematous rash with pearly papules and perianal masses, besides the limb deformities already described. Laboratory evaluation showed: hemoglobin 121g/dl, RDW 21.9%, ferritin 6 ng/ml and albumin 1.86 g/dl. After thorough bibliographic research we found that these clinical features in a child with normal cognitive development were consistent with the diagnosis of inherited systemic hyalinosis. Genetic study confirmed the presence of the anthrax toxin receptor 2 gene (ANTRX2) mutation and parental genetic counseling was performed. Currently, our patient is 3 years old and maintains failure to thrive, chronic diarrhea with acute exacerbations and a slight developmental delay. The protein-losing enteropathy determines a severe ferropenic anemia that requires iron supplementation (often intravenously) and other nutritional deficits namely an hypocalcemia. She is on an individualized hypercaloric diet plan and specific vitamin and minerals supplementation (calcium, vitamin D). Skin lesions are frequently infected and chronic pain is still a problem.

Conclusiones/Comentarios: Inherited systemic hyalinosis is a very rare autosomal recessive disorder, characterized by progressive joint contractures, failure to thrive, severe chronic pain, gingival hypertrophy, protein-losing enteropathy and nodular cutaneous lesions caused by the diffuse deposition of amorphous hyaline material. Early diagnosis allows genetic counseling to the parents, pain control management as well as a systematic approach to complications, although management of this disease represents a clinical challenge due to lack of clinical expertise.

P207

Neuropatía auditiva por mutación Q829X en el gen de la otoferlina (OTOF)

Elena Daghoum Dorado, Antonio Iofrío de Arce, M.^a José Lorente Sánchez, M.^a José Sánchez Soler, Ana Martínez García-Cervantes
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; CS El Ranero, Murcia

Introducción: La hipoacusia es la alteración neurosensorial más prevalente en países desarrollados, presentando una incidencia de 1-3/1000 recién nacidos vivos. En las sorderas prelocutivas, la causa genética constituye el 70-50% de los casos, siendo el 30-50% restante debido a factores ambientales o no determinados. En España, la mutación Q829X en el gen OTOF, de herencia autosómica recesiva, constituye la tercera causa de hipoacusia genética no sindrómica.

Resumen del caso: Preescolar mujer de 2 años y medio con retraso en la adquisición del lenguaje y sospecha de hipoacusia. Antecedentes personales: destaca cribado

metabólico y otoemisiones acústicas (OEA) normales y un desarrollo psicomotor normal excepto retraso del lenguaje. En la exploración física no se detectan alteraciones asociadas. Se realizan potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) que muestran hallazgos de hipoacusia neurosensorial bilateral severa, remitiéndose a otorrinolaringólogo infantil para estudio. Se repitieron las OEA y los PEATC obteniendo idénticos resultados. Ante la sospecha de neuropatía auditiva bilateral se realiza TAC y RMN centrada en conducto auditivo interno (normales), se solicita valoración por servicio de genética y se instaura tratamiento con logopeda y audífonos. El estudio genético determinó la presencia de la mutación Q829X en el gen OTOF en homocigosis en la paciente y heterocigosis en sus padres, que presentaban audiogramas normales. Cuatro meses después se realiza audiometría en campo libre con audífonos obteniéndose respuesta insuficiente para el pleno desarrollo de la paciente, decidiéndose colocación de implante coclear. La evolución durante el año posterior a la intervención, en relación a la audición y al desarrollo del lenguaje, está siendo satisfactoria. Ha mejorado la comprensión y la calidad de la expresión oral.

Conclusiones/Comentarios: Los individuos homocigotos para esta mutación presentan una hipoacusia prelocutiva profunda, no sindrómica, con preservación de OEA y ausencia de PEATC. La relativa frecuencia de esta mutación hace que un número no despreciable de casos pueda ser no ser detectado en el screening auditivo neonatal. Es importante mantener un índice de sospecha elevado en Atención Primaria para conseguir un diagnóstico precoz y evitar o minimizar las alteraciones del lenguaje.

P208

Nueva mutación en el gen *FREM2* en dos casos de síndrome de Fraser

Ana Lorente Nicolás, Carmen Martínez Ferrández, Sandra Sevilla Denia, José M.^a Lloreda García, Juan David González Rodríguez, José Luis Leante Castellanos
Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia

Introducción: El síndrome de Fraser (SF) es un infrecuente trastorno genético autosómico recesivo, caracterizado por múltiples malformaciones congénitas, como criptoftalmos, sindactilia cutánea, genitales ambiguos, agenesia renal, labio leporino o paladar hendido, hernia umbilical, defectos anorrectales, cardíacos y esqueléticos. Se estima una prevalencia de 0.2/100000 nacidos, aunque algunos de estos casos (especialmente los nacidos muertos) podrían no ser diagnosticados.

Resumen del caso: Presentamos los hallazgos moleculares y clínicos encontrados en dos hermanos con SF. Padres consanguíneos, de origen marroquí. La mujer presentó 5 embarazos previos en Marruecos, con 3 abortos espontáneos, un nacido muerto malformado, y una recién nacida mujer, normal. En una ecografía prenatal realizada en semana 20 se evidenció agenesia renal fetal, oligohidramnios y cardiopatía congénita compleja. Cariotipo fetal 46, XX. Los padres optaron por completar la gestación. En la semana 36+4 nace una niña polimalfor-

mada, que murió a los 20 minutos de vida. Presentaba criptoftalmos, narinas antevertidas, pabellones auriculares de implantación baja, con microtia bilateral, ausencia de conducto auditivo externo, micrognatia, laringe hipoplásica, genitales externos ambiguos y sindactilia en manos y pies. Se estudiaron varios exones del gen *FREM2*, pero la secuenciación completa del gen no se pudo llevar a cabo por muestra insuficiente. Dos años después la mujer queda de nuevo embarazada, y se lleva a cabo un estrecho seguimiento ecográfico de la gestación, detectándose múltiples anomalías. Cariotipo fetal 46, XX. En semana 34+6, nació una niña con múltiples malformaciones, incluyendo criptoftalmos bilateral, labio leporino, sindactilia de manos y pies, genitales ambiguos y ano imperforado, falleciendo a los 10 minutos. Se realizó estudio genético molecular, analizándose el gen *FREM2*, en el que se identificó una delección c4733de1A en homocigosis, que produce un codon de stop que da lugar a una proteína no funcional. Esta delección no había sido descrita previamente.

Conclusiones/Comentarios: El diagnóstico del SF se basa en criterios clínicos y en hallazgos ecográficos prenatales. Se han identificado mutaciones en el gen *FRAS1* (cromosoma 4q21) y *FREM2* (cromosoma 13q13) como causantes del síndrome. Ambos codifican proteínas de la matriz extracelular. Recientemente, se han descrito mutaciones en *GRIP1* (cromosoma 12q14), que codifican proteínas estructurales en relación con las proteínas *FRAS1/FREM*. Hasta la fecha, sólo se han descrito 2 mutaciones en *FREM2*. Nosotros presentamos los hallazgos clínicos y moleculares de dos hermanos con SF, identificando una mutación en homocigosis en *FREM2* desconocida previamente, que puede ampliar el espectro de estudio en el diagnóstico prenatal para pacientes con SF y sus familias.

P209

Paquioniqia congénita tipo 2 o síndrome de Jackson-Lawler (#MIM 167210)

Mercedes Plaza Fornieles, Patricia García-Marcos Barbero, M.^a Carmen Díaz Faura, Olga Micol Martínez, Vanessa López González, Teresa Martínez Menchón
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: La paquioniqia congénita (PC) es una genodermatosis poco frecuente consistente en queratodermia palmoplantar dolorosa, engrosamiento ungueal, quistes sebáceos, leucoqueratosis oral, hiperhidrosis palmoplantar y queratosis folicular. Se trata de una enfermedad genética con patrón de herencia autosómico dominante. Presenta heterogeneidad genética, habiéndose descrito mutaciones en diferentes genes implicados en la síntesis de queratina: *KRT6A*, *KRT6B*, *KRT16* y *KRT17*. La clasificación clínica engloba 2 subtipos: PC1 (mutaciones en *KRT6A* y *KRT16*) y PC2 (mutaciones en *KRT6B* y *KRT17*).

Resumen del caso: Lactante de 14 meses atendido en Urgencias por infección respiratoria. Se detectan altera-

ciones ungueales siendo remitido a Dermatología Infantil. Segundo hijo de padres sanos, de origen marroquí, no consanguíneos. Tío y tía paternos con dientes natales, sin afectación ungueal. Embarazo controlado. Candidiasis vaginal tratada con óvulos una semana previa al parto (eutócico). Ingreso por quistes gingivales y piezas dentarias congénitas (dos inferiores) que ocasionan sangrado y dificultad para la alimentación, realizándose exodoncia. Dentición posterior de cronología y morfología normal. Desarrollo pondoestatural y psicomotor normal. Engrosamiento y deformidad ungueal en manos y pies, con hiperqueratosis subungueal distal y cromoniquia amarillo-verdosa. Cultivo ungueal positivo para *Cándida*. Evolutivamente, esteatocitomas en tronco, queratosis pilar de rodillas y callosidades plantares no dolorosas, sin queratodermia palmar. Ausencia de leucoqueratosis. Sospecha clínica inicial de candidiasis congénita ungueal vs PC. Estudio molecular del gen KRT17 con identificación de la mutación c.284T>C; p.Leu95Pro en heterocigosis, de novo, previamente descrita como responsable de esta enfermedad, confirmando el diagnóstico de PC en el paciente. Mantiene tratamiento emoliente y fresado ungueal.

Conclusiones/Comentarios: El reconocimiento clínico de esta entidad es fundamental para un diagnóstico y tratamiento precoces. La queratodermia palmoplantar dolorosa puede ser el principal problema, recomendando minimizar los traumatismos, evitar el calor excesivo y la sudoración. Los pacientes precisan tratamiento emoliente, fresado de uñas y especial atención a la posibilidad de infecciones bacterianas y fúngicas. La positividad a *Cándida* no excluía por tanto el diagnóstico de PC en nuestro paciente. Los esteatocitomas múltiples y quistes pilosebáceos pueden tratarse con incisión y expresión de su contenido, prestando también atención a la sobreinfección. La confirmación molecular permite ofrecer información acerca del pronóstico en función del subtipo, con mayor frecuencia en PC2 de pili torti, esteatocitomas diseminados, voz ronca y leucoqueratosis oral. La identificación de la mutación permite además su aplicación reproductiva y la extensión del estudio genético al resto de familiares en riesgo.



P210

Síndrome de Coffin-Lowry, una enfermedad poco frecuente: a propósito de un caso

Aída González Benavides, Carlos Andrés Sesma, Arantxa Mosquera Gorostidi, Sada Elena Zirikian Denis, Sergio Aguilera Albasa, María Eugenia Yoldi Petri
Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción: El síndrome de Coffin-Lowry es un síndrome genético polimalformativo complejo de extremada rareza, causado por mutaciones en el gen RPS6KA3 (también llamado RSK2), con transmisión recesiva ligada al sexo. Los individuos enfermos (fundamentalmente varones) presentan afectación neurológica, retraso pondoestatural, alteraciones craneofaciales y deformidades musculoesqueléticas progresivas. Describimos el caso de un paciente afecto por dicho síndrome.

Resumen del caso: Varón de 11 años, primer y único hijo de pareja no consanguínea (madre española con trastorno depresivo que requirió tratamiento durante el embarazo con Bromazepam y Paroxetina y padre portugués sin antecedentes de interés). A los 6 meses de edad, se observa retraso psicomotor moderado-severo, hipotonía y fenotipo peculiar (frente amplia, hendidura palpebral antimongoloide, hipoplasia malar, hipertelorismo, raíz nasal deprimida, nariz antevertida, boca grande, filtrum liso y amplio y desproporción cráneo-facial). En RM craneal presenta afectación difusa inespecífica de sustancia blanca con múltiples y pequeñas formaciones inespecíficas. Se descarta mucopolisacaridosis y síndrome de X frágil, por lo que con los antecedentes de farmacoterapia en la gestación, se inicia la sospecha de posible afectación fetal por fármacos. Sin embargo, a los 27 meses de edad, inicia con dificultades en alimentación, deambulación y deformidades musculoesqueléticas (pectus excavatum y escoliosis) progresivas e invalidantes con electromiograma, velocidades de conducción y enzimas musculares normales. Con las características fenotípicas del paciente sumado a las deformidades esqueléticas que se acentúan con la edad, se plantea la posibilidad de síndrome de Coffin-Lowry que se confirma genéticamente. El paciente es portador de la mutación c.127-1G>A del gen RSK2. Tras el diagnóstico, se descarta sordera neurosensorial y afectación cardíaca. En la actualidad, el paciente realiza tratamiento con fisioterapia y se aplica tratamiento ortopédico (corsé) para intentar mejorar sus deformidades. Se realiza también, seguimiento del crecimiento y exámenes auditivos, oftalmológicos, cardíacos y dentales periódicos. A pesar de todo, la escoliosis del paciente es severa e incapacitante provocándole infecciones respiratorias de repetición.

Conclusiones/Comentarios: - A pesar de ser una entidad poco frecuente, todo paciente con signos y síntomas derivados de la afectación neurológica, alteraciones craneofaciales y deformidades esqueléticas que se acentúan con la edad, debería hacernos sospechar en este síndrome. - Es importante un diagnóstico precoz, para efectuar un abordaje temprano. El diagnóstico es clínico, confirmando genéticamente. - El pronóstico es variable, pero

generalmente, las complicaciones respiratorias derivadas de las malformaciones torácicas, la hipotonía, etc. condicionan un pronóstico desfavorable.

P211

Síndrome de Currarino, una causa rara de estreñimiento

Paula Gras Valentí, Francisca Olivas Monteagudo, Paloma García Galán

Hospital General Universitario de Alicante, Alicante

Introducción: El síndrome de Currarino es una tríada rara, caracterizada por malformación ano-rectal, masa presacra y anomalías óseas del sacro. Se ha descrito una herencia autosómica dominante asociada a la mutación del gen MNX1 localizado en el cromosoma 7. La expresión fenotípica de esta mutación es variable, abarcando desde portadores asintomáticos, hasta afectados con la tríada completa. La manifestación clínica más habitual es el estreñimiento crónico desde edades precoces. El tratamiento es individualizado según las características de cada paciente, requiriendo generalmente cirugía.

Resumen del caso: Niño de 10 meses de vida que requiere ingreso hospitalario por deshidratación moderada hiponatrémica en contexto de GEA febril. Como antecedentes personales de interés, es seguido por estreñimiento (realizado enema opaco: no sugestivo de E.Hirschsprung) y recibe tratamiento con laxante oral. A su ingreso destaca a la exploración física un regular estado general, signos compatibles con el grado de deshidratación descrito y un abdomen distendido, palpándose una masa en hipogastrio de consistencia dura, móvil, no detectada previamente. En la radiografía simple de abdomen, se observa hemisacro derecho (en cimitarra). La ecografía abdominal objetiva una masa presacra sólico-quística (2, 8x2, 6x2, 2 cm) con parte quística en comunicación con el canal espinal, sugestiva de meningocele anterior. Tras la resolución del cuadro gastrointestinal agudo, se completa estudio con RNM de columna lumbar que revela además de agenesia de sacro izquierdo, médula anclada con cono medular situado a la altura de L5-S1, y meningocele que protruye hacia cavidad intrapélvica por debajo del sacro. La manometría anal resulta normal, con reflejo anal inhibitorio conservado y tono de esfínter anal adecuado. Ante sospecha de Síndrome de Currarino, se realiza estudio genético que confirma la mutación del gen MNX1. Posteriormente es intervenido realizándose desanclaje medular sin incidencias. En el momento actual, pendiente de ampliar el estudio en familiares, por el momento asintomáticos, con radiografía lumbo-sacra y estudio genético si precisaran.

Conclusiones/Comentarios: En el abordaje diagnóstico del estreñimiento crónico desde edades precoces, se debe considerar las malformaciones como un posible origen, entre ellos el síndrome de Currarino. El manejo de estos niños es multidisciplinar, y debe evaluarse la necesidad de realizar estudio de otros miembros familiares, para detectar si se trata de un caso hereditario o de una mutación de novo.

P212

Síndrome de deleción terminal 14q32 con amimia facial y blefarofimosis

Eva Sanz Zafrilla, M.^a del Carmen Carrascosa Romero, Beatriz García Morcillo, Silvia Malagón Ruiz, María Ben-goja Caamaño, Ana M.^a Correas Sánchez
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete

Introducción: El síndrome de deleción terminal 14q32 puro, no asociado a cromosoma en anillo o trisomías parciales, es infrecuente habiéndose descrito hasta ahora sólo 19 pacientes con monosomía terminal. Entre las principales características fenotípicas se incluyen: hipotonía, retraso mental, microcefalia, retraso póndero-estatural postnatal, y dismorfias faciales. Describimos otra paciente con deleción terminal 14q32 y signos dismórficos faciales característicos que pueden contribuir a la delimitación/identificación del Síndrome.

Resumen del caso: Segunda hija de padres sanos, no consanguíneos. Embarazo controlado desde semana 31, no refiere ingesta alcohólica. Parto en semana 33+2; APGAR 7/8. Peso 2050 g (p10), Talla 47 cm (p50), PC 31 cm (p10-25). Ingreso al nacimiento por prematuridad. Presenta rasgos faciales peculiares, destacando la falta de expresividad facial, blefarofimosis sin párpados evertidos, inclinación mongoloide de hendiduras palpebrales, frente alta, filtrum amplio, labio superior fino, boca en carpa, oreja derecha hipoplásica, sinofrosis, baja implantación del cabello, pliegue único palmar izquierdo, 1º dedo del pie largo y desviado externamente; así como una encefalopatía con importante hipotonía axial y escasa succión, sin otras malformaciones congénitas. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS: Estudio neurometabólico normal. EEG, EMG-VCM y potenciales evocados auditivos normales. Ecografía cerebral y RM Cerebral normales. Ecocardiograma: pequeña CIA ostium secundum. Cariotipo 46 XX, normal. EVOLUCIÓN: Importante retraso póndero-estatural y microcefalia evolutiva; hipotrofia de masas musculares sin fasciculaciones con grave hipotonía que condicionó importante retraso de hitos motóricos (marcha libre con 5 años) y retaso psíquico moderado. Los rasgos faciales se acusaron con la edad siendo muy notables la blefarofimosis y la amimia facial con ausencia clara de sonrisa. Se amplía estudio mediante Array-CGH: Deleción causal en la citobanda 14q32.2q32.33, coordenadas genómicas chr14: 100921909-107274525. Cariotipo materno 46XX, normal. Repetidos los potenciales evocados auditivos evidencian hipoacusia de transmisión de oído derecho, y la RM Cerebral microcefalia con patrón de mielinización normal.

Conclusiones/Comentarios: El estudio mediante Array-CGH detectó una microdeleción 14q32.2q32 de 6.35 megabases. La deleción más corta que se ha publicado es de 1-1.6 megabases, siendo en nuestro caso una de las más largas. Estos pacientes presentan características fenotípicas típicas, con diversos rasgos dismórficos (frente alta, blefarofimosis, telecanto, puente nasal amplio, surco nasolabial largo, labio superior fino, filtrum amplio,

...), similares a las descritas en nuestro caso, constituyendo un síndrome dismórfico bien caracterizado. En el diagnóstico diferencial de la amimia facial incluimos el Síndrome de Marden-Walker que descartamos por la falta de artrogriposis asociada y el Síndrome de Moebius expandido ya que los pares craneales fueron normales.

P214

Síndrome de Marshall-Smith: diagnóstico clínico en periodo neonatal

Carmen Martínez Ferrández, Ana Lorente Nicolás, Elisabeth Gómez Santos, José Ramón Fernández Fructuoso, José M.^a Lloreda García, Vanessa López González
Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia

Introducción: El Síndrome de Marshall-Smith (SMS) es una enfermedad genética rara, cuya prevalencia se desconoce, aunque se han descrito menos de 50 casos en la literatura. Se caracteriza por la asociación de rasgos dismórficos (frente alta, hipoplasia medifacial, proptosis, escleróticas azules, narinas antevertidas y micro-retrognatia), déficit ponderal en relación a la talla, edad ósea adelantada, alteraciones del tono muscular, problemas respiratorios secundarios a obstrucción de la vía aérea superior y grado variable de déficit cognitivo. Presentamos el caso de una niña con diagnóstico clínico en el periodo neonatal

Resumen del caso: RNT con diagnóstico prenatal de ventriculomegalia fetal que ingresa en Neonatología al nacimiento por hipotonía central y distrés respiratorio. Presenta rasgos faciales dismórficos (frente amplia, proptosis bilateral, raíz nasal ancha con narinas antevertidas, boca en V invertida, paladar ojival, hipertrofia gingival), labios menores y clítoris hipertróficos, y ano anterior permeable. Asocia hipotonía axial y dificultad para la alimentación, precisando nutrición enteral por SNG. Antropometría al nacimiento peso en percentil 50 (0.24 DE) y talla > p97 (+2.6 DE). Ante la sospecha de un síndrome de hipercrecimiento, se realiza un mapa óseo que revela una edad ósea de 14-15 meses. Se realizan ecografías transfontanelar y abdominal, fondo de ojo normal y estudio hormonal con perfil gonadal y suprarrenal normales. En la ecocardiografía se objetiva un ductus arterioso persistente, hipertensión pulmonar y válvula aórtica bicúspide. Presenta distrés respiratorio que precisa ventilación mecánica no invasiva desde las 3 horas de vida y realiza varios episodios de desaturación con bradicardia en relación con la posición supina, con colapso de la vía aérea, motivo por el que se realiza una fibrobroncoscopia, la cual revela una laringomalacia grave, que precisa finalmente realización de traqueostomía. Se realizó cariotipo, resultando 46, XX, y estudio molecular del gen NFIX, confirmando una delección del exón 1 de este gen.

Conclusiones/Comentarios: El SMS es un trastorno genético raro, cuya etiología es desconocida, pero su ocurrencia esporádica sugiere una mutación de novo dominante. El diagnóstico se basa en los hallazgos de la exploración clínica y radiológica. El diagnóstico diferencial debe incluir el síndrome de Weaver y de Sotos. El tratamiento es

sintomático y el pronóstico es pobre, siendo las infecciones respiratorias recurrentes la principal causa de mortalidad en los primeros años de vida. Nosotros presentamos un caso de diagnóstico clínico neonatal en el que se ha confirmado en el estudio genético la única mutación conocida en la literatura para el Síndrome de Marshall-Smith.

P215

Síndrome oto-palato-digital tipo 1. Mutación de novo en el gen FLNA no descrita previamente

Ana Navedo de Las Heras, Borja Laña Ruiz, Ana Catalán Lambán, Marta Granados Miras, Alejandra Alonso Caprile, María de los Reyes López de Mesa
Clínica Universidad de Navarra, Navarra

Introducción: la osteodisplasia oto-palato-digital engloba un grupo de trastornos con herencia ligada al cromosoma X, debidas a la alteración del gen FLNA (Xq28) que codifica para Filamina A. Dicha mutación parece causar un incremento en la función de esta proteína del citoesqueleto, implicada en las vías de señalización que median la organogénesis en múltiples sistemas durante el desarrollo embrionario. El espectro fenotípico engloba el síndrome otopalatodigital (SOPD) tipo 1 y 2, el síndrome Melnick Needles y la displasia frontometafisaria. Este cuadro fenotípico incluye anomalías del esqueleto axial y apendicular y otras malformaciones extraesqueléticas entre las que destacan hidrocefalia, onfalocelo, defectos cardíacos, paladar hendido o uropatía obstructiva. Se presenta un caso clínico de un SOPD tipo I, con una mutación del gen FLNA previamente no descrita.

Resumen del caso: niña de 9 años, acude por primera vez a nuestra consulta, para revisión de puericultura. Fruto de tercera gestación de padres sanos no consanguíneos; embarazo sin incidencias. Antecedentes de cirugía de fisura palatina submucosa intervenida mediante palatoplastia protocolo Furrow a los 6 años, con posterior rehabilitación logopédica y otitis medias serosas que precisó tubos de ventilación transtimpánicos. Presenta rasgos faciales singulares; arcos supraorbitarios prominentes con frente aplanada, raíz nasal ancha e hipertelorismo moderado. La exploración reveló alteraciones óseas específicas; pectus carinatum, escoliosis cervico-torácica, escápulas aladas y alteraciones morfológicas de codos, manos y pies (asimetría entre pulgares, hipoplasia de falange distal de primer dedo y clinodactilia de quintos dedos de ambos pies). Manifiesta limitación a la extensión de extremidades superiores. La talla es normal para la edad y su inteligencia es normal-media. Estudio ORL: hipoacusia conductiva bilateral. TAC de peñascos: otosclerosis-otospongiosis. Ecocardi doppler y ecografía abdominal: sin alteraciones. Se confirma el diagnóstico clínico mediante el análisis molecular del gen FLNA, que identifica la mutación p.Leu209Val, previamente no descrita en la literatura. El estudio de segregación demuestra que la mutación es de novo, no heredada, y la predicción in silico con los algoritmos PolyPhen-2 y Mutation Taster la predice como alteración causal.

Conclusiones/Comentarios: la identificación de mutación causal de este cuadro complejo no sólo permite establecer el diagnóstico certero, sino que ayuda a establecer un seguimiento adecuado a los riesgos y complicaciones específicas del paciente. La causalidad de las mutaciones nuevas, se ha establecido en base a la segregación en el árbol familiar, el efecto en la proteína codificada (predicción in silico) y la frecuencia del cambio en la población general.

P216

Síndrome Uña-Rótula: caso familiar debido a nueva mutación en el gen LMX1B

Paula Navarro García, Vanesa López González, José M.^a Olmos García, M. Juliana Ballesta Martínez, Encarna Guillén Navarro

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: El Síndrome Uña-Rótula (#MIM 161200) es una rara ósteo-oncodisplasia con prevalencia estimada de 1/50.000. Se caracteriza por distrofia ungueal, rótulas hipoplásicas o ausentes, exostosis ilíaca y displasia de codos. Otras manifestaciones son: glaucoma, hipoacusia, dismotilidad intestinal, nefropatía y, menos frecuentemente, epilepsia, parestesias y disminución de la percepción del dolor. Fenotípicamente los pacientes suelen ser delgados, con implantación alta del cabello y malposición dentaria. Se trata de una enfermedad autosómica dominante, con penetrancia completa y expresividad variable inter e intrafamiliar, debida a mutaciones en el gen LMX1B (*602575, 9q33.3). A la fecha, no se ha establecido correlación genotipo-fenotipo. Presentamos una familia con esta enfermedad, con una nueva mutación en el gen LMX1B.

Resumen del caso: Lactante de 13 meses remitida por antecedentes familiares de hipoacusia en rama paterna.

Antecedentes personales sin interés. Screening auditivo neonatal normal. Desarrollo psicomotor y pondoestatural normal. Exploración física con frente alta, epicantus y desviación palpebral inferior. Limitación a la prono-supinación de antebrazos. Acortamiento rizo-mesomélico de miembros superiores. Genu recurvatum con ausencia de rótula en la palpación. Uñas adelgazadas, amarillentas, con surcos verticales. Fenotipo paterno similar, con distrofia ungueal y ausencia de rótula. Abuelo y tíos paternos referidos con iguales manifestaciones clínicas. Se establece el diagnóstico de Síndrome Uña-Rótula, confirmándose molecularmente al identificar la mutación p.Q202X en heterocigosis en el exón 4 del gen LMX1B, no descrita con anterioridad, de origen paterno. Valoración oftalmológica y función renal en la niña normales, estando pendiente el resultado de estas evaluaciones en el padre y en el resto de familiares afectados. Identificación por otro lado en el padre de mutación en el gen MTRNR1, confirmando hipoacusia neurosensorial no sindrómica mitocondrial.

Conclusiones/Comentarios: El Síndrome Uña-Rótula debe ser considerado en pacientes con distrofia ungueal, recordando la importancia de la palpación rotuliana y el despistaje de otras posibles anomalías asociadas. El diagnóstico precoz posibilita un adecuado seguimiento interdisciplinar, con especial atención al desarrollo de glaucoma, alteraciones ortopédicas e insuficiencia renal. El reconocimiento clínico de esta entidad es fundamental para evitar retrasos diagnósticos como el ocurrido en el padre de la paciente y en todos los demás afectados adultos en rama paterna. La identificación del defecto molecular permite la aplicación reproductiva, así como la extensión del estudio y asesoramiento genético al resto de familiares en riesgo. La descripción de una nueva mutación contribuye a aumentar el conocimiento clínico y molecular de esta entidad, con posibilidad futura de correlación genotipo y fenotipo.

VIERNES 6 DE JUNIO, 10:15-12:00 h. SALA OSLO

ONCOLOGÍA

P217

Carcinoma renal bilateral: un caso pediátrico

Dánae Cuadrado García, María González Pelegrina, M.^a Ángeles Vázquez López, M.^a del Mar Oña Aguilera, Francisco Lendínez Molinos, Ana Campos Aguilera
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción: El Carcinoma renal es infrecuente en la edad pediátrica, sobre todo en niños <10años. Clínica y radiológicamente puede ser indistinguible del tumor de Wilms. El tratamiento es quirúrgico, la radioterapia y quimioterapia no parecen aportar beneficio añadido. La supervivencia en estadios avanzados es <50%. Presentamos un caso pediátrico con afectación bilateral, por su extraordinaria infrecuencia.

Resumen del caso: Paciente de 6 años que ingresa para estudio de masa renal bilateral. Solo refería dolor abdominal. A la exploración se observó tumoración abdominal en flanco izquierdo. En la ecografía y TAC abdominal se apreciaron múltiples masas nodulares, de 7cm la de mayor tamaño, que ocupaban la práctica totalidad del riñón izquierdo y dos masas en cara anterior y lateral de riñón derecho de 4cm de diámetro, hipodensas con captación homogénea de contraste, sin calcificaciones en su interior. Vasos renales y cava permeables. La LDH fue normal. La función renal estaba conservada. DMSA: captación heterogénea bilateral con afectación predominante de RI (función renal relativa 43%). El estudio de extensión (TAC torácico y gammagrafía ósea), no evidenció metástasis. Con la sospecha de Tumor de Wilms bilateral se incluyó en Protocolo de la SIOP (Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica), administrándose quimioterapia preoperatoria (vincristina y actinomicina D). La evaluación radiológica no evidenció modificación de las lesiones, añadiéndose adriamicina y ciclofosfamida, igualmente sin respuesta. Se planteó la biopsia percutánea que fue sugerente de Carcinoma Renal. El paciente se remitió a hospital de referencia para cirugía realizando nefrectomía izquierda, tumorectomía derecha y linfadenectomía retroperitoneal. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de Carcinoma Renal Papilar tipo II Bilateral, con ganglios positivos en el lado izquierdo (pT3N2M0) y negativos en lado derecho (pT2N0M0). En el postoperatorio inmediato presentó insuficiencia renal aguda resuelta favorablemente. Tras 12 meses del diagnóstico, el paciente se encuentra vivo y libre de enfermedad.

Conclusiones/Comentarios: Destacamos: 1) La edad de presentación y el carácter bilateral hizo considerar el diagnóstico de Tumor de Wilms. 2) La resistencia a la quimioterapia hizo plantear la biopsia previa a la cirugía. 3) La tumorectomía en riñón derecho ha permitido conservar la funcionalidad renal. 4) El tratamiento tras la cirugía es expectante, la afectación ganglionar es un factor pronóstico desfavorable, desconociendo la evolución a medio-largo plazo.

P218

Complicaciones infecciosas en niños con leucemia linfoblástica aguda: comparación entre dos protocolos terapéuticos

Elena Fresán Ruiz, Leticia Díaz González, Mónica Lacalzada Higuera, Blanca Martínez de las Heras, Macarena González Cruz, Ricardo López Almaraz
Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife

Introducción y Objetivos: Las infecciones representan una de las principales complicaciones de los pacientes oncológicos pediátricos durante su tratamiento. Pueden influir en el plan original del tratamiento oncológico y condicionar negativamente el pronóstico. El objetivo fue comparar la epidemiología, factores de riesgo y evolución tras el tratamiento de las infecciones en niños afectados de leucemia linfoblástica aguda (LLA), tratados según los protocolos LAL/SHOP-99 y LAL/SHOP-05 (incluye profilaxis antifúngica con fluconazol durante la inducción) en función del índice de riesgo (riesgo estándar: RE, alto riesgo: AR y muy alto riesgo: MAR).

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo en el que se revisan un total de 29 historias clínicas de pacientes diagnosticados de LLA, en un período de 14 años (enero 1999 y diciembre 2012) tratados según los protocolos LAL/SHOP-99 (12 casos, 67% varones, edad media 5.4 años) y LAL/SHOP-05 (17 casos, 60% varones, edad media 5, 3 años), en un hospital de tercer nivel, analizando los datos con el paquete estadístico SPSS 16.0 para Windows.

Resultados: Episodios febriles de los tratados con el LAL/SHOP-99: 31 (74% con neutropenia, 26% sin neutropenia), 48, 3% etiología bacteriana (69, 2% Gram+, 30, 7% Gram-), fúngica 16, 1% (Cándida spp.) y 38, 7% fiebre sin foco (FSF). El 60% fueron en inducción, 37% en con-

solidación y el 3% en intensificación. Dos pacientes fallecieron en la inducción (pancreatitis necrohemorrágica + candidiasis invasora y sepsis por *E. coli* + *Candida tropicalis*). Supervivencia global (SG) y libre de enfermedad (SLE): 75%. Episodios febriles de los tratados con el LAL/SHOP-05: 37 (73% con neutropenia, 27% sin neutropenia), 40, 5% etiología bacteriana (55, 6% Gram+, 44, 4% Gram-), 18, 9% vírica, 29, 8% FSF y ninguna por hongos. El 51, 4% en inducción, 24, 3% en consolidación y 24, 3% en intensificación. Un fallecido durante la inducción (shock séptico por *E. coli*). SG: 81% (8 en remisión completa fuera de tratamiento y 5 en tratamiento).

Conclusiones: 1) La mayoría de episodios febriles se producen durante la inducción. 2) La profilaxis antifúngica durante la inducción del LAL/SHOP-05 ha supuesto una desaparición de las infecciones fúngicas en nuestro centro. 3) Las infecciones por bacterias Gram + son la etiología más frecuente en nuestro medio, aunque en los últimos años han aumentado los Gram – y los virus.

P219

Daño renal agudo por nefropatía hiperuricémica debida a síndrome de lisis tumoral espontáneo como primera manifestación de linfoma de Burkitt

M.^a José Sánchez Soler, Miguel Alcaraz Saura, Andrés García Lax, Carmen Vicente Calderón, José Luis Fuster Soler

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: El síndrome de lisis tumoral (SLT) espontáneo es causa excepcional de daño renal agudo (DRA). Debemos sospecharlo si el fallo renal se manifiesta con hiperpotasemia, hiperfosforemia e hiperuricemia grave. Describimos el caso de un escolar de 5 años con linfoma de Burkitt que debuta con DRA por nefropatía hiperuricémica secundaria a SLT espontáneo.

Resumen del caso: Consultó por anorexia y vómitos de un mes de evolución y a su ingreso destacaba la palidez y desnutrición con buen estado de hidratación. Había antecedentes de hiperuricemia en varios miembros en la rama paterna (abuelo paterno diagnosticado de enfermedad gotosa). En los exámenes complementarios destacaron: creatininemia 7.21 mg/dl, uremia 337 mg/dl, uricemia 30.4 mg/dl, fosforemia 7 mg/dl, caliemia 6.6 mEq/l, Hb 8.8 g/dl, LDH 337 U/l y acidosis metabólica (pH 7.19, HCO₃ 14.8 mmol/L); en orina se informaron abundantes cristales de ácido úrico y la ecografía abdominal informó aumento de tamaño e hiperecogenicidad renal bilateral sin masas ni otros hallazgos (Imagen 1). Los datos sugerían que la hiperuricemia era la causa y no la consecuencia del DRA. Se sospechó un trastorno metabólico familiar pero todos los familiares de primer grado mostraron uricemia normal. Con tratamiento de soporte (hiperhidratación y rasburicasa) mejoró la función renal (urea/creatinina 72/1.71 mg/dl) persistiendo hiperuricemia (17 mg/dl) y anemia (Hb 5.5 g/dl). En pocos días mostró deterioro del estado general, taquicardia y polipnea documentándose en radiología convencional y ecografía la apari-

ción de ascenso del hemidiafragma derecho, derrame pleural, esplenomegla, adenopatías peripancreáticas y masa retroperitoneal. Durante el procedimiento de intubación para la biopsia (incluyendo dexametasona) presentó taquicardia ventricular atribuida a hipercalemia (9 mEq/L) que revirtió sin precisar cardioversión. Precisó depuración extrarrenal (hemofiltración) durante 48 horas. El examen patológico informó el diagnóstico de linfoma de Burkitt. Actualmente está en remisión 5 meses después de finalizar tratamiento protocolizado (“Inter-B-LNH 2010 low/intermediate”).

Conclusiones/Comentarios: En caso de DRA asociado a hiperuricemia grave, hiperfosforemia e hiperpotasemia debemos sospechar SLT espontáneo y descartar un proceso tumoral. La infiltración tumoral renal bilateral fue probablemente responsable del DRA en nuestro paciente. En estas circunstancias, la administración de esteroides, incluso a dosis muy bajas, puede resultar catastrófica.

P220

Debut de feocromocitoma en forma de crisis hipertensiva en paciente portadora de mutación del gen VHL

Pablo Flórez Díez, Laura Díaz Simal, José Antonio Villegas Rubio, Sergio Menéndez Cuervo, Carolina Pérez González, Noelia García González

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo

Introducción: Los feocromocitomas son tumores neuroendocrinos derivados de células cromafines de la médula suprarrenal. Raros en la infancia, el 40 – 45% se presentan en el contexto de síndromes tumorales familiares, debidos a mutaciones en diversos genes (descritos 10 hasta la actualidad), siendo el más frecuente (75%) el gen VHL (enfermedad de Von Hippel-Lindau). La primera manifestación clínica suele ser la hipertensión arterial derivada de la secreción de catecolaminas por las células tumorales, pudiéndose presentar en forma de crisis hipertensiva, con eventual compromiso vital del paciente. El tratamiento es quirúrgico, previo bloqueo adrenérgico, consiguiendo la curación en un 90% de los casos.

Resumen del caso: Niña de 7 años con cuadro de cefalea holocraneal y vómitos de 24 horas de evolución. Acude a urgencias de un hospital comarcal, donde se constatan cifras elevadas de tensión arterial (TA) y disminución del nivel de consciencia, por lo que es derivada al hospital de referencia. A su llegada se aprecia una TA máxima de 220/160 mmHg, con agitación marcada y desorientación, sospechándose encefalopatía hipertensiva, por lo que se procede a intubación previa sedación. Entre los exámenes complementarios destacan un TC craneal normal, una ecografía abdominal que evidencia una masa pararenal izquierda y elevación de catecolaminas en orina, estableciéndose como sospecha diagnóstica un feocromocitoma. Como antecedentes familiares destacan un hermano que 10 años antes se diagnosticó, a raíz de estudio por hipertensión arterial y pérdida de visión del ojo izquierdo, de feocromocitoma bilateral y paraganglioma derecho, tratados quirúrgicamente. El estudio genético

evidenció una mutación del gen VHL (3p25-p26), siendo portadoras de la misma mutación la madre y la hermana del paciente. Su estudio inicial, con ecografía abdominal y catecolaminas en orina, fue normal, por lo que se recomendó revisiones periódicas, que la familia no realizó. Tras el control de la tensión arterial y, previo bloqueo adrenérgico con fenoxibenzamina, se realizó suprarrenalectomía total izquierda y subtotal derecha en 2 tiempos, con buena evolución clínico-analítica posterior.

Conclusiones/Comentarios: El estudio familiar y el seguimiento de los pacientes con alteraciones genéticas responsables de carcinogénesis son cruciales para prevenir complicaciones y evitar situaciones que amenacen la vida del individuo. Por otra parte, aunque infrecuente, el feocromocitoma debe plantearse como diagnóstico diferencial de las crisis hipertensivas en niños.

P221

Experiencia de uso de cidofovir en niños después del trasplante de precursores hematopoyéticos

Lidia Blanco Salvado, Laura Illade Quinteiro, Alexandra Regueiro García, Marta Bouzón Alejandro, Manolo Fernández Sanmartín, José Miguel Couselo Sánchez
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción y Objetivos: El cidofovir (CDV) es un fármaco antiviral usado en el tratamiento de infecciones por DNA virus que pueden ser responsables de una alta morbimortalidad en el paciente sometido a trasplante de precursores hematopoyéticos (TPH). El objetivo es presentar nuestra experiencia con el uso de CDV en cuanto a eficacia y tolerancia en un grupo de pacientes pediátricos sometidos a TPH.

Métodos: Se revisaron los pacientes sometidos a TPH durante los años 2012-2013 y que recibieron tratamiento con CDV en el Servicio de Hematología y Oncología pediátricas de un hospital terciario. Se analizó el tipo de TPH, la indicación para el uso de CDV, la respuesta al tratamiento y la aparición de efectos adversos. Se administró una dosis de 5 mg/kg semanal durante dos semanas consecutivas y posteriormente una dosis cada dos semanas. Para reducir el riesgo de nefrotoxicidad, el CDV fue administrado junto con hidratación intravenosa y probenecid oral.

Resultados: Tres pacientes sometidos a TPH fueron tratados con CDV, analizándose un total de 5 cursos y 20 dosis. Dentro de las indicaciones para el uso de CDV se encontraron infección por citomegalovirus (CMV) refractaria (1 caso) y enteritis por adenovirus (2 casos) con respuesta clínica y microbiológica; cistitis hemorrágica por virus BK (2 casos) observándose resolución de la clínica pero persistencia de la viruria, En ninguna de las dosis administradas se observó toxicidad aparente.

Conclusiones: En nuestros pacientes el tratamiento con CDV fue efectivo y bien tolerado.

P222

Fibrohistiocitoma angiomatoide: un trastorno inflamatorio sistémico desencadenado por un tumor localizado de partes blandas

Elena Vera Romero, Carmen Martínez Ferrández, M.^a José Lorente Sánchez, Juan Francisco Pascual Gázquez, Águeda Bas Bernal, José Luis Fuster Soler
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: El fibrohistiocitoma angiomatoide (FHA) es un tumor raro de partes blandas, más frecuente en niños. Se presenta como una masa de crecimiento lento, localizándose más frecuentemente en las extremidades. Por su carácter quístico-hemorrágico, puede confundirse con un angioma o adenopatía. Algunos pacientes experimentan síntomas sistémicos como fiebre, anemia o malestar, sugiriendo la liberación de citoquinas inflamatorias. Debido a su forma de presentación y la baja rentabilidad de la PAAF y la biopsia, es difícil el diagnóstico preoperatorio. Presenta recidivas locales en el 15% de los casos y metástasis en el 1%, siendo esencial incluirlo en el diagnóstico diferencial de las masas de partes blandas en un niño.

Resumen del caso: Presentamos el caso de una paciente de 10 años valorada en consultas de Hematología Infantil por anemia microcítica, hiperferritinemia, elevación de VSG e hipergammaglobulinemia a expensas de IgG e IgA. Se sospechó proceso inflamatorio que condicionaba un patrón biológico de "mala utilización del hierro". Durante su seguimiento apareció en el muslo derecho una tumoración no dolorosa de crecimiento lento, sin antecedente traumático, fiebre ni otros síntomas constitucionales. La ecografía evidenció una masa sólido-quística bien definida, con flujo Doppler arterial y venoso en el interior de las zonas sólidas. La RMN mostró una masa sólido-quística intramuscular bien delimitada con tabiques en su interior (siendo el componente sólido hipointenso en T1 e isoíntenso en T2). Con contraste, presentaba realce heterogéneo de la porción sólida y la periferia del tumor sugiriendo una tumoración maligna de probable origen sarcomatoso. Se realizaron dos PAAF que no fueron concluyentes, por lo que se reseccó la tumoración en quirófano. La anatomía patológica describió una tumoración bien delimitada por una pseudocápsula fibrosa, infiltrado inflamatorio crónico con folículos linfoides, múltiples espacios quísticos y signos de sangrado reciente. Las células tumorales formaban nidos sólidos. El FISH demostró rotura del gen EWS en un 40% de los núcleos lo que apoyaba el diagnóstico de FHA. Tras la cirugía se realizan TC, PET-TC y RMN que descartan enfermedad maligna residual. La anemia y el resto de cuadro inflamatorio se resolvieron tras la resección tumoral.

Conclusiones/Comentarios: El FHA es una enfermedad rara y con frecuencia mal diagnosticada inicialmente. Los pacientes pueden asociar alteraciones hematológicas inespecíficas, como anemia y elevación de reactantes inflamatorios. El examen patológico, con apoyo del examen FISH, nos permiten llegar al diagnóstico. El estudio de extensión y seguimiento local de la lesión es esencial por su potencial metastásico y de recidiva local

P223

Hemangioendoteloma kaposiforme, formas atípicas de presentación

María Rodríguez Ruiz, Manuel Gómez Tellado, Jesús del Pozo Losada, José Ángel Vázquez Bueno, Noelia Curros Mata, Cristina Marco Martín

Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, La Coruña

Introducción: El hemangioendoteloma kaposiforme (HEK) es un tumor poco frecuente, localmente agresivo, que afecta a tejidos blandos. Presente al nacimiento o aparece tempranamente como masa cutánea purpúrica y telangiectásica. Sólo 10% extracutáneo. El 70% desarrolla fenómeno Kasabach-Merritt.

Resumen del caso: Caso 1: Varón de 1 año tortícolis con cervical izquierda desde los 6 meses. Seguido en rehabilitación, sin mejoría tras fisioterapia. Referido por adenomegalias laterocervicales izquierdas, aumento parotídeo y submandibular ipsilateral. La RM muestra tumoración en esternocleidomastoideo izquierdo, región parotídea y peritraqueal. La biopsia muestra HEK. Desarrolla fenómeno de Kasabach-Merritt, actualmente tratamiento con vincristina, aspirina y clopidogrel, presentando mejoría de la tortícolis. Caso 2: Varón de 5 meses con fractura recidivante de húmero derecho con impotencia funcional y aumento del volumen del brazo. En RM demuestra infiltración de la musculatura del brazo y antebrazo. La biopsia muestra HEK. Tras 12 sesiones de Vincristina, desaparecen las lesiones, presentando recuperación de la función del brazo. Caso 3: Varón de 5 meses con masa en región costal posterior derecha. La RM muestra masa retroperitoneal que afecta musculatura paravertebral derecha. Realizada biopsia confirma HEK. Desarrolla fenómeno de Kasabach-Merritt. Tratado con vincristina, aspirina y ticlopidina con excelente respuesta. Desaparición de la masa tumoral.

Conclusiones/Comentarios: El HEK tiene afectación cutánea en el 90% de los casos. Cuando la piel no está afectada, su variabilidad supone una dificultad añadida al diagnóstico. Presentamos tres casos de presentación atípica: tortícolis, fractura patológica y masa costal. Es importante sospechar este tipo de lesión si el paciente asocia trombocitopenia y coagulopatía de consumo, debido a la gravedad del fenómeno de Kasabach-Merritt.

P224

Infecciones por *Clostridium difficile* en una planta de Oncohematología Pediátrica en el periodo de un año

Ana Sánchez Martín, Cristina Sánchez González, Palma Solano Páez

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: *Clostridium difficile* es un bacilo gram positivo, anaerobio estricto y formador de esporas, lo cual facilita su supervivencia en condiciones adversas, permaneciendo en el ambiente hospitalario tras las medidas de desinfección habituales. Su transmisión oral-fecal convierte al personal sanitario en una fuente de infección

intrahospitalaria. Actualmente se considera el primer agente causal de diarrea nosocomial asociada al uso de antibióticos. Otros factores importantes a tener en cuenta son el uso de quimioterápicos y el de antivirales. La mayoría de estudios sobre epidemiología y adquisición del germen han sido realizados en paciente adultos, por lo que hay poca información disponible sobre pacientes pediátricos. Analizar los métodos diagnósticos, tratamientos realizados, estado inmunitario del paciente, necesidad de ingreso en UCI y morbimortalidad asociada a *Clostridium difficile* en paciente oncohematológicos.

Métodos: Revisión retrospectiva y descriptiva de 8 pacientes infectados por *Clostridium difficile* en una planta de oncohematología durante el periodo de un año.

Resultados: 8 pacientes ingresados durante el periodo de 12 meses, 62.5% con patología oncológica y un 37.5% con patología hematológica. El 62.5% eran varones, 37.5% mujeres. La media de edad fue de 6.6 años. Los 8 pacientes suponen una incidencia acumulada de infecciones por *Clostridium difficile* del 0.94 de cada 100 ingresos y una densidad de incidencia de 1.9 infecciones por cada 1000 días de estancia. Con respecto a los aislamientos microbiológicos, 87.5% presentaron toxina positiva y GHD (glutamato deshidrogenasa) positivo, y en solo un caso se halló GHD positivo con toxina negativa, siendo dudoso este diagnóstico por las comorbilidades del paciente. La clínica fue variable desde asintomático (n: 1), enteritis neutropénica (n: 6), hasta colitis pseudomembranosa (n:1). A excepción del portador, el resto recibió tratamiento antibiótico con metronidazol, vancomicina o meropenem. La evolución fue favorable en el 75% (n: 6), el 25% (n: 2) precisó ingreso en UCI por la infección, y 12.5% (n: 1) fue exitus en la UCI por comorbilidades. Sólo en dos casos fue necesario aplazar el tratamiento quimioterápico.

Conclusiones: Es importante pensar en el *Clostridium difficile* ante pacientes hospitalizados que desarrollan un cuadro gastrointestinal y que han recibido tratamientos antibióticos o quimioterápicos. En los niños inmunodeprimidos, la infección presenta una elevada morbimortalidad. El lavado de manos y la identificación precoz de los síntomas son claves para evitar el contagio entre los pacientes hospitalizados.

P225

Leucemias infantiles y complicaciones del tratamiento quimioterápico

Ibone Vaquero Iñigo, Carlos Andrés Sesma, Sada Elena Zarikian Denis, Noelia Ulibarrena Ascarza, María Sagasta de Ilurdoz, Javier Molina Garicano

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción y Objetivos: Revisión de las leucemias infantiles y análisis de cinco complicaciones derivadas del tratamiento quimioterápico (sepsis, tuberculosis, enterocolitis, pancreatitis e hiperglucemia).

Métodos: Revisión retrospectiva de los pacientes diagnosticados de leucemia en nuestro Servicio desde enero de

2008 hasta diciembre de 2013. En todos, se han seguido protocolos de tratamiento de la SEHOP. Se analizan las variables: sexo, edad al diagnóstico, tipo de leucemia, aparición de sepsis, tuberculosis, enterocolitis, pancreatitis y/o hiperglucemia derivadas del tratamiento quimioterápico y supervivencia global. Los datos se han analizado mediante el programa estadístico SPSS versión 20.0.

Resultados: Registrados 39 niños con leucemia (20 varones y 19 mujeres) con una edad media al diagnóstico de 6 años y medio. Afectos 34 de leucemias linfoblásticas agudas (LLA) (30 de alto riesgo, 4 intermedio, no objetivadas de riesgo bajo) y 5 de leucemias no linfoblásticas agudas (LNLA). Se analizaron cinco posibles complicaciones derivadas del tratamiento quimioterápico: sepsis, tuberculosis, enterocolitis, pancreatitis y/o hiperglucemia. 13 pacientes presentaron alguna de ellas, 9 de forma aislada: 2 enterocolitis, 1 tuberculosis pulmonar y 6 sepsis (2 por *Enterobacter agglomerans*, 1 por *Serratia marcescens*, 1 por *Escherichia coli* y 2 por germen no filiado) y 4 asociaron varias: 1 sepsis por germen no filiado con enterocolitis y meningitis tuberculosa, 1 hiperglucemia insulino dependiente con tuberculosis pulmonar, 1 hiperglucemia insulino dependiente con sepsis por *Staphylococcus epidermidis* y *Cándida albicans*, 1 hiperglucemia insulino dependiente con pancreatitis aguda severa necrotizante tras administrar Asparaginasa (fase intensificación). De los 39 casos, se registraron 6 defunciones: 1 meningitis tuberculosa con recidiva del tumor, 3 sepsis en inducción de LLA 2 de ellas en pacientes síndrome de Down, 1 por recidiva en LNLA y 1 por neumonía por germen oportunista tras trasplante de progenitores hematopoyéticos tras recidiva de LLA. La supervivencia media desde el diagnóstico fue de 4 años.

Conclusiones: - Las infecciones agudas (sepsis) y oportunistas (hongos, tuberculosis, ...) producen gran morbimortalidad y son frecuentes en pacientes con leucemia. - La Asparaginasa, fármaco con importantes implicaciones terapéuticas en la Oncología pediátrica y pilar esencial en el tratamiento de la LLA provoca reacciones de hipersensibilidad que son las más descritas, pero también aunque de forma más excepcional, puede provocar pancreatitis agudas severas secundarias como en el caso de nuestra paciente. - Se describe un significativo peor pronóstico en leucemias de pacientes con síndrome de Down.

P226

Linfoma Burkitt: una urgencia clínica y terapéutica

Guiomar Gutiérrez Schiaffino, Antonio Javier Postigo Jiménez, Laura García Hidalgo, Olga Escobosa Sánchez, Antonio Urda Cardona, Tomás Acha García
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: Los linfomas representan la tercera neoplasia en la infancia, representando el Burkitt (LB) representa un 6% de las neoplasias totales. Son neoplasias de células B, de aspecto homogéneo con patrón en "cielo estrellado". La forma esporádica afecta más frecuentemente a órganos abdominales. La sintomatología

suele ser aguda produciendo distensión abdominal, vómitos, abdominalgia y masa palpable. Dada su elevada tasa de replicación son tumores muy quimiosensibles. Las principales complicaciones asociadas son el síndrome de lisis tumoral y los cuadros sépticos secundarios a los tratamientos altamente aplasiantes.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los LB de los últimos 14 años en un hospital de tercer nivel. Describiendo las variables epidemiológicas, clínicas, analíticas, tratamiento, complicaciones y evolución de los mismos

Resultados: Presentamos 15 casos de LB. Hubo un predominio de varones 14/16. Edad media de diagnóstico fue de 6.4 años (rango: 1, 11-11, 1 años). La localización abdominal fue la más frecuente (12/15), otras menos frecuentes fueron senos paranasales, ovario y base del cráneo. La sintomatología de presentación consistió en clínica abdominal aguda: vómitos, dolor, distensión en 8/15, clínica subaguda de abdominalgia y distensión en 2/15, tumoración palpable 3/15 y cefalea con vómitos o visión borrosa 2/15. Las pruebas de imagen más realizadas fueron la ecografía abdomen y TAC. Presentaron lisis tumoral 13/16 con valores medios de ácido úrico 10.6mg/dl (rango: 5, 2-24, 1). La media de LDH al diagnóstico fue: 960U/L (rango 712-10900). La mayoría (13/15) fueron diagnosticados en estadios avanzados de la enfermedad (III o IV). Presentando afectación MO 3/15 y SNC 1/15. Se administró tratamiento quimioterápico según protocolo vigente. Todos presentaron mucositis grado IV y requirieron nutrición parenteral. Todos los tratados presentaron episodios de neutropenia febril, presentando infecciones del CVC 7/15. Requirieron ingreso en UCIP 10/15 (4/15 por sepsis, 5/15 lisis tumoral, 1/15 SDRA) La evolución fue: 6/15 exitus (4 por complicaciones infecciosas y 2 por lisis tumoral) 8/15 en remisión completa y 1/15 en tratamiento. Uno recayó a los 11 meses tras tratamiento.

Conclusiones: LB es un tumor relativamente frecuente en niños debiéndose considerar en el diagnóstico diferencial de un cuadro de abdomen agudo. A menudo se diagnostica en fases avanzadas de la enfermedad, sin embargo presentan buena respuesta a tratamiento, con recaídas poco frecuentes. Las principales causas de morbimortalidad serán el síndrome de lisis tumoral que debemos monitorizar y tratar desde su diagnóstico y complicaciones infecciosas derivados de su tratamiento, sin embargo ambas han disminuido dados los avances en su tratamiento en los últimos años.

P227

Manejo de la neutropenia febril por quimioterapia en un Servicio Urgencias Pediátricas

Alejandro Casquero Cossio, Jacques Gabriel Rivière, Lledó Garcés Montolio, Enith del Carmen Mena Davila, Cristina Díaz de Heredia Rubio, Pablo Velasco Puyó
Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción y Objetivos: La neutropenia febril (NF) continúa siendo la complicación más frecuente de los pacientes en tratamiento quimioterápico. Nuestro objetivo es

describir los pacientes, el manejo y la evolución de los pacientes oncológicos que se atienden en urgencias pediátricas por NF.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes ingresados desde el Servicio de Urgencias Pediátricas por NF entre junio 2010- junio 2013.

Resultados: Se recogieron 124 episodios. La enfermedad de base por orden de frecuencia fue el neuroblastoma gradoIV, leucemia aguda, linfoma no hodking y meduloblastoma. El 9% se encontraba en recaída. El 13% habían recibido un trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH). La mayoría no presentaban comorbilidades, siendo las infecciosas y neurológicas las más frecuentes. La mitad de los pacientes habían presentado episodios de NF anteriormente. La mayoría de los casos habían recibido quimioterapia los 11 días previos. Todos comenzaron con fiebre el mismo día de la consulta, con una temperatura media al ingreso de 38, 5. Dieciocho pacientes presentaron inestabilidad hemodinámica, 4 habían recibido TPH, 4 fueron infecciones por ps.aeuriginosa, 2 de ellas resistentes a tazocel. Tres ingresaron en UCI. El foco de la fiebre al ingreso fue principalmente desconocido o catarral, la mediana de neutrófilos al ingreso fue <100 neutrófilos/mcl. En todos los casos se confirmó anemia y plaquetopenia, precisando de transfusión de hemoderivados el 38%. Se realizaron radiografía de tórax en el 37% de los pacientes (siendo normales el 83%). En el 87% de pacientes se inició tazocel y amikacina, en el 10% se añadió vancomicina. El 70% recibió factor de crecimiento granulocítico al ingreso. Se realizaron cultivos en todos los pacientes (tabla 1), siendo positivos el 20% de ellos. La fiebre desapareció en 24 horas, dándose de alta a los 5 días de media. No se registró mortalidad asociada a la NF en ningún caso.

Conclusiones: La neutropenia febril es una complicación frecuente en los hospitales con pacientes oncológicos. En nuestra recogida todos acudieron el mismo día de la fiebre, coincidiendo con la segunda semana postquimioterapia. La mayoría de las radiografías de tórax realizadas fueron normales, siendo una prueba poco rentable si no hay clínica respiratoria asociada. Comenzar por tazocel y añadir amikacina en caso de inestabilidad hemodinámica podría haber sido un tratamiento empírico eficaz según nuestros resultados. Es preciso mantener un registro periódico de estos episodios para ofrecer los protocolos de actuación adaptados a cada centro.

Tabla1. Porcentaje de pacientes en los que se recogió muestras recogidas para cultivo y el número de aislamientos recogidos en el total de muestras

Muestras recogidas%	Aislamientos.
Hemocultivo PAC y periférico 98%	10 staphylococcus plamocoagulasa negativo (1 meticilina resistente)
Urocultivo 80%	9 escherichia coli
Aspirado nasofaríngeo 66%	4 pseudomona aeruginosa, 2 Beta lactamasa espectro extendido (BLEE)
Coprocultivo 25%	4 influenza virus
PCR víricas 10%	3 campylobacter
	3 parainfluenza virus
	3 adenovirus
	2 streptococcus viridans
	2 enterococcus
	2 klebsiella
	2 salmonella
	2 streptococcus pyogenes
	1 haemophilus influenzae
	1 streptococcus pneumoniae
	1 corynebacterium
	1 staphilococcus aureus
	1 micrococcus
	1 pseudomona putida
	1 rotavirus
1 CMV	
1 metaneumovirus	

P228

Neoplasia endocrina múltiple IIB, a propósito de un caso

Ana Portela Liste, María Álvarez Polo, Román Papoyán Zapatero, José Manuel Rial Rodríguez, Rosario Duque Fernández, Montserrat González García
Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: La Neoplasia Endocrina Múltiple (MEN) es un cuadro poco frecuente en la población pediátrica, siendo diagnosticada generalmente mediante el estudio genético cuando existen antecedentes familiares de la misma.

Resumen del caso: Paciente varón de 11 años remitido a Consultas Externas de Neurología por presentar trastorno de la marcha. Antecedentes personales: trastorno de la conducta (en seguimiento por Psiquiatría), pies cavos. Sin antecedentes familiares de interés. A la exploración se aprecia fenotipo marfanoide, ptosis parpebral, disminución del panículo adiposo. Lengua festoneada. Pies cavos. Fuerza 4/5 extremidad inferior izquierda, hiporreflexia aquilea izquierda y marcha en tándem inestable por pies cavos. Exámenes complementarios, con resultados normales: Hemograma, bioquímica, hormonas tiroideas, aminoácidos en sangre y orina, ácidos orgánicos en orina, RMN cerebral, PEA, PEV, cariotipo, X-frágil, EMG, velocidad de conducción y PESS. Por el hallazgo de lengua festoneada se realiza biopsia lingual, obteniéndose el diagnóstico anatómo-patológico de Neurofibromas Plexi-

formes. Se establece la sospecha diagnóstica de Neoplasia Endocrina Múltiple tipo 2B, por lo que se solicitan: Calcitonina: 3.772 pg/ml (valores normales < 14pg/ml) Catecolaminas en sangre y orina con resultados normales. Ecografía tiroidea: nódulo de 9x 8mm en lóbulo tiroideo izquierdo con microcalcificaciones y adenopatías contralaterales. Ecografía abdominal: normal. PET/TAC: captación a nivel laterocervical derecha y cervical izquierda, así como mediastino anterior. No observándose focos de captación a otros niveles. Se cursa estudio genético, que confirma mutación en heterocigosis en el codón 918 del exón 16 (cambio de metionina por treonina), asociado a Carcinoma Medular de Tiroidea tipo MEN2B. Ante los resultados analíticos y pruebas de imagen, se realizó tiroidectomía total con vaciamiento ganglionar, iniciando tratamiento sustitutivo con Levotiroxina sódica y calcitriol. El paciente se encuentra asintomático 3 meses después de la intervención.

Conclusiones/Comentarios: La MEN 2B se presenta tanto de forma esporádica como familiar. La alta mortalidad precoz, causada por el carcinoma medular de tiroides, contribuye a la baja proporción de casos familiares comparada con la MEN I. En el caso descrito el diagnóstico ha sido tardío, lo que ensombrece el pronóstico. Pese a su rareza, un alto nivel de sospecha ante los rasgos fenotípicos característicos permitirá un diagnóstico y tratamiento precoces, con tiroidectomía desde la primera infancia, necesarios para mejorar la esperanza de vida de estos pacientes.



P229

Neuroblastoma in the first year of life: Experience of a Pediatric Oncology Unit

Filipa Reis, Bruno Sanches, Ana Lacerda, M.^a José Ribeiro, Ana Neto, Filomena Pereira
Hospital García de Orta, Portugal

Introducción y Objetivos: Neuroblastoma is an embryonal tumor of the sympathetic nervous system, arising during the first years of life from cells derived from the neural crest. It is the most common solid extracranial malignancy of childhood and the most common malignant tumor in infants. Aims: To characterize neuroblastomas in chil-

dren under the age of 12 months in a Pediatric Oncology Unit.

Métodos: Medical records of infants with neuroblastoma diagnosed between 1997 and 2010 were reviewed for demographic, clinical, histologic, therapy and outcome data.

Resultados: Forty-eight neuroblastomas were diagnosed in children aged 4 days to 11 months (median 4 months), 27 (52%) male. Most frequent presentations were visible/palpable mass (20/48), compressive symptoms (9/48) and hepatomegaly (8/48). The origin of the primary tumor was the adrenal gland in 25/48 and sympathetic ganglion in 22/48. According to International Neuroblastoma Staging System, 18 patients were in stage I, 6 in stage II, 5 in stage III, 7 in stage IV (bone 7/7, liver 4/7, lymph nodes 2/7, skin 1/7) and 11 in stage IVs (liver 9/11, bone 3/11, skin 3/11). N-Myc amplification was found in 3/41 and 1p36 deletion in 5/38; aneuploidy was present in 21/28. Histology was compatible with neuroblastoma in 47/48 (23 poorly differentiated, 6 differentiated, 2 undifferentiated, 16 not otherwise specified) and with diffuse ganglioneuroblastoma in 1/48. Initial approach of localized tumors consisted in surgery in 18/29 and chemotherapy in 11/29 (followed by surgery in 8/11); 3 patients died (1 metastatic recurrence, 1 progressive disease, 1 after surgery). Stage IV tumors were submitted to chemotherapy in 7/7 (followed by surgery in 3/7); 1 patient did not respond to treatment and died. Stage IVs tumors remained under observation in 5/11 (followed by surgery in 1/5) and they all survive; 6/11 were treated with chemotherapy (followed by surgery in 2/6); 2/6 died, 1 from adverse reaction to the treatment and 1 from progressive disease with N-Myc amplification. One patient had unknown stage and died after surgery. Median of follow-up was 10 years. Thirty-eight children are alive without disease, 3 are alive with disease, 7 died (4/7 progressive disease, 2/7 after surgery, 1/7 toxic death). The overall survival at 5 years was 87, 5%.

Conclusiones: The overall survival of neuroblastomas occurring in the first year of live is good. Risk assessment through genetic markers, histopathology and staging allows treatment stratification in order to reduce the toxicity of the therapy, while achieving a high cure rate.

P230

¡No todo tumor presacro es un teratoma! Inusual neuroblastoma en el órgano de Zuckerkandl

Yolanda Martínez Criado, Cristina Hernández Herrera, Marta Melón Pardo, Israel Fernández Pineda, Sonia Pérez Bertólez, Horacio Bignon
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El Órgano de Zuckerkandl es un órgano de células cromafines derivadas de la cresta neural ubicado en la bifurcación de la aorta. Puede ser la fuente de tumores como el feocromocitoma y paragangliomas, siendo excepcional su degeneración hacia neuroblastoma. La cirugía laparoscópica ha ganado terreno y sus beneficios son indiscutidos. Sin embargo, para la patología oncológica su uso es discutido.

Resumen del caso: Niño de 4 meses, que tras una infección del tracto urinario, se identificó como un hallazgo ecográfico incidental una tumoración presacra. No otra sintomatología asociada. La TAC con contraste objetivó una tumoración pélvica solido-quística de 6x8 cm, con calcificaciones en su interior. Hemograma y bioquímica normal. Los marcadores tumorales (alfa-fetoproteína, Beta-HCG, LDH y catecolaminas) no estaban elevados. Se realizó una laparoscopia, con tres trocares: 5 mm a nivel umbilical para la cámara 30º, y 3 mm en ambos flancos. Neumoperitoneo de 12 mm de Hg. Se identifica y separa la tumoración del promontorio sacro, extrayéndola con bolsa ampliando la apertura de fascia umbilical. El paciente evolucionó favorablemente, recibiendo el alta hospitalaria a las 48 horas. La anatomía patológica reveló que se trataba de un neuroblastoma de histología favorable y sin amplificación de n-myc. La médula ósea y el estudio de extensión fueron negativos. Tras un seguimiento de 12 meses el paciente esta asintomático.

Conclusiones/Comentarios: Ante el hallazgo de una tumoración presacra intrapélvica se ha de realizar un diagnóstico diferencial entre tumores epiteliales, teratomas o tumores neurogénicos, siendo excepcional la presencia de un neuroblastoma en esta localización. El abordaje laparoscópico de los tumores presacros es seguro y efectivo, siempre y cuando se respeten las medidas de seguridad oncológicas básicas: extracción tumoral completa y con bolsa.

P231

Nuestra experiencia en trasplante de progenitores hematopoyéticos

Ibone Vaquero Iñigo, Ana Amézqueta Tiraplegui, Raquel Urabayen Alberdi, Abel Justo Ranera, Miren Osoz Lizarbe, Javier Molina Garicano

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción y Objetivos: En nuestra comunidad se diagnostican en torno a 18 casos de cáncer infantil al año, para una población de 100.000 menores de 15 años. La Leucemia linfoblástica aguda y el tumor cerebral es la patología más frecuente. El trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico no se realiza en nuestro hospital por baja incidencia; sin embargo, sí realizamos trasplantes de progenitores hematopoyéticos autólogos o auto-trasplantes (ATPH). El objetivo es describir las características de los ATPH realizados en un hospital terciario en los últimos diez años.

Métodos: Se revisan las historias informatizadas de los pacientes oncológicos con ATPH y analizamos distintas variables: fecha, edad, patología, infusión, complicaciones, transfusiones, injerto (>500 leucocitos y >20000 plaquetas/mm³), días de ingreso y evolución.

Resultados: Se realizan 7 autotrasplantes en los últimos 10 años. 1 ATPH por cada 17 meses, primero en Septiembre 2007 y último Octubre 2013. La media de edad al ATPH es de 8 años. La patología: 3 tumores óseos (Sarcomas de Ewing: SE), 2 tumores SNC (Neuroblastomas

estadio IV) y 2 Leucemias (una linfoblástica y otra no linfoblástica). La obtención de aféresis para ATPH se realiza según protocolo de tumores óseos y neuroblastoma y en remisión completa (enfermedad mínima residual) en leucemias. La movilización se lleva a cabo con factor estimulante de colonias de granulocitos. Se indica infusión previo tratamiento quimioterápico de acondicionamiento en tumores sólidos y tras RT corporal y ciclofosfamida en Leucemias según protocolos vigentes. Principales complicaciones tras infusión: 100% fiebre sin foco (cultivos negativos en 72%), 85% mucositis grave con necesidad de nutrición parenteral y 100% aplasias con requerimientos transfusionales. La media de aféresis de plaquetas administradas por ingreso son 3, 42 (mediana 3) y de concentrado de hematíes 1, 28 (mediana 1). El injerto se produce entre día +9 y +11, media y mediana: día +10 postransplante. El alta es dada entre día +10-+16, media de ingreso: 13, 7 días (mediana 14). Todos los pacientes siguen vivos libres de enfermedad (Rango supervivencia: 4-76 meses y mediana 36 meses) excepto uno que falleció por progresión de enfermedad.

Conclusiones: Los tumores sólidos es la patología más frecuente de los ATPH en nuestra serie de casos. Mayoritariamente tienen síndromes febriles, mucositis y precisan transfusiones como complicaciones. El injerto habitualmente se produce en el día +10 e ingresan durante 2 semanas. Aunque nuestra experiencia en ATPH no es mucha, la evolución posterior ha sido excelente, exceptuando un fallecimiento por recidiva y progresión del tumor.

P232

Presentación y manejo de las tiftitis en un hospital terciario durante la última década

Mikel Olabarrí García, Mikel Lambarri Izaguirre, Arturo Galbarriatu Gutiérrez, Miguel Alejandro García Ariza, Rosa M.ª Adán Pedroso, M.ª Iciar Astigarraga Aguirre
Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción y Objetivos: Es un proceso inflamatorio necrotizante de la mucosa del ciego y colon; principalmente en pacientes neutropénicos sometidos a quimioterapia. El efecto citotóxico de la quimioterapia, la neutropenia y ocasionalmente la infiltración neoplásica de la pared crean una mucosa disfuncional propensa a la invasión bacteriana, hemorragia y finalmente necrosis. Aunque la morbimortalidad es importante, en los últimos años los resultados han mejorado con tratamiento conservador. El objetivo de este trabajo es identificar los factores de riesgo para desarrollar una tiftitis y describir nuestra experiencia en su manejo.

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de las tiftitis en nuestro hospital desde 2004 a 2013. Incluimos 6 pacientes que cumplen criterios clínicos (dolor abdominal y fiebre); analíticos (Nº de neutrófilos<500) y radiológicos (aumento del espesor de la pared intestinal por ecografía o TC).

Resultados: El diagnóstico de tiftitis se estableció en el 6, 2% de las leucemias agudas diagnosticadas durante el

periodo de estudio con una edad media de 6'5 años y rango entre los 4 meses y 10 años. El 66% son varones. Todos son leucemias de alto/muy alto riesgo, 4 LLA y 2 LMA. El 83% se encontraban en la fase de inducción. Tiempo medio desde el inicio de la quimioterapia hasta el diagnóstico de 17 días. Quimioterápicos más utilizados: vincristina (66%), antraciclinas (83%) y ARA-C (50%). Todos presentaron una neutropenia grave (<300 N) requiriendo 12 días de media hasta normalización. Valor medio de la PCR al diagnóstico de 25 mg/dl normalizándose en una media de 8 días. La ecografía fue diagnóstica en el 83%; 5 presentaron un aumento del espesor cecal, 3 en colon ascendente y 1 en colon transversal. 2 presentaron infección bacteriana (crecimiento en hemocultivo y cultivo peritoneal) y uno fúngica (galactomanano positivo). Inicialmente todos se trataron con antibioterapia de amplio espectro más reposo intestinal y 5, nutrición parenteral. 3 precisaron cirugía por perforación (ileostomía de descarga), uno de los cuales falleció (aspergilosis). El 83% de los pacientes se recuperó completamente.

Conclusiones: Es una complicación a tener en cuenta en pacientes oncológicos con clínica digestiva. Las leucemias de alto riesgo, recibir quimioterapia 2-3 semanas antes (especialmente la inducción), la neutropenia grave y el aumento del grosor de la pared intestinal parecen favorecerla. La ECO es un buen método diagnóstico, con mayor afectación en ciego y colon ascendente. El tratamiento conservador instaurado precozmente puede favorecer su resolución. En casos de perforación intestinal, la cirugía es necesaria y el pronóstico empeora.

P233

Proptosis como signo de presentación de diferentes tumores

M.^a Isabel Huéscar Carrión, M.^a Cristina Pradillo Martín, Olga Escobosa Sánchez, Laura García Hidalgo, Tomás Acha García, Antonio Luis Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: La proptosis es un motivo de consulta frecuente en pediatría. Aunque en la mayoría de ocasiones su origen será inflamatorio o infeccioso, puede convertirse en la primera o única manifestación de una neoplasia intraorbitaria. El rhabdomioma es el tipo histológico más frecuente a este nivel, ya que representa el 7% de los tumores sólidos en niños y es la órbita una de sus localizaciones típicas. Analizamos las características epidemiológicas, clínicas y anatomopatológicas de los tumores intraorbitarios que debutan con proptosis en un periodo de 10 años en una Unidad de Oncología Pediátrica de un hospital terciario.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de proptosis secundaria a tumores intraorbitarios diagnosticados en menores de 14 años desde enero de 2004 hasta diciembre de 2013.

Resultados: Se diagnosticaron 17 pacientes con una edad media de 6, 24 años (rango: 2 meses - 13, 25 años) y predominio femenino (12M/5V). Entre los antecedentes

personales, destacaban un retinoblastoma bilateral y una leucemia mieloide aguda. Además de la proptosis, los síntomas de presentación más prevalentes fueron cefalea, alteraciones de la movilidad ocular y déficits visuales, seguidos de fiebre, conjuntivitis, parálisis facial periférica y estrabismo. El tiempo medio de evolución de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 43, 9 días (rango: 4 días - 4 meses). El tipo histológico más frecuente fue rhabdomioma (5/17, 4 embrionarios y 1 alveolar), seguido de glioma del nervio óptico (3/17) y linfoma de Burkitt e histiocitosis de células de Langerhans (2/17). Otras histologías menos frecuentes fueron leiomioma, condrosarcoma, sarcoma de Ewing, sarcoma granulocítico y hemangiopericitoma. La técnica de imagen de elección en 16 de los casos fue la resonancia magnética. El tratamiento se fundamentó en quimioterapia en 15 de los pacientes; en algunos casos, según la histología, se realizó exéresis tumoral (7/17) y/o radioterapia (8/17). Actualmente, se encuentran en remisión completa 12 casos, 2 están en tratamiento, 1 paciente presenta enfermedad progresiva y se han producido 2 éxitos. Presentan secuelas 11 niños, entre las cuales destacan alteraciones de la visión (6 casos), proptosis residual (3) y deformidad facial (3).

Conclusiones: La proptosis puede ser la forma de presentación de diversos tipos de tumores intraorbitarios y, por tanto, debe ser considerada como un signo de alarma. El tipo histológico más frecuente fue el rhabdomioma, como en otras series, siendo fundamental en todos ellos el diagnóstico precoz para iniciar tratamiento y mejorar su pronóstico.

P234

Proptosis como signo de presentación de un osteosarcoma de etmoides

Alba Muínelo Segade, Rebeca Barriga Buján, Paula Buyo Sánchez, Gema M.^a Muñoz García, Susana Castro Aguiar, Ana Belén Alas Barbeito
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción: El osteosarcoma primario de etmoides es una condición extremadamente rara (incidencia de los tumores de etmoides de 1/100.000), menos del 10% asientan en cabeza y cuello, afectando principalmente a la mandíbula y al maxilar. Se trata de una neoplasia maligna mesenquimatosa que se distingue por producir hueso inmaduro u osteoide. Los tumores óseos son poco frecuentes, representando el 6% del cáncer infantil, siendo los dos tipos predominantes el osteosarcoma (56%) y el sarcoma de Ewing (34%) y la localización más frecuente la metáfisis de huesos largos. El pico de incidencia se sitúa entre los 13 y 16 años, coincidiendo con la adolescencia. La patogenia puede estar asociada con síndromes de predisposición hereditaria (retinoblastoma hereditario, síndrome de Li-Fraumeni...) aunque la mayoría son esporádicos.

Resumen del caso: Niña de 6 años sin antecedentes de interés, que presenta cuadro de exoftalmos derecho pro-

gresivo de 15 días de evolución. Refiere cefalea al inicio, que cede con analgesia convencional y leves molestias a la movilización ocular. Afebril, sin otra clínica asociada. En la exploración física, destaca proptosis de ojo derecho, sin alteración de la motilidad ocular ni signos inflamatorios. Agudeza visual conservada, objetivando edema de papila en fondo de ojo derecho. En RMN cerebral, se observa masa extraconal, retrobulbar de 30x24 mm en región latero-interna de órbita derecha, con extensión a celdillas etmoidales ipsilaterales. Captación heterogénea, compatible con sarcoma dada la afectación ósea. Estudio de extensión sin presencia de metástasis. Se realiza biopsia de la lesión tumoral, con diagnóstico final de osteosarcoma etmoidal de alto grado. Se inicia quimioterapia preoperatoria, según protocolo de la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica, pendiente de evolución.

Conclusiones/Comentarios: La proptosis no debe pasar desapercibida, pues podemos observar que tumores invasivos de órbita, pueden comportarse de forma similar a entidades inflamatorias o infecciosas. De ahí la importancia de pensar en los posibles diagnósticos diferenciales, que abarcan desde entidades comunes como la celulitis periorbitaria o los traumatismos, hasta otros menos frecuentes como las neoplasias o patología vascular. El tumor maligno de localización orbitaria más común en la infancia es el rhabdomyosarcoma, con una edad media de presentación a los 6 años. Existen diferentes tumores, benignos o malignos, que pueden comprometer la órbita (rhabdomyosarcoma, leiomyosarcoma, fibrosarcoma, histiocitosis maligna, retinoblastoma), por lo que para el diagnóstico final es necesario biopsiar la lesión. Destacamos la baja incidencia del osteosarcoma de etmoides en la infancia, la dificultad del abordaje y resección quirúrgica completa, y las complicaciones asociadas. La cirugía es el tratamiento de elección asociada a quimioterapia, precisando administrar radioterapia en casos aislados.

P235

Quimioterapia intraarterial en metástasis pulmonar única de osteosarcoma

Ana Navedo de Las Heras, Ana Catalán Lambán, Alejandra Alonso Caprile, Borja Laña Ruiz, Marta Granados Miras, Luis Sierrasesúmaga Ariznabarreta
Clínica Universidad de Navarra, Navarra

Introducción: el osteosarcoma es el tumor óseo más frecuente en la edad pediátrica. Clásicamente diagnosticado en la adolescencia, localizado en huesos largos, y se caracteriza por la producción de osteoide maligno. Suele metastatizar precozmente y hasta el 90% de pacientes presentan metástasis subclínicas microscópicas. La mayoría de las metástasis son pulmonares, aisladas o en otras localizaciones óseas.

Resumen del caso: varón de 16 años que debuta en febrero de 2011 con dolor en pierna izquierda, bultoma doloroso en lateral de rodilla y cojera. Se realiza radiografía y RMN: tumoración mixta lítico-blástica en tercio proximal de tibia izquierda con reacción perióstica y calcificación de partes blandas. PAAF: citología maligna (osteosarco-

ma). TAC tórax normal. Recibe 3 ciclos de quimioterapia neo-adyuvante con cisplatino intra-arterial (i.a.) en la arteria femoral y adriamicina endovenosa (e.v.). Resección tumoral y reconstrucción con prótesis total de rodilla enfundada en aloinjerto mes y medio después. Diagnóstico anatomopatológico: osteosarcoma osteoblástico tibial necrosado prácticamente en su totalidad (98%). Márgenes de resección libres de tumor. Recibe un ciclo de quimioterapia postquirúrgico con cisplatino y adriamicina e.v. y cuatro con metotrexato, vincristina, actinomicina-D y ciclofosfamida. Veinte meses tras el fin del tratamiento del tumor primario, presenta cuadro de 4 días de evolución de dolor costal derecho y tos seca continua diurna. TAC tórax: masa pulmonar en el lóbulo inferior derecho (15 x 17 cm) de heterogénea que contacta con el diafragma y con el mediastino, perdiéndose el plano de separación con ambas estructuras en algunas localizaciones y derrame pleural derecho (TAC previo en junio de 2012: normal). Ecocardiograma normal. Recibe dos ciclos quimioterápicos con vincristina, adriamicina e ifosfamida e.v. Se realiza placa de tórax de control: velamiento de los 2/3 inferiores de hemitórax derecho sin cambios y ligero derrame pleural. Posteriormente recibe 4 ciclos con cisplatino i.a. en la arteria pulmonar y vincristina y actinomicina-D e.v., con disminución significativa del tamaño de la metástasis (11 x 7 cm). En agosto de 2013 se realiza lobectomía pulmonar inferior derecha, sin incidencias. Diagnóstico anatomopatológico: lesión necrótico-cicatricial residual de osteosarcoma osteoblástico, completamente necrosado. Controles posteriores periódicos hasta la actualidad: normales.

Conclusiones/Comentarios: la quimioterapia intra-arterial es útil para la administración de citostáticos antitumorales (cisplatino) en las arterias que nutren directamente al tumor, lo que permite alcanzar mayores concentraciones en la región del tumor para lograr mayor efectividad y reducir los efectos secundarios sistémicos. Esta vía de administración se está investigando en tumores sólidos de diversa naturaleza y localización.

P236

Utilidad de la tomografía por emisión de positrones en el rhabdomyosarcoma metastásico pediátrico

Raquel González Villén, Juan Salvador Vilchez Pérez, Irene Peláez Pleguezuelos, Ana Isabel González Espín, Jesús de La Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: El rhabdomyosarcoma (RMS) es el sarcoma más común en pediatría, metastásico en el 15% de las ocasiones (pulmón, médula ósea, huesos, ganglios linfáticos). Para el diagnóstico y estadiaje son necesarias pruebas de imagen como la resonancia magnética (RMN) del tumor primario y su extensión locoregional, la tomografía computarizada (TAC) de los pulmones, la gammagrafía ósea con ^{99m}Tc así como aspirado-biopsia bilateral de médula ósea. Recientemente, la introducción de la tomografía por emisión de positrones (PET) como prueba de imagen, aporta información estructural y metabólica del tumor y sus metástasis, permitiendo localizar áreas

activas no valorables con otros estudios. Objetivo: Presentación de un caso de rabdomiosarcoma que por las técnicas convencionales de estadiaje no presentaba metástasis a distancia y gracias al PET, se detectaron múltiples metástasis óseas corroboradas posteriormente.

Resumen del caso: Niño de 8 años derivado para estudio de masa tumoral orofaríngea con afectación cerebral. Desde hace 5 días hiperemia y secreción conjuntival izquierda. Hace 48 horas endotropía izquierda por parálisis de VI par izquierdo y queraconjuntivitis secundaria. Se realiza TAC craneal urgente, observando lesión ocupante de espacio extraaxial en fosa cerebral media izquierda. En estudio de extensión, RMN cráneo-facial: masa tumoral polilobulada de 6, 5 x 5 x 4, 5 cm, desde pilar amigdalino anterior y orofaringe izquierda hasta la fosa temporal izquierda, agresiva, invadiendo seno cavernoso izquierdo y desplazando lóbulo temporal, con afectación de vena oftálmica izquierda. La TAC pulmonar detecta imagen nodular subpleural milimétrica en lóbulo inferior izquierdo. Gammagrafía ósea con Tc99 donde se observa captación patológica en esfenoides, maxilar y zigomático

izquierdo sin captación patológica a distancia. En PET masa hipermetabólica desde zona orofaríngea izquierda hasta fosa craneal ipsilateral y múltiples focos hipermetabólicos en esternón, costilla izquierda, ambas palas ilíacas, acetábulo izquierdo, fémur derecho y columna vertebral D1-D10 y L2. En radiología convencional, lesión lítica redondeada en metáfisis proximal de fémur derecho. Se confirman localizaciones metastásicas valoradas en la PET con RMN posterior. Biopsia tumoral con diagnóstico de RMS orofaríngeo embrionario

Conclusiones/Comentarios: La PET es una modalidad fiable para la evaluación de niños con RMS, mostrando mayor rentabilidad en la evaluación de la afectación ganglionar. En nuestro caso, las metástasis hubiesen pasado inadvertidas si no se hubiese realizado en el estudio de extensión inicial y nos sirvió para el diagnóstico de metástasis óseas. Una ventaja importante de la PET es su capacidad para la plena evaluación corporal, pudiendo revelar metástasis de insospechados, con la implicación pronóstica y de manejo que ello conlleva.

JUVES 6 DE JUNIO, 10:45-14:00 h.
SALA VARSOVIA

ENDOCRINOLOGÍA

P237

¿Puede el uso de una u otra gráfica de crecimiento variar nuestra actitud en el estudio de los pacientes con talla baja?

Mireia Pérez Adell, Jacobo Pérez Sánchez, Ariadna Borrás Martínez, Lorena Sánchez Barnés, Josefa Rivera Luján, Raquel Corripio Collado
Corporació Sanitària Parc Taulí, Barcelona

Introducción y Objetivos: El crecimiento es un fenómeno dinámico y un buen indicador del estado de salud de un niño. Las gráficas de crecimiento constituyen un instrumento imprescindible en la evaluación de la talla pediátrica. Hay diversas gráficas recomendadas por diferentes sociedades, sin existir un consenso unificado internacionalmente sobre cuál de ellas debe utilizarse. El objetivo del estudio consiste en analizar si el uso de diferentes gráficas (Estudio transversal Español (ETE), 2008/Organización Mundial de la Salud, (OMS) 2006) implica un cambio en la actitud del estudio de los pacientes afectados de talla baja (TB) (<-2DE).

Métodos: Estudio analítico retrospectivo observacional, en el que se han recogido todos los pacientes de 2 a 18 años atendidos en la consulta de Endocrinología Pediátrica que han cumplido criterios de talla baja (< -2 DE) en algún momento de su crecimiento. Se han agrupado los pacientes en 2 grupos en función de qué gráfica se utilice para su diagnóstico (Estudio Transversal Español u OMS). Se han analizado los datos con el paquete estadístico SPSS versión 20.

Resultados: Se han recogido 1071 pacientes con talla baja (gráfica del ETE), que representan 5350 visitas. De todos los pacientes, sólo el 28,6% (307/1071) hubiese sido diagnosticado inicialmente como TB con la gráfica de la OMS, aunque al cabo de 9 meses hubieran sido también diagnosticados con dicha gráfica. El 21% (225/1071) de pacientes con TB, presenta déficit de hormona de crecimiento (GH). Todos los niños con déficit de GH cumplen criterios de TB en la gráfica del ETE, mientras que sólo el 37,3% (84/225) sería diagnosticado con la gráfica de la OMS. La gráfica del ETE detecta 3,5 veces más pacientes con TB que la gráfica de la OMS y 2,7 veces más pacientes con déficit de GH. El 26,6% (285/1071) de los pacientes se catalogaron como normales (talla baja familiar, retraso constitucional del creci-

miento o pubertad y normalidad) y sólo el 17% (51/285) fueron catalogados de TB por la gráfica de la OMS.

Conclusiones: - En nuestro estudio la gráfica del ETE es más sensible en detectar aquellos pacientes con talla baja que presentarán patología asociada. - El diagnóstico de talla baja parece ser independiente de la gráfica utilizada, aunque con la utilización de las gráficas de la OMS el diagnóstico de los pacientes con talla baja patológica se demoraría 9 meses.

P238

¿Son necesarias más campañas de sensibilización sobre los síntomas de la diabetes mellitus?

Anna Castellano Matamoros, Salvador Ventura Sampera, M.^a del Rosario Montero Alonso, Jan Ramakers, Vanesa Segarra Rey, Carmen Vidal Palacios
Hospital Son Llàtzer, Islas Baleares

Introducción y Objetivos: Introducción En los últimos años en España se realizó una campaña de sensibilización para disminuir la incidencia de la cetoacidosis diabética (CAD) al debut de la diabetes mellitus tipo 1. Objetivo Estudiar las características de nuestros pacientes al debut y ver si los días de evolución hasta el diagnóstico y la incidencia de CAD han variado en los últimos 8 años.

Métodos: Material y métodos Estudio retrospectivo de las características de los pacientes que debutaron con DM tipo 1 en nuestro hospital (año de debut, edad, sexo, existencia de CAD, HbA1c y días de evolución al diagnóstico) en los últimos 8 años. Para analizar la tendencia de la incidencia de CAD al debut y los días de evolución dividimos nuestros pacientes en 4 grupos bianuales (grupo I: años 2006-2007, grupo II: 2008-2009, grupo III: 2010-2011, grupo IV: 2012-2013).

Resultados: Resultados 46 niños debutaron con DM tipo 1 (61% niñas y 39% niños) en nuestro hospital en estos 8 años, la edad media fue de 7 años y 10 meses (rango entre 9 meses y 14 años). 20 presentaron CAD al debut (43,5%). La media de HbA1c en pacientes con CAD era 12,2% y sin CAD era 10,3% (diferencia estadísticamente significativa). La mediana de días de evolución al diagnóstico era de 14 días. La distribución del número de pacientes, edad media, CAD y media de días de evolución en los grupos fue la siguiente: grupo I (8 pacientes,

7a y 2m, 3 CAD, 12 días); grupo II (12 pacientes, 8a y 11m, 6 CAD, 19'8 días); grupo III (14 pacientes, 8a y 3m, 7 CAD, 62'4 días); grupo IV (12 pacientes, 6a y 10m, 4 CAD, 16'3 días). No hemos podido encontrar diferencias significativas entre los grupos mediante test de ANOVA en cuanto a sexo, edad y presencia de CAD. Solamente los días de evolución en grupo III fueron significativamente por encima de los otros grupos.

Conclusiones: Conclusiones Nuestra incidencia de CAD de 43, 5% está ligeramente por encima de la encontrada en los últimos estudios realizados en España (25-40%). Ni la incidencia de la CAD ni los días de evolución han disminuido a lo largo de los años durante el periodo estudiado. Nuestros datos concuerdan con un estudio publicado recientemente en nuestro país que tampoco pudo demostrar una reducción en dicha incidencia. Consideramos que es importante continuar haciendo campañas de concienciación para disminuir incidencia de CAD al debut y los días de evolución en el momento del diagnóstico.

P239

A rare cause of primary adrenal insufficiency and hypogonadotropic hypogonadism

Marta Loureiro, Filipa Reis, Brígida Robalo, Carla Pereira, Lurdes Sampaio

Hospital García de Orta, Almada, Portugal; Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

Introducción: Primary adrenal insufficiency is defined by the impaired synthesis of adrenocortical hormones secondary to an intrinsic disease of the adrenal cortex. Congenital adrenal hypoplasia is a rare cause of primary adrenal insufficiency due to genetic defects in the differentiation of adrenocortical cells.

Resumen del caso: An 18-day-old male newborn was admitted with vomiting and failure to thrive. Prenatal, birth and family history were unremarkable. His physical examination revealed severe malnutrition and dehydration, normal male genital development and skin hyperpigmentation. Biochemical evaluation showed hyponatremia, hyperkalemia and metabolic acidosis. Hormonal measurements revealed high levels of adrenocorticotropic hormone (ACTH) (2615 pg/mL), 17 (OH) -progesterone (13.1 ng/mL) and androstenedione (4.6 ng/mL). Serum cortisol was normal. Aldosterone (20.6 ng/dL) and active renin (1170 pg/mL) levels were low. Considering the diagnosis of primary adrenal insufficiency, treatment with hydrocortisone, fludrocortisone and salt was initiated with good clinical response. He was discharged and maintained ambulatory follow-up care in our unit. Despite being initially misdiagnosed with congenital adrenal hyperplasia, his persistently raised ACTH levels with markedly low 17 (OH) progesterone and androstenedione levels prompted further investigation to exclude abnormal adrenal gland development. DNA sequence analysis revealed a hemizygous deletion mutation in DAX1 gene (c.1292delG), located on the short arm of the X chromosome (Xp21), in

both patient and his mother. Thus, the final diagnosis of congenital adrenal hypoplasia was established. Delayed onset of puberty and consistently low levels of gonadotrophins were observed and treatment with testosterone was initiated at the age of 14. The patient is currently 15 years old and has adequate growth.

Conclusiones/Comentarios: The X-linked form of congenital adrenal hypoplasia is a rare inherited disorder caused by mutations in the DAX1 gene, which is expressed in the adrenal cortex, gonads, hypothalamus and pituitary gland. Presentation usually occurs in the neonatal period with signs and symptoms of salt-wasting, low serum cortisol and aldosterone, and high plasma ACTH, similar to that of 21-hydroxylase deficiency. However, in this case androgen secretion is also impaired. Most boys develop hypogonadotropic hypogonadism, which may result from combined hypothalamic, pituitary and Sertoli cells defects. Identification of heterozygous women is important for genetic counselling. To our knowledge this disorder has not yet been reported in our country.

P240

Adenoma productor de hormona del crecimiento, presentación de un caso pediátrico

Mercedes López González, Paula Sánchez Moreno, Marta Melón Pardo, Carla Martínez Andaluz, M.^a Dolores Moreno Mejias, Emilio García García
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Los adenomas productores de GH (Hormona de crecimiento) en población pediátrica representan un 5-15% de los tumores hipofisarios. La clínica principal viene dada por excesivo crecimiento longitudinal de los huesos, sobretodo de regiones acras. El tratamiento es la cirugía transesfenoidal, asociando previamente análogos de la somatostatina para disminuir tamaño tumoral.

Resumen del caso: Niño de 12 años que presenta astenia de meses de evolución e incremento de talla y región distal de extremidades en los últimos tres años (calzando un 47 a los 9 años y actualmente un 49). Antecedentes familiares: Talla paterna 169 cm (percentil 12), talla materna 168 cm (percentil 73), talla diana 175 cm (percentil 36). No patología endocrinológica Antecedentes personales sin interés. Antropometría: Peso 80, 7 kg Talla 187 cm (+4, 56 DE), Aspecto acromegálico. Proporciones corporales normales. No signos cutáneos de Mc Albright ni de Corney. Se solicitan: - Hormona de crecimiento (GH) 37 ng/ml, Factor de crecimiento asociado a la insulina (IGF-1) 999 ng/ml, IGFBP3 9650 ng/ml, resto de hormonas en rango normal - Resonancia magnética nuclear cerebral: adenoma hipofisario de dimensiones 12 x 13x 23 mm. Se inicia tratamiento con octeótrido y cabergolina, sin presentar cambios significativos en las cifras de GH, IGF, IGFBP3. A los tres meses del diagnóstico se somete a cirugía mediante abordaje endonasal endoscópico expandido a la región selar sin incidencias. En RMN craneal postquirúrgica, resección aparentemente completa de macroadenoma hipofisario. Tras 3 meses de la cirugía, sobrecarga oral de glucosa normal (GH basal 0,

36 ng/ml y tras 2 horas 0.19 ng/ml) e IGFs normalizadas implicando así remisión completa del adenoma.

Conclusiones/Comentarios: 1. Sospechar adenoma productor de GH en niños con tallas muy superiores a la talla diana, y rasgos peculiares 2. Buen pronóstico con tratamiento quirúrgico, que sigue siendo el de primera elección en manos de equipos quirúrgicos con experiencia.

P241

Alta prevalencia de déficit de vitamina D en sangre de cordón

Elizabeth Blarduni Cardón, Amalia Pérez Sáenz, Miren Imaz Murguiondo, Pablo di Franco Sio, M.^a José Azanza Agorreta, Javier Calzada Barrena
Hospital de Zumarraga, Guipúzcoa

Introducción y Objetivos: Introducción: La deficiencia de vitamina D durante el embarazo no sólo puede afectar a la conservación del esqueleto materno y formación del esqueleto fetal, también ha planteado la hipótesis de que afectan a la susceptibilidad a enfermedades poco después del nacimiento, así como más tarde en la vida. Objetivo: Determinar la prevalencia de déficit de vitamina D en sangre de cordón y su asociación con diferentes variables.

Métodos: Material y métodos: Se evaluó la sangre de cordón de 580 neonatos atendidos en un hospital comarcal entre agosto del 2012 y julio del 2013. La participación en el estudio fue del 70%. El nivel de 25 OH vitamina D se consideró deficitario para valores menores de 20 ng/ml. La medición de la vitamina D se realizó con Inmunoanálisis quimioluminiscente. Para el análisis estadístico se utilizaron los test habituales (Chi-cuadrado y t de Student).

Resultados: Resultados: Presentaron déficit de vitamina 41.73% de las sangres de cordón analizadas. Existe una correlación lineal significativa de 0.88 entre los niveles de vitamina D del neonato y su madre. La hipovitaminosis D de sangre de cordón se asoció de forma significativa con el fototipo de piel, el tiempo de exposición solar, el uso de filtro solar mayor de 50 y la actividad física de su madre.

Conclusiones: Conclusiones: Conocer los niveles de vitamina D de la madre durante el embarazo nos permitirá prevenir su déficit en el neonato. Así mismo es necesario asegurar el aporte de vitamina D para todos los niños durante el primer año.

P242

Amenorrea en adolescentes: experiencia en los últimos 15 años

Daniel Enrique Alonso Martín, Yoko Oyakawa Barcelli, María Martín Frías, Milagros Alonso Blanco, Raquel Barrio Castellanos, Belén Roldán Martín
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Introducción y Objetivos: La amenorrea es un motivo de consulta infrecuente en endocrinología pediátrica y un

reto diagnóstico en numerosas ocasiones. Involucra, generalmente, alteraciones en alguno de los niveles del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal. Nuestro objetivo es analizar las características clínicas y hormonales de las pacientes con amenorrea para su diagnóstico final.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas de las pacientes que consultaron por amenorrea o la presentaron en su seguimiento en nuestra Unidad de Endocrinología en los últimos 15 años. Revisadas las guías actuales, utilizamos la clasificación del Grupo de Interés de Endocrinología Reproductiva (GIER) de la Sociedad Española de Ginecología del 2010 porque permite precisar los diagnósticos con criterios clínicos y analíticos que diferencian problemas orgánicos y funcionales, así como establecer la localización del origen de la amenorrea.

Resultados: Se evaluaron un total de 44 pacientes. Un 61% fueron amenorreas primarias, de las cuales 4 fueron de origen central, 20 de origen gonadal y 3 de origen genital, siendo el síndrome de Turner la causa más frecuente. El 39% presentaron amenorreas secundarias, de las cuales 9 fueron centrales y 8 gonadales, predominando el síndrome de ovario poliquístico (SOP) como causa más frecuente. Los diagnósticos específicos quedan reflejados en la tabla. Los niveles elevados de gonadotropinas nos permitieron el diagnóstico de fallo ovárico primario. El tratamiento se ajustó a la causa etiológica, induciendo la estrogenización en las amenorreas primarias por síndrome de Turner o Swyer con estrógenos transdérmicos y progestágenos intravaginales. En el SOP una paciente respondió al tratamiento con metformina y el resto recibieron tratamiento con anovulatorios.

Conclusiones: La amenorrea es un motivo de consulta infrecuente que requiere una aproximación sistemática para su estudio etiológico. Es conveniente utilizar criterios diagnósticos y una aproximación eficaz y sencilla para alcanzar un diagnóstico final.

AMENORREAS PRIMARIAS						AMENORREAS SECUNDARIAS			
CENTRAL	4	GONADAL	20	GENITAL	3	CENTRAL	9	GONADAL	8
Hpt. Func. obesidad	2	FO: Sd. de Turner	11	Vag: Sd. de Rokitzansky	2	Hpt. Func. obesidad	1	SOP	6
Hpt. Func. ejercicio	1	FO: Sd. de Swyer	1	Vag: Sd. RA	1	Hpt. Func. ejercicio	2	End. HSC (21-OH)	1
Hpt. Org.: STV	1	SOP	8			Hpt. Func. psicógena	4	Secundaria a QT	1
						Hpt. Func. idiopática	1		
						Hpt. Org. hipofisiaria	1		

Hpt = Hipotálamica; Hpt = Hipofisiaria; Func = Funcional; Org = Orgánica; STV = Silla Turca Vacía; FO = Fallo ovárico; SOP = Síndrome de ovario poliquístico; Vag = vaginal; Sd = Síndrome; RA = Resistencia a andrógenos; End = Endocrinopatía; HSC (21OH) = hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de 21-hidroxilasa; QT = Quimioterapia

P243

Antropometría y desarrollo puberal en pacientes con diabetes mellitus tipo1 de debut infantil

Sonia Sánchez de Antonio
Hospital Universitario de Álava. Sede Txagorritxu, Vitoria

Introducción y Objetivos: Introducción y Objetivos: El debut de DM1 en la infancia era causa suficiente de deterioro del desarrollo antropométrico y puberal. Desde la introducción del tratamiento intensivo, la mejora significativa a medio plazo de la HbA1c y la disminución de las complicaciones microvasculares debería haber equipara-

do el desarrollo del niño diabético con el de la población normal. Nuestro objetivo es comparar el desarrollo puberal y las variables somatométricas finales alcanzadas en nuestra población de DM1 en relación a la población normal.

Métodos: Estudio retrospectivo de los DM1 desde su debut en edad pediátrica, de 1973 a 2000, hasta su talla final.

Resultados: Se seleccionaron inicialmente 82 casos (46% varones), siendo al debut la media de edad de 8.24 años, IMC 16.98 Kgr/m² (-0.2 SDS), talla de 132 cm (+0.3 SDS) y Tanner I. La HbA1c media al debut fue de 11.11%, siendo en varones 10.79 y 11.87 en mujeres (p0.032). El seguimiento medio fue de 9.6 años, con edad media al alta de 17.91 años. La HbA1c media durante el seguimiento fue de 7.3%, no encontrándose diferencias entre sexos. En varones, la edad media de inicio puberal fue 12.48 años (+0.8 años respecto a PDF) (Desarrollo puberal Ferrandez 2000) (p0.02) y finalización a los 14.6 años (semejante a PDF). Alcanzaron una talla final de 174.33 cm, con una ganancia de +2.8 cm respecto a la talla diana familiar, y talla equivalente a OL (Orbegozo semilongitudinal 2004), IMC 23.48 Kg/m² (+0.51 SDS respecto a OL) (p0.001). En mujeres, la edad media de inicio puberal fue de 10.49 años (-0.2 años respecto a PDF) (p0.45) y menarquia a 13.31 años (+0.7 años respecto a PDF) (p0.02). La talla final alcanzada fue de 161.74 cm, con una ganancia de +2.5 cm respecto a talla diana y +1.0 cm respecto a OL (p0.010). IMC 23.59 Kg/m² (+0.85 SDS respecto a OL) (p0.001).

Conclusiones: Los niños con DM1 tienden a comenzar la pubertad algo más tarde, acabando, sin embargo, a una edad y talla final equivalentes a la población normal. Por otro lado, las niñas inician telarquia a una edad normal pero retrasan en más de medio año la menarquia, acabando del mismo modo en una talla normal. En ambos grupos existe más tendencia al sobrepeso que en la población normal, tal vez condicionado por la insulino-terapia.

P244

Déficit de 17-alfa-hidroxilasa: ausencia de caracteres sexuales secundarios en dos hermanas

Marta M.^a Melón Pardo, Mónica Fernández Cancio, Ana Vera Ardanuy Pizarro, Alvaro Cárdeno Morales, Emilio García García, Laura Audi

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción: El déficit de 17-alfa-hidroxilasa es una forma muy rara de la hiperplasia suprarrenal congénita (HSC). Se caracteriza por déficit de glucocorticoides, hipogonadismo hipergonadotropo (subvirilización en varones, amenorrea primaria en mujeres y falta de desarrollo puberal en ambos sexos) e hipertensión arterial hipopotasémica. Representa aproximadamente el 1% de todos los casos de HSC. La prevalencia es, por tanto, de alrededor de 1/1.000.000. Se hereda de forma autosómica recesiva

y es causada por mutaciones en el gen de la citocromo P450c17 (CYP17A1), que se encuentra en el cromosoma 10q24, el cual se expresa en la corteza adrenal, ovario y testículos, mediando la actividad de la 17 alfa hidroxilasa y la 17, 20-Liasa.

Resumen del caso: A continuación se presentan los casos clínicos de dos hermanas: Caso 1: Mujer de 17 años que consulta por amenorrea primaria. Hipertensión arterial como único antecedente, en tratamiento con espirinolactona y diltiacem. A la exploración presenta fenotipo androide, Tanner 1, sin axilarquia ni pubarquia. Peso: 82 kg, talla: 182 cm. Vulva infantil. Laboratorio: hemograma normal. Sodio 141 mEq/l, potasio 2.7 mEq/l. Testosterona 0.1 nmol/l, L.H. 17.3 UI/l, F.S.H. 56.3 UI/l, Progesterona 5.7 nmol/l, 17-Beta-Estradiol 34.3 pmol/l, DEAH-S: 0, 00, ACTH: 133, delta 4 androstendiona: 0, Cortisol: 69. Edad ósea: 13.5 años (G y P) Ecografía vaginal y RMN pélvica: no se visualizan útero ni anejos. Cariotipo: 46 XY. Caso 2: Mujer de 15 años traída a la consulta por su hermana mientras se realiza el estudio de ésta. Hipertensión ocular como antecedente. A la exploración física presenta: Tanner 1, genitales externos infantiles, sin axilarquia. TA normal. Fenotipo ginecoide. Peso: 47 kg, talla: 153 cm. Laboratorio: hemograma normal. Bioquímica normal. Testosterona 0.1 nmol/l, L.H. 27.9, F.S.H. 117.1, Dehidroepiandrosterona-S 0.0, Hormona Adrenocorticotropa 97 pg/ml, Delta 4 Androstendiona 0.67, 17; OH-Progesterona 0.42 nmol/L, 17-Beta-Estradiol 81.2, Cortisol 95 nmol/l. Ecografía vaginal: no se visualizan útero ni anejos. Cariotipo: 46 XX.

Conclusiones/Comentarios: La deficiencia de 17 a hidroxilasa debe ser sospechada en pacientes con retardo o ausencia en el desarrollo de los caracteres sexuales secundarios, que asocien déficit de glucocorticoides y exceso de mineralcorticoides. La presentación clínica del exceso de mineralcorticoides puede ser tardía. Aunque el cariotipo sea XY, si hay un déficit total de virilización, se tratan con estrógenos y gonadectomía.

P245

Diabetes insípida neurohipofisaria familiar: diagnóstico clínico y genético

Adoración Cristina Sánchez Fernández, Virginia Navarro Abia, Beatriz Villafuerte Quispe, María Martín Frías, Raquel Barrio Castellanos, Milagros Alonso Blanco
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Introducción: La diabetes insípida neurohipofisaria familiar (DINF) representa el 5% de la diabetes insípida central (DI). Su patrón de herencia es AD, AR o ligado al cromosoma X y la mutación está en el gen AVP, localizado en el cromosoma 20p13, que codifica la pre-prohormona de AVP. La forma AD (adDINF) está descrita en 97 familias de todo el mundo y se han encontrado 63 mutaciones diferentes en el gen AVP de la neurofisiina II. Los síntomas comienzan en la primera década de la vida con deterioro progresivo de la secreción de AVP hasta el establecimiento de la DI total en la edad adulta. La señal hiperintensa de la neurohipofisis está presente en la resonancia mag-

nética (RM) de los pacientes pediátricos desapareciendo en los adultos.

Resumen del caso: Niña de 14 años con poliuria, polidipsia y nicturia desde los 6 meses de edad. Sin antecedentes personales de interés (no disfunción neurológica, déficits hormonales, fármacos o traumatismo craneoencefálico). En el árbol genealógico materno existían múltiples familiares afectados en tres generaciones. Exploración física: peso 41.9Kg, talla 157cm (-0.7DE), IMC 17kg/m² (-1.0DE). Desarrollo puberal completo. Se realizó test de restricción hídrica con osmolaridad plasmática basal de 287mOsm/Kg y osmolaridad urinaria de 101mOsm/Kg. Tras 12 horas de restricción hídrica, la osmolaridad plasmática fue 297mOsm/Kg y la urinaria 527mOsm/Kg. Se administró desmopresina intranasal 20microgramos y la osmolaridad urinaria fue 834mOsm/L. La RM evidenció una glándula hipofisaria normal de 7mm, un tallo hipofisario sin alteraciones y en T1 hiperintensidad de la neurohipófisis. El estudio genético-molecular de la paciente y otros familiares con diabetes insípida detectó la presencia en heterocigosis de un cambio de C por T en el codón 296 del gen AVP correspondiente con la mutación p.Ala99Val. Los programas in silico (Polyphen 2, SIFT, Panther y Mutpred) predicen patogenicidad de esta mutación. Se diagnosticó de adDINF y se recomendó tratamiento con desmopresina intranasal con buena respuesta clínica.

Conclusiones/Comentarios: 1. La DINF es una enfermedad muy infrecuente en la que debe realizarse diagnóstico genético. 2. La DINF de esta paciente con función AVP parcialmente afectada probablemente tenga un carácter progresivo que obliga a realizar un seguimiento evolutivo. 3. La mutación p.Ala99Val del gen AVP comunicada es una mutación nueva no descrita previamente. 3. En las DINF el diagnóstico genético podría reemplazar el test de restricción hídrica en miembros de familias con mutación conocida o con factores de riesgo, haciendo posible un diagnóstico precoz incluso antes del comienzo de los síntomas.



Fig 1. Árbol genealógico de líneas maternales

P246

Diabetes mellitus tipo 2 en adolescentes en una Unidad de Diabetes Pediátrica

Beatriz Villafuerte Quispe, María Belén Roldán Martín, María Martín Frías, Adoración Cristina Sánchez Fernández, Daniel Enrique Alonso Martín, Raquel Barrio Catellanos

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Introducción y Objetivos: El incremento de la obesidad en la edad pediátrica es un problema de salud pública que se traduce en un aumento de casos de diabetes mellitus tipo 2 (DM2), sobre todo en algunos países y etnias. Ambas anomalías, asociadas a dislipidemia, hipertensión arterial (HTA) e hiperuricemia, constituyen el llamado síndrome metabólico (SM). Presentamos nuestra casuística de DM2 y su asociación con el SM.

Métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo, a través de la revisión de historias clínicas, de la población con DM2 menor de 19 años controlada en nuestra Unidad de Diabetes Pediátrica.

Resultados: De los 310 pacientes diabéticos en seguimiento, solo cuatro presentaban DM2 (prevalencia de 1, 3%), siendo tres mujeres. Sólo una era de raza hispánica. Dos pacientes eran púberes al diagnóstico. La edad al diagnóstico osciló entre los 12 y 14, 5 años. Ningún paciente tenía antecedentes de interés excepto una niña con panhipopituitarismo secundario a enfermedad de Cushing intervenida quirúrgicamente. Todos los pacientes tenían al menos un familiar con DM2 y/o SM y 2 de ellos tenían antecedentes maternos de diabetes gestacional. Todos los pacientes presentaban obesidad (IMC > P90 y perímetro de cintura (PC) > P90 en todos los casos) y en 3 de ellos se observó acantosis nigricans. El diagnóstico se hizo mediante sobrecarga oral de glucosa (SOG) en 3 pacientes y no se realizó SOG en una paciente cuya glucemia basal fue > 200mg/dl. El estudio del hiperinsulinismo y de los componentes del SM queda reflejado en Tabla 1. Todos los pacientes tenían autoanticuerpos pancreáticos (IA2, GAD) negativos. Dos pacientes reunían criterios de SM al diagnóstico y uno durante la evolución. Dos pacientes presentaron HTA y una paciente tenía esteatosis hepática grado 2 al diagnóstico. Ninguno presentó complicaciones microvasculares. El tratamiento inicial incluyó cambios en el estilo de vida (alimentación y ejercicio) y se asoció tratamiento con metformina cuando la respuesta al tratamiento no fue adecuada. El control evolutivo de la DM2 fue bueno en todos los pacientes con valores de HbA1c que oscilaron entre 5, 3 y 6, 3%, con una media del tiempo de seguimiento de 30, 8 meses.

Conclusiones: 1. La DM2 es infrecuente en nuestra población obesa. 2. La presencia de SM familiar aumenta el riesgo de DM2 en adolescentes obesos. 3. La modificación del estilo de vida junto al tratamiento con metformina resultó eficaz en nuestra población con DM2.

Tabla 1. Características analíticas, datos de SM y tratamiento

		Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Valores normales
HbA1c (%)		NA	6, 8	5, 4	8	5, 31± 0, 31
Glucemia basal/SOG (mg/dl)		140/440	129/200	100/200	275/--	<100/<140
Insulinemia basal/Insulina 120min (uUI/mL)		NA	18, 9/87, 7	15, 4/98, 8	20, 6/--	<15/75
HOMAIR		4, 428	6, 025	3, 653	13, 999	Prepuber: P95>2, 4 Puber: P95>3, 0
QUICKI		NA	0, 53	0, 48	1, 03	Prepuber: P90>0, 83 Puber: P90>0, 67
Índice glucosa/insulina basal		NA	6, 8	6, 4	13, 3	>6
Índice insulínogénico (0'-30')		NA	0, 87	0, 56	NA	2, 3±1, 5
Perfil Lipídico (mg/dl)	CT	186	164	176	270	<170/>40/<100/<150
	HDL	47	47	52	46	
	LDL	123	79	107	199	
	TG	76	74	77	352	
Acido úrico (mg/dl)		4, 6	3, 3	9, 4	4, 9	2, 6-6, 0
ASAT/ALAT/GGT (U/L)		13/10/25	27/24/32	22/16/230	39/72/42	4-50/5-40/7-30
Tratamiento	Dieta y ejercicio	Si	Si	Si	Si	--
	Metformina (I/S)	Si/No	No/Si	No/Si	Si/Si	--

HbA1c: Hemoglobina glicosilada, NA: no disponible, SOG: Sobrecarga oral de glucosa, HOMA: Homeostasis Model Assessment, QUICKI: Quantitative Insuline Sensitivity Check Index, TG: Triglicéridos, HDL: Lipoproteínas de alta densidad, CT: Colesterol total, LDL: Lipoproteínas de baja densidad, ASAT: Aspartato aminotransferasa, ALAT: Alanina aminotransferasa, GGT: Ganma-glutaril transpeptidasa, IA2: Anticuerpos anti-tirosinofosfatasa 2, GAD: Anticuerpos antidescarboxilasa del ácido glutámico. ICA: Anticuerpos antiinsulina, P: Percentil, I: Inicio del tratamiento, S: Seguimiento.

P247

Diagnóstico de anomalías de la diferenciación sexual en el periodo neonatal

Raquel Segovia Ortí, Josie Melisa Juárez Osorto, Carmen de Mingo Alemany, Francisca Moreno Macián, Sara León Cariñena, Pilar Sáenz González

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia

Introducción y Objetivos: Las anomalías de la diferenciación sexual (ADS) incluyen un conjunto de trastornos congénitos que dan lugar a una discrepancia entre genitales externos, gónadas y sexo cromosómico. Tienen una incidencia anual de aproximadamente 1/2000 nacidos vivos. Su etiología es genética, generalmente monogénica. A pesar de los avances en este campo algunos casos permanecen sin diagnóstico etiológico. Hemos realizado una revisión de todos los recién nacidos en un hospital de referencia con diagnóstico de genitales ambiguos con el objetivo de analizar la etiología de los mismos, así como el sexo asignado comparativamente con los genitales externos, internos y sexo cromosómico del paciente.

Métodos: Revisión de las historias clínicas de pacientes nacidos en un hospital de referencia desde 2002 hasta

2013, con diagnóstico al alta de Neonatología de genitales ambiguos.

Resultados: En los últimos 11 años se detectan 21 pacientes con diagnóstico al alta de genitales ambiguos. 5 pacientes presentan ADS en el contexto de síndromes polimalformativos (Edwards, delección 22q11, Cornelia de Lange, 2 no filiados). En 7 de los pacientes no se ha conseguido llegar a un diagnóstico etiológico. En 9 pacientes se ha conseguido establecer la etiología: 4 son ADS con anomalías de los cromosomas sexuales, 1 ADS con cariotipo 46XX (hiperplasia suprarrenal congénita), 4 ADS con cariotipo 46XY. Las características de estos 9 se describen en la tabla 1. La asignación de sexo a nuestros pacientes se realizó de acuerdo a las directrices médicas actuales del consenso publicado en 2006. La asignación de sexo femenino a los pacientes 5 y 7 se realizó por presentar mínima/nula virilización de genitales externos, y por tanto imposibilidad de reconstrucción quirúrgica a genitales masculinos.

Conclusiones: El diagnóstico etiológico de las ADS es difícil. Para un adecuado diagnóstico y un plan terapéutico apropiado, precisa de una evaluación cuidadosa por parte de un equipo multidisciplinar compuesto de psicólogos, endocrinólogos pediatras, neonatólogos y urólogos pediátricos, siempre con la participación de los padres del paciente. Las decisiones sobre la asignación de género y la cirugía en pacientes con ADS se complican por las expectativas sociales y familiares, la variabilidad del fenotipo, la incertidumbre de los adultos la identidad de género y por la falta de estudios de tamaño adecuado de los resultados a largo plazo.

	Cariotipo/ mutación	Exploración inicial	Genitales internos	Diagnóstico bioquímico	Diagnóstico etiológico	Asignación sexo
1	47XXY	Escroto hipoplásico, micropene, testes en escroto	Varón		Sd Klinefelter	Varón
2	46XX/ CYP21A2	Clitoromegalia	Femeninos	17OHprogesterona 52 ng/ml Na/K 130/7.5 mEq/l	Hipeplasia suprarrenal congénita por déficit de 21 hidroxilasa	Mujer
3	45X0/46XY	Escroto bifido, hipospadias perineal, testes no palpables	Útero hipoplásico.		Disgenesia gonadal 45, XO/46, XY	Varón
4	47XYY	Micropene, hipospadias perineal, escroto hipoplásico, testes en canal.	Varón		Disgenesia gonadal 47XYY	Varón
5	47XXY	Micropene, hipospadias perineal, testes no palpables.	Útero, tejido testicular en lado izquierdo, ovario y trompa de Falopio derecha.		Sd Klinefelter	Mujer
6	46XY	Hipospadias perineal, escroto hipoplásico, testes en bolsas.	Varón	6 días de vida: FSH/LH 0, 1/0.1 mU/mL Testosterona 5, 92 ng/mL Dihidrotestosterona 2087pg/ml (normal 30-205 pg/ml)	Sospecha de resistencia parcial a andrógenos.	Varón
7	46XY	Micropene versus clítoris, labios escrotalizados, testes no palpables	Útero hipoplásico	A los 2 días de vida FSH/LH 0.2/0.1 mU/ml, testosterona 1.3 ng/ml, AMH <1 pM	Sospecha de anomalía en la secreción o acción de hormona antimülleriana	Mujer
8	46XY/ MAMLD1	Hipospadias severo, testes en canal.	Varón		Disgenesia gonadal	Varón
9	46XY/ MAMLD1	Hipospadias perineal, micropene, testes en escroto.	Varón		Disgenesia gonadal	Varón

P248

Dismenorrea en la adolescencia, ¿es siempre primaria?

M. Gutiérrez Rodríguez, M.J. Arnau Forniés, V. Olcina Lloret, F. Blanquer Aleixandre, M. Durán Claver
Hospital Universitario Virgen de la Salud, Alicante

Introducción: Comunicación de un caso de malformación de los conductos Mülllerianos como causa infrecuente de dismenorrea.

Resumen del caso: Niña de 12 años sana. Hermano menor. Acude por dolor progresivo en hipogastrio de 4 días de evolución y vómitos tras la ingesta en el contexto de la menstruación, con empeoramiento en las últimas 48h. Menarquia 8 meses antes. Exploración física: T° 38°, TA 108/72 mmHg, FC 114 lpm. Defensa voluntaria a la exploración abdominal con dolor a la palpación difusa, de mayor intensidad en hipogastrio, con signos de irritación peritoneal. Exploración ginecológica: cérvix único y abombamiento de la cúpula vaginal discretamente dolorosa. Pruebas complementarias: PCR inicial de 51.3 mg/L que alcanzó 262 mg/L el 2º día. Leucocitos: 21.400/mm³ (N 83.9%, L 7.7%, M 6.5%). Test de gestación en orina negativo. Ecografía abdominal: Agenesia renal izquierda con hipertrofia compensadora de riñón derecho; líqui-

do libre peritoneal; ocupación y distensión de cavidad uterina y trompa izquierda con material ecogénico y homogéno. Ecografía transvaginal: útero de pequeño tamaño; hematómetra de 45 x 45 mm; dilatación de trompa izquierda sugestiva de hematosalpinx y líquido libre abundante en Douglas. RMN: útero didelfo con obstrucción del cérvix distal de la cavidad uterina izquierda y hematómetra con hematosalpinx izquierdo y hematosalpinx izquierdo y hematosalpinx izquierdo y hematosalpinx izquierdo; vagina única sin septo; riñón derecho de gran tamaño y ausencia congénita del riñón izquierdo. Evolución: Con el diagnóstico clínico-ecográfico de hematómetra-hematosalpinx posiblemente sobreinfectado, es intervenida quirúrgicamente. Se encontró hemoperitoneo y dos hemi-úteros aparentemente unidos en su tercio distal; el izquierdo aumentado de tamaño con importante hematosalpinx ipsilateral. Se realizó limpieza de la cavidad y tratamiento antibiótico intravenoso logrando normalización progresiva de los síntomas clínicos y de los reactantes de fase aguda y marsupialización de hemigavina izquierda en 2º tiempo. Permanece asintomática hasta la actualidad.

Conclusiones/Comentarios: El útero didelfo es una malformación causada por un defecto en la fusión lateral de los conductos Mülllerianos que induce una duplicación de las

estructuras reproductivas. El 20 - 30% asocia anomalías renales. La triada de útero didelfo, hemivagina ciega y agenesia renal izquierda constituye el Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. En la mayoría de los casos el diagnóstico es incidental. Entre los síntomas presentes en adolescentes se encuentran dolor pélvico, dismenorrea, sangrado vaginal anómalo y anomalías menstruales. Destacamos este caso para señalar que la dismenorrea en las adolescentes puede entrañar otros diagnósticos no banales, especialmente si se cuenta con el antecedentes familiar o personal de agenesia renal.

P249

Displasia septo-óptica con afectación hipofisaria: dos casos de diagnóstico tardío

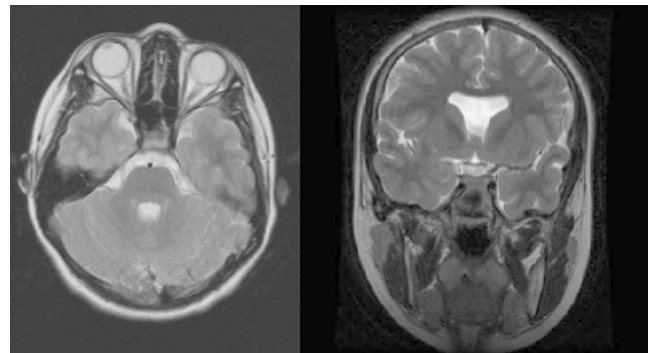
M.^a de la Esperanza Rueda Valencia, Sara Beatriz García Chaguaceda, Laura Francisco González, Olga Pérez Rodríguez, Diego López de Lara, David Llanos Pérez
Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid

Introducción: Las displasias septo-ópticas pueden pasar desapercibidas cuando las manifestaciones clínicas son sutiles. Estas suelen asociar disfunciones hipofisarias. Sin embargo, su diagnóstico puede ser casual a pesar de su frecuente implicación hormonal.

Resumen del caso: Caso 1. Varón de 4 años y 5 meses en seguimiento en consultas de endocrinología pediátrica remitido desde neuropediatría para valoración por talla baja. Es un paciente invidente con trastorno del espectro autista. La exploración física muestra una talla es de 97.2 cm (-2.27 DE). Presenta fenotipo peculiar, con pabellones auditivos grandes de implantación baja, distribución de grasa centrípeta, extremidades pequeñas con dorso almohadillado, e hipoplasia genital con testes en bolsa. En el estudio hormonal la TSH y la T4 libre estaban descendidas, y la GH basal era indetectable. Tras administración de clonidina se encontró una secreción máxima de 0.2 ng/ml con IGF-1 de 8 ng/ml e IGFBP3 1.1 µg/ml. Se solicita RM cerebral encontrándose hipoplasia de nervios ópticos, atrofia del quiasma, tallo hipofisario adelgazado, y neurohipófisis ectópica hipotalámica, hallazgos que conforman una displasia óptico-infundibular. En este momento comenzó tratamiento con GH y hormonas tiroideas. Caso 2. Preadolescente de 12 años de edad que acude a urgencias por crisis tónico clónica. En la anamnesis refiere que ha tenido episodios similares desde hacía tres años, sin saber precisar la frecuencia. En este momento se realiza EEG en el que se aprecian descargas de puntas y ondas fronto-temporales, y RMN cerebral, en la que es diagnosticado de displasia septo-óptica, con adelgazamiento de la vía óptica, aunque las circunvoluciones orbitarias izquierdas están aumentadas en número y disminuidas en profundidad. La visión era normal. Se instauro tratamiento con carbamacepina y se remite a endocrinología pediátrica. En esta unidad se comprueba cómo ha alcanzado su talla genética, presentando cifras normales de IGF1, sin existir indicación para el tratamiento con hormona de crecimiento. El desarrollo puberal era completo y el eje tiroideo normal. Sin embargo, se realizó test de hipoglucemia insulínica para GH y cortisol donde

se evidenció hipocortisolismo y descenso de andrógenos suprarrenales. Se inició tratamiento con corticoide por insuficiencia suprarrenal central.

Conclusiones/Comentarios: Las displasias de las estructuras de la línea media deben ser detectadas lo más precozmente posible. La RMN está indicada ante déficits sensoriales, especialmente si asocian talla baja u otras alteraciones en los distintos ejes hormonales. Estos deben ser estudiados ante cualquier malformación de estas estructuras detectada incidentalmente, ya que su afectación puede ser progresiva y sus manifestaciones, tardías.



P250

Estudio de la positividad de los anticuerpos antitiroideos como marcador de enfermedad tiroidea en pacientes pediátricos con diabetes mellitus

Almudena Aramburu Robles, Marta Ballesta Anguiano, Gemma Carreras, Carolina Juzga Corrales
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona

Introducción y Objetivos: En un estudio publicado en adultos con diagnóstico de diabetes mellitus se ha de-

mostrado que el seguimiento de la función tiroidea es rentable en aquellos pacientes que presentan anticuerpos antitiroideos positivos desde el debut, ya que la incidencia de hipotiroidismo en los que no los presentan desde el inicio es baja. Aunque el hipotiroidismo inmune es poco frecuente en la edad prepuberal. El objetivo es determinar si los datos obtenidos en adultos se cumplen en la población pediátrica con diagnóstico de diabetes mellitus y, en el caso contrario, cuantos pacientes presenta positivización de los anticuerpos antitiroideos y cuando se produce esta positivización.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 76 pacientes con un debut diabético (entre 1988 y 2013) de consultas externas de endocrinología pediátrica de nuestro centro en los que se disponía de estudio de anticuerpos antitiroideos (antitiroglobulina y antitiroperoxidasa). Se analizaron las características de edad al debut, tanner, anticuerpos antitiroglobulina, antitiroperoxidasa, función tiroidea, hemoglobina glicosilada y otros anticuerpos tanto en el debut diabético como en visitas posteriores. Se analizó la relación entre estas distintas variables y, en una segunda aproximación, cuantos con títulos indetectables de anticuerpos antitiroideos al debut presentan positivización posterior, en qué momento se produce esta positivización y la función tiroidea.

Resultados: Estudio demográfico poblacional: del total de 76 pacientes, 39 eran hombres y 37 mujeres. La edad media de la población estudiada al diagnóstico fue de 8,15 años (1-16), un estadio de Tanner al debut de 1 en el 61% de los casos, con tirotrópina media inicial de 2,9 (n=16) y con positivización de títulos de otro tipo de anticuerpos en 14 casos. En un caso aislado se detectaron anticuerpos antitiroideos positivos al debut en edad prepuberal. Entre los pacientes que presentaban anticuerpos antitiroideos negativos al debut (N=39), se observó que el 23% (n=9) presentaban positivización posterior 3 de los cuales se positivizaron en fase prepuberal y 6 después de la pubertad, con una media de edad de 12,1 años en el momento de la positivización (8-16 años).

Conclusiones: Se observa la tendencia a obtener títulos negativos de anticuerpos antitiroideos en el momento del diagnóstico, produciéndose positivización de los anticuerpos antitiroideos en edad prepuberal en un 9% de una n=29. Ello sugiere la posibilidad de realización de más estudios que permitan detectar relación estadísticamente significativa entre la positivización de los títulos de anticuerpos y la disminución de la función tiroidea.

P251

Estudio del metabolismo férrico en nuestra población obesa

Irene Pilar Fernández Viseras, David Gómez-Pastrana Durán, Francisco José Macías López, José Ramón Carrasco Fernández, Joaquín Ortiz Tardío
Hospital de Jerez, Cádiz

Introducción y Objetivos: Se ha comunicado un riesgo aumentado de déficit de hierro en niños obesos mediado

por un aumento de la hepcidina sistémica que disminuye su biodisponibilidad. Como la hepcidina es liberada en parte por el tejido adiposo, el déficit de hierro podría estar en relación con el grado de obesidad central. Nuestro objetivo es analizar el estado del hierro en nuestra población infantil obesa y comprobar su relación con la obesidad central determinada por el perímetro abdominal (PA).

Métodos: Estudio retrospectivo de niños obesos (z-score del IMC>2). Se recogió el PA y en niños mayores de 6 años se calculó su z-score (PAz), según Moreno 1999. Se clasificaron a los pacientes según el grado de alteración del metabolismo del hierro en anemia ferropénica (disminución de la hemoglobina para su edad junto con ferropenia), ferropenia sin anemia (hierro sérico <60 mcg/dl, transferrina 390-410 mcg/dl, saturación <20%) y ferropenia latente (hierro <115 mcg/dl, transferrina 360-390 mcg, saturación <30%). Se estudió la relación de los distintos parámetros del metabolismo del hierro con el IMC y el PA. El análisis de las variables se realizó con el programa SPSS 17.0 considerando una asociación significativa para una p<0.05.

Resultados: Se incluyeron 85 pacientes (44.7% varones), con una edad media de 9.5 años (rango 1-13.7). Se identificó ferropenia latente en 51 pacientes (60%), ferropenia sin anemia en el 28.2%, anemia ferropénica en el 8.2%, siendo normal tan sólo en 3 pacientes. El grado de alteración del metabolismo del hierro tuvo una relación significativa con el PA (p=0.004) y el con el PAz (p=0.0001), pero no con el IMC (p=0.074) ni con el IMCz (p=0.348). Además, se encontró una correlación negativa del PA con el nivel de hierro (r= -0.248; p=0.03) y con la saturación (r= -0.341; p=0.002), y una correlación positiva del PA con la transferrina (r=0.275; p=0.027) y la capacidad de fijación (r=0.226; p=0.049). El IMC sólo tuvo una correlación significativa con la saturación (r= -0.252; p=0.02).

Conclusiones: Encontramos una alta incidencia de alteraciones del metabolismo del hierro en nuestra población de niños obesos estando relacionada con el grado de obesidad central.

P252

Evolución del metabolismo hidrocarbonado en un paciente con diabetes neonatal transitoria secundaria a unidismia 6q24

Blanca Ruiz de Zárate Sanz, M.^a Ángeles Santos Mata, Gloria M.^a Quesada Trujillo, Francisco Macías López, Luis Castaño González, Aníbal Aguayo
Hospital de Jerez, Cádiz; Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción: La diabetes neonatal se caracteriza por la aparición de hiperglucemia en los primeros seis meses de vida, precisando tratamiento insulínico al menos durante dos semanas. La base fisiopatológica de la enfermedad parece ser una inmadurez de la célula beta pancreática, con insuficiente respuesta a la hiperglucemia. Se han

descrito dos formas de presentación clínica: una forma transitoria, en la que la diabetes remite en los primeros dieciocho meses de vida y otra forma permanente. Aproximadamente el 50-60% de todas las diabetes neonatales transitorias se deben a alteraciones en el brazo largo del cromosoma 6 (6q24) Se caracteriza por un péptido C casi indetectable y requerimiento insulínico bajo para mantener normogluemia, siendo frecuente poder llegar a suspender el tratamiento con insulina hacia el tercer o cuarto mes de vida, aunque cerca del 50% recidivan posteriormente, a menudo en la pubertad

Resumen del caso: Neonato que ingresa en nuestra Unidad con diagnóstico de Crecimiento intrauterino retardado. Como antecedente destaca madre con diabetes gestacional. A partir de las 24 horas de vida, presenta hiperglucemias mantenidas, que requieren tratamiento insulínico durante 12 semanas. La evolución posterior es buena, manteniéndose asintomático, sin alteraciones en el metabolismo hidrocarbonado, y curva estaturoponderal adecuada a su edad. Estudio genético: confirmación 6q24 secundario a Isodisomía Uniparental A los 10, 6 años se detecta glucemia alterada en ayunas, que se confirma en sucesivas visitas, motivo por el cual se realizan pruebas de reserva pancreática e investigación de posible inicio de diabetes. Glucosa 101 mg/dl, Hb A1c 6, 4%, Insulina 7, 1 mU/ml, Péptido C 1, 49 ng/ml; Test tolerancia intravenosa a glucosa: 0 minutos (glucosa 141 mg/dl, insulina 7, 8), 1 minuto (glucosa 141, insulina 5, 9 mU/ml), 3 minutos (glucosa 122 mg/dl, insulina 8 mU/ml), diez minutos (glucosa 120 mg/dl, insulina 7, 9 mU/ml), quince minutos (glucosa 115 mg/dl, insulina 7, 4 mU/ml), veinte minutos (glucosa 115 mg/dl, insulina 7, 6 mU/ml). Curva de SOG: a los 0 minutos glucosa 90 mg/dl, 30 minutos glucosa 218 mg/dl, 60 minutos glucosa 213 mg/dl, 90 minutos glucosa 108 mg/dl, 120 minutos glucosa 108 mg/dl, 150 minutos glucosa 103 mg/dl. Anticuerpos anti tiroxina, ICAS, y anti insulina negativos Tipaje HLA Diabetes tipo I negativo Iniciamos tratamiento dietético. A los tres meses, la glucemia en ayunas es superior a 140 mg/dl y la HbA1c del 6, 7%. Comenzamos tratamiento insulínico.

Conclusiones/Comentarios: La diabetes neonatal transitoria es en la mayoría un proceso benigno y transitorio; Aún así, necesita seguimiento, por riesgo de recidiva en la adolescencia o edad adulta.

P253

Hipoglucemia neonatal, ¿es necesario realizar controles glucémicos al nacimiento a todos los hijos de madre diabética?

M.^a José Olmos Jiménez, Ana M.^a González Fernández, Francisco José Chicano Marín, Manuel Jesús Cuenca Burgos, José Valverde Molina, M.^a Pilar Díez Lorenzo
Hospital General Universitario Los Arcos del Mar Menor, Murcia

Introducción y Objetivos: Las recomendaciones acerca de realizar cribado de hipoglucemia a los recién nacidos incluyen aquellos pequeños y grandes para la EG, prema-

turos y a los todos los hijos de madre diabética (HMD) sea gestacional, DM1, DM2, insulino dependiente o no. Objetivo: Conocer la incidencia de la hipoglucemia en los HMD de nuestra unidad y establecer relaciones entre el tipo de diabetes y el riesgo de hipoglucemia.

Métodos: Estudio descriptivo observacional retrospectivo-prospectivo. El ámbito un hospital comarcal (1200 partos anuales). Periodo Enero 2012-Enero 2013. Se incluyeron los RNT hijos de madre con diabetes independientemente del tipo (DG, DM1, DM2) y con test de O'Sullivan patológico sin SOG. Como criterios de exclusión se consideró la prematuridad, el bajo peso, la pérdida de bienestar fetal, y patología intercurrente con riesgo de hipoglucemia. Las variables estudiadas en los RN fueron EG, sexo, peso, presencia/ausencia de hipoglucemia. En las madres edad, Hb1AC, tipo de diabetes y tratamiento recibido. Análisis estadístico SPSS 15.0 para Windows.

Resultados: 52 RN cumplían criterios de inclusión. 57.7% varones. El 21.2% tenía peso >p90 (PEEG). La edad media de las madres fue de 34.6 años, 40 fueron diagnosticadas de DG, 3 DM2 y 2 DM1. Siete tenían un test de O'sullivan patológico sin SOG realizada. Del grupo con DG el 82.5% fueron tratadas con dieta, 10% con metformina y 7.5% con insulina. Se objetivó hipoglucemia en 5RN (9.6%). Tres eran hijos de madre con DG en tratamiento con dieta, uno hijo de madre con DM2 tratada con insulina y el quinto era hijo de una paciente con O'sullivan patológico. Sólo dos pacientes tenían un PEEG. El paciente que más tiempo precisó glucosa intravenosa fue el hijo de madre sin SOG. El hijo de madre con DM2 tenía un PEEG y se diagnosticó de miocardiopatía hipertrófica.

Conclusiones: Aunque el tamaño muestral es limitado, la diabetes gestacional parece ser un factor de riesgo de hipoglucemia independientemente del tratamiento recibido y del peso al nacimiento. Tal vez, se debería incluir en los protocolos a los hijos de madres con test de O'sullivan patológico sin SOG realizada.

P254

Hipotiroidismo subclínico por antipsicóticos

Percy Esteban Erazo Galarza, Nathaly Paola Flores Casas, David Gallego de la Sacristana López-Serrano, Rafael Sánchez-Nebreda Arias, Laura Domínguez Hidalgo, Alba García Bermejo
Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Ciudad Real

Introducción: El hipotiroidismo subclínico (HS) es una condición de moderado fallo tiroideo, caracterizado por niveles normales circulantes de hormonas tiroideas con niveles ligeramente elevados de TSH en suero. La sulpirida es un antiguo antipsicótico derivado del grupo de las benzamidas sustituidas, tiene efecto antidopaminérgico especialmente sobre receptores dopaminérgicos D2. La risperidona es un agente antipsicótico, derivado benzosoxazólico, es un antagonista altamente selectivo de los receptores de la serotonina y receptores dopaminérgicos D2. La dopamina a nivel fisiológico ejerce acción inhibitoria sobre la secreción de TSH.

Resumen del caso: Paciente varón de 15 meses de edad con antecedente de reflujo gastroesofágico, intolerancia a la proteína de LV, trastorno de conducta y del sueño. No antecedentes familiares, ni personales de enfermedades tiroideas y el cribado endocrinometabólico fue normal. Acude a consulta para despistaje enfermedad celiaca por diagnostico reciente en una hermana. No tiene síntomas digestivos ni de disfunción tiroidea, se realiza analítica sanguínea y se detecta elevación de TSH: 11, 28 uUI/ml con T4 libre normal (perfil tiroideo 5 meses antes era normal). Se diagnostica probable HS y se realiza ecografía tiroidea y anticuerpos antitiroideos normales. De la anamnesis se obtiene que estaba en tratamiento con sulpirida prescrito en salud mental. Se decide suspender el tratamiento comprobando normalización de la TSH en 1 mes, en una analítica de control 2 meses más tarde presenta nueva elevación de TSH: 8, 46 uUI/ml que coincide con el 7º día de tratamiento con risperidona, sugerimos suspenderla también y la TSH vuelve a la normalidad. Los niveles de prolactina también se elevaron y redujeron paralelamente a la TSH, actualmente el paciente recibe benzodiazepinas y la TSH continúa normal.

Conclusiones/Comentarios: En los últimos años el uso de antipsicóticos de nueva generación ha registrado un aumento espectacular entre la población pediátrica. Se necesita más datos sobre seguridad a corto y largo plazo referidos a problemas cardiovasculares, hormonales y metabólicos que producen los fármacos antipsicóticos.

P255

Influencia del hábito tabáquico durante el periodo gestacional sobre la obesidad infanto-juvenil y su tratamiento

Ricardo Lanza Saiz, Luis Gaité Pindado, Miguel García Fuentes, M.ª Jesús Cabero Pérez, Raul Pesquera Cabezas, Jesús Lino Álvarez Granda

IDIVAL. Red Temática Salud Materno Infantil y del Desarrollo (Samid), ISCIII, Cantabria; Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; CIBERSAM, Cantabria Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Red Temática Samid, Cantabria

Introducción y Objetivos: Los efectos del tabaquismo materno durante el embarazo promueven el sobrepeso, la obesidad y el riesgo cardiovascular en etapas posteriores, incluida la etapa infanto-juvenil. En una muestra de pacientes con sobrecarga ponderal encontramos un elevado porcentaje cuyas madres mantuvieron hábito tabáquico durante el periodo gestacional. Nos preguntamos si este grupo presentaría diferencias frente al grupo cuyas madres no fumaron durante el embarazo respecto al Índice de Masa Corporal (IMC) y si el hábito tabáquico durante el embarazo influiría en el resultado del tratamiento.

Métodos: La intervención se realizó en la Unidad de Obesidad Infanto-Juvenil de un Servicio de Pediatría, atendida por un pediatra y un psicólogo. Participaron 129 pacientes (6 a 17 años) con sobrecarga ponderal (100 Obesidad y 29 Sobrepeso). Durante un año todos recibieron el mismo tratamiento biopsicosocial basado en el

abordaje cognitivo-conductual para la modificación de hábitos. Se clasifican en dos grupos, un grupo de hijos de madres fumadoras durante el embarazo (GSF) y otro grupo de hijos de madres no fumadoras durante el embarazo (GNF). Se toma como variable el IMC al inicio y al final del tratamiento. Para el análisis estadístico se utilizó la Prueba Paramétrica t de Student para muestras independientes. Un valor de $p < 0,05$ se consideró significativo.

Resultados: 64 pacientes (49, 6%) componen el grupo GSF y 65 pacientes (51, 4%) el grupo GNF. Las madres en el momento del parto presentan una edad entre 19 y 42 años (media 31 DS 4). Al finalizar el tratamiento, el grupo GSF había perdido 29 pacientes y el grupo GNF 21 pacientes. La adherencia al tratamiento es superior en GNF (67, 69%) que en GSF (54, 68%). No encontramos diferencia estadísticamente significativa al inicio del tratamiento entre ambos grupos respecto al IMC. En ambos grupos el tratamiento resulta eficaz para disminuir el IMC ($p < 0,05$) durante el periodo establecido.

Conclusiones: El tratamiento se muestra eficaz para ambos grupos. No se presentan diferencias entre ambos grupos respecto al IMC al inicio ni al final del tratamiento. No hemos encontrado relación entre el hábito tabáquico durante el embarazo y el resultado del tratamiento, tomando como medida el IMC. Existe mayor adherencia en el grupo de madres no fumadoras. En cualquier caso, resulta aconsejable no fumar, e incentivar la deshabitación tabáquica previamente al embarazo.

Tabla 1. Diferencias entre grupos respecto al IMC

		IMC Inicial	IMC Final	Dif. IMC
Tabaco (GSF)	Media	28, 42	25, 27	-3, 14
	N	64	35	
	Desv. típ.	4, 75	4, 71	
No Tabaco (GNF)	Media	27, 66	25, 14	-2, 51
	N	65	44	
	Desv. típ.	3, 79	3, 42	
Total	Media	28, 03	25, 20	-2, 83
	N	129	79	
	Desv. típ.	4, 29	4, 01	

P256

Intoxicación crónica por sal y mineralocorticoides como hipótesis de resistencia a hipernatremia extremadamente grave

Ángela Llana Martínez, M.ª de la Esperanza Rueda Valencia, Esther Aleo Luján, Diego López de Lara
Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid

Introducción: La hipernatremia, fuera del periodo neonatal, es poco frecuente en pediatría, se relaciona con deshidratación por gastroenteritis o infección sistémica. La intoxicación por sal es inusual pero debe ser tenida en cuenta, sobretudo en pacientes que precisan aportes exógenos de sal. Existe mayor incidencia de hipernatremia en niños con alteraciones neurológicas crónicas.

Resumen del caso: Niño de 9 años, trasladado a la UCI-P de nuestro centro por cuadro de coma. Reside en casa de acogida, refieren cuadro de fiebre y alteración del nivel de conciencia de 6 horas de evolución. Antecedentes: displasia septo-óptica, panhipopituitarismo tratamiento sustitutivo levotiroxina e hidrocortisona (10mg/m²/día), retraso mental, epilepsia, criptorquidia bilateral, ingreso 3 meses antes en otro centro por síndrome pierde sal cerebral, se instaura tratamiento con fludrocortisona (0.13mg/día) y suplementos de sal (3g/día). Durante las 24h previas no había realizado correctamente el tratamiento sustitutivo con hidrocortisona. Ante sospecha de shock séptico, en hospital de origen se administra 50mg de hidrocortisona, y se traslada a nuestra unidad en situación de coma (Glasgow 3), intubado con perfusión de noradrenalina (0.1mg/kg/min). A su llegada se realiza TC craneal sin lesiones agudas, en la analítica destaca hipernatremia muy grave 197mmol/L, 11900leucocitos (41%N), PCR 0.79mg/dL, PCT 30.43ng/mL, glucosa 134mg/dL, creatinina 1.36mg/dL, urea 47mg/dL, potasio 2.3mmol/L, Cl 145mmol/L, Ca 7.8mg/dL, CK 30517U/L. Diuresis 3cc/kg/h. Hemodinámicamente inestable primeras 24h, precisa drogas vasoactivas y expansiones con SSF. Empeoramiento respiratorio primeras 72h, se aísla *Streptococcus pneumoniae* en hemocultivo de ingreso (elevación PCT hasta 595.84ng/ml y PCR hasta 22.9mg/dL), tratamiento con teicoplanina y cefotaxima. Coma hiperosmolar secundario a hipernatremia grave (Osm sanguínea 386mOsm/kg), sin signos de deshidratación (presenta lágrima característicamente salada). Iones en orina: Na 183mmol/L, K 8mmol/L, Osm urinaria 454mOsm/kg, EFNa 20.18%. Mantiene diuresis con insuficiencia renal moderada (cistatinaC 1.15). Tras estabilización del cuadro inicial tendencia a hiponatremia, se reinician suplementos de sal (hasta 8g/día) y fludrocortisona. Alta tras 26 días de ingreso con recuperación de su situación basal.

Conclusiones/Comentarios: En el caso presentado se observa hipernatremia muy grave así como sepsis neuromocócica con reactantes de fase aguda llamativamente elevados. La etiología infecciosa y la patología neurológica crónica del paciente propician la hipernatremia. Sin embargo, la relativa tolerancia del paciente a esta cifra de sodio hace pensar en una hipernatremia crónica, secundaria a intoxicación por sal y/o mineralocorticoides, ambos aportados de forma exógena. La EFNa \geq 2% y la elevada natriuresis, así como la hipopotasemia e hipernatremia grave, es muy sugerente igualmente de intoxicación conjunta por sal y mineralocorticoides.

P257

LDL-aféresis en la hipercolesterolemia familiar homocigota resistente al tratamiento médico intensivo. Experiencia tras cinco años desde el inicio de la técnica en un hospital terciario

Ana Belén Martínez López, M.^a Dolores Morales San José, Olalla Álvarez Blanco, Esther Cervantes Gomez del Pulgar, Gracia Rodríguez Venegas, Augusto Luque de Pablos *Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid*

Introducción: La hipercolesterolemia familiar homocigota es una entidad con una incidencia de 1/1.000.000 nacimientos que se acompaña de cifras de colesterol que pueden oscilar entre 300-1000 mg/dL y se asocia a un alto riesgo cardiovascular en edades tempranas de la vida. Se trata con medidas dietéticas, ejercicio físico y fármacos hipolipemiantes como estatinas, resinas o ezetimiba. Cuando con estas medidas no se logra conseguir un adecuado control metabólico se pueden emplear métodos terapéuticos complejos como la LDL aféresis. Comentamos nuestra experiencia tras casi 5 años de LDL-aféresis en una paciente con hipercolesterolemia familiar homocigota resistente al tratamiento convencional intensivo.

Resumen del caso: Niña de 11 años diagnosticada de hipercolesterolemia homocigota familiar, en tratamiento con dosis máximas de atorvastatina y ezetimiba, con niveles de colesterol total de 887 mg/dL y LDL de 831 mg/dL pese al tratamiento. Exploración física: xantomas tendinosos en ambos codos, pliegue interglúteo, dorso de pie izquierdo y mano derecha. Soplo II-III/V. Sigue revisiones en cardiología por estenosis aórtica valvular moderada. Antecedentes familiares: Padre, madre, rama paterna y tío materno con hipercolesterolemia. Bisabuela y abuela paterna muerte por enfermedad coronaria a los 50-60 años. En Abril 2009, ante la evolución desfavorable que presenta, se decide iniciar LDL-aféresis a través de fistula arterio-venosa izquierda. Se utiliza un monitor Life 18, con columnas Therasorb LDL-100. Desde entonces y hasta Diciembre 2013 hemos realizado 126 sesiones de LDL-aféresis con un periodo medio intersesión de 13, 5 días y una depurando media del plasma de 2, 4. Los niveles medios de colesterol total preaféresis son de 508 \pm 91 mg/dL y postaféresis de 198 \pm 70 mg/dL. La eficacia del descenso del colesterol total tras aféresis es de un 61, 5%, del LDL-colesterol: 66, 2%, apolipoproteína B: 65, 6% y lipoproteína A: 72, 6%. Solo hemos tenido 1 complicación (reacción anafiláctica al inicio de la 16^o sesión). Los xantomas tendinosos desaparecieron al año y medio del inicio de la técnica. Desde el punto de vista cardiológico se realizó corrección quirúrgica de estenosis aórtica mediante plastia valvular a los 2 años de iniciar aféresis. Los controles posteriores y las pruebas de esfuerzo son normales.

Conclusiones/Comentarios: La LDL-aféresis es una opción terapéutica en pacientes con hipercolesterolemia grave con alto riesgo cardiovascular y resistencia al tratamiento farmacológico, demostrando una alta eficacia en el descenso del colesterol LDL. Es un procedimiento seguro y bien tolerado a largo plazo aunque limitado por el alto coste económico y la baja disponibilidad.

P258

Modificaciones en variables antropométricas y analíticas de riesgo metabólico en un grupo de niños pequeños para la edad gestacional en tratamiento con hormona de crecimiento

Esther Aurensanz Clemente, Gloria Bueno Lozano, María Artigas Clemente, Jesús M.^a Garagorri Otero
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Introducción y Objetivos: Los niños pequeños para la edad gestacional (PEG) sin crecimiento recuperador pueden beneficiarse del tratamiento con hormona de crecimiento (GH). Sin embargo, deben ser monitorizados de forma muy estrecha ya que son población de riesgo metabólico. **Objetivos:** Evaluar las modificaciones producidas en la antropometría y en las variables de riesgo metabólico estudiadas durante los 3 años tratamiento con GH (0, 29 ± 0, 522 mg/kd/día) en un grupo de 25 niños (11 varones, 14 mujeres, 4% púberes y 96% prepúberes) con criterios de PEG al nacer.

Métodos: Como variables antropométricas se han considerado: Peso (kg), talla (cm), índice de masa corporal (IMC) (kg/m²), velocidad de crecimiento (cm/año) y tensión arterial (mmHg). Todas ellas se han expresado en z-score (DE) según Estudio Longitudinal Español, 2009. Como variables de riesgo metabólico: glucemia (mg/dl), hemoglobina glicosilada (%), cociente colesterol total/HDL, cociente LDL/HDL, insulina (mU/ml), IGF1 (ng/ml), IGFBP3 (µg/ml), cociente IGF1/IGFBP3 y el índice HOMA. Se han calculado medias y desviaciones típicas

Resultados: (Tabla 1)

Conclusiones: Durante el tratamiento con GH se ha producido una mejoría en peso y talla de este grupo de pacientes, sin modificaciones en el IMC ni en el resto de variables relacionadas con riesgo metabólico.

Tabla 1.

	Inicio	1er año	2º año	3º año	P
Edad cronológica	9, 42 ± 2, 84	10, 51 ± 2, 64	11, 37 ± 2, 53	12, 45 ± 2, 32	0, 111
Peso (DE)	-1, 48 ± 0, 479	-1, 39 ± 0, 429	-1, 29 ± 0, 458	-1, 24 ± 0, 416	0, 016
Talla (DE)	-2, 78 ± 0, 609	-2, 11 ± 1, 106	-1, 89 ± 0, 646	-1, 59 ± 0, 584	0, 000
IMC (DE)	-0, 64 ± 0, 604	-0, 73 ± 0, 477	-0, 78 ± 0, 571	-0, 82 ± 0, 433	0, 198
Velocidad de crecimiento (DE)	-1, 46 ± 1, 929	2, 75 ± 1, 499	2, 71 ± 3, 114	1, 71 ± 4, 135	0, 04
Edad ósea/Edad cronológica	0, 70 ± 0, 552	0, 91 ± 0, 118	0, 92 ± 0, 126	0, 96 ± 0, 113	0, 009
Tensión arterial sistólica (DE)	0, 37 ± 1, 102	0, 17 ± 0, 943	0, 27 ± 0, 943	0, 10 ± 1, 303	0, 595
Tensión arterial diastólica (DE)	0, 05 ± 0, 817	-0, 70 ± 0, 783	-0, 02 ± 0, 663	-0, 08 ± 0, 711	0, 250
Glucemia (mg/dl)	86, 40 ± 7, 638	88, 09 ± 0, 788	88, 71 ± 7, 988	86, 46 ± 5, 592	0, 093
Hb Glicosilada HbA1c (%)	4, 94 ± 0, 399	5, 20 ± 0, 357	5, 23 ± 0, 231	5, 34 ± 0, 253	0, 000
Insulinemia (mU/ml)	9, 69 ± 10, 399	10, 07 ± 6, 536	10, 34 ± 6, 984	10, 60 ± 7, 497	0, 129
HOMA	3, 80 ± 4, 089	3, 78 ± 2, 712	4, 17 ± 3, 052	4, 11 ± 3, 064	0, 102
Colesterol/HDL	2, 65 ± 0, 612	2, 69 ± 0, 521	2, 75 ± 0, 530	2, 62 ± 0, 503	0, 307
LDL/HDL	1, 53 ± 0, 545	1, 50 ± 0, 449	1, 43 ± 0, 439	1, 34 ± 0, 451	0, 150
IGF1 (ng/ml)	236, 74 ± 159, 316	376, 18 ± 167, 133	478, 19 ± 177, 662	539, 89 ± 206, 730	0, 000
IGFBP3 (µgr/ml)	4, 67 ± 1, 301	5, 58 ± 1, 228	6, 07 ± 1, 301	6, 39 ± 1, 236	0, 000
IGF1/IGFBP3	50, 42 ± 37, 856	66, 79 ± 24, 978	79, 29 ± 27, 661	84, 45 ± 29, 865	0, 002

P259**Monitorización continua de glucosa en hiperinsulinismo congénito. A propósito de un caso**

M.^a José Olmos Jiménez, Ana M.^a González Fernández, Francisco José Chicano Marín, Emilio Joaquín González Sánchez, José Valverde Molina, M.^a Pilar Díez Lorenzo
Hospital General Universitario Los Arcos del Mar Menor, Murcia

Introducción: El objetivo del tratamiento en el hiperinsulinismo congénito es evitar las hipoglucemias y secuelas neurológicas derivadas de éstas. En el periodo neonatal los síntomas de hipoglucemia son muchas veces inespecíficos y obligan a realizar múltiples controles.

Resumen del caso: RNT (38+4 sem EG) de PAEG (3120 gr), sin antecedentes de interés que ingresa a las 72 horas de vida por hipoglucemia sintomática (hipotonía y dificultades en la alimentación). Al ingreso se inició suero-terapia con buena respuesta inicial (aportes máximos de glucosa intravenosa 7 mg/kg/min), tras conseguir buena tolerancia se intenta suspender sin éxito por presentar de nuevo hipoglucemias. Las exploraciones complementarias resultaron compatibles con hiperinsulinismo congénito: glucosa plasmática 34 mg/dl, insulina 22.6 uUI/ml, péptido C 1.5 ng/ml, Insulina/glucosa >0.3, ácidos grasos libres y cuerpos cetónicos negativos. Se envió muestra para estudio genético e inició tratamiento con diazóxido (dosis inicial 5mg/kg/día), que fue necesario aumentar hasta 15 mg/kg/día para mantener controles de glucemia > 70 mg/dl sin aportes de glucosa intravenosos. Durante todo el ingreso el RN se sometió a múltiples controles de glucemia capilar (cada 3 horas). Los padres, de nivel cultural alto, se sentían inseguros para el manejo en domicilio y solicitaron la colocación de un sensor continuo de glucosa intersticial. Se instaló Guardia real time® (Medtronic MiniMed) y fue dado de alta a los 37 días de vida. Desde el alta han consultado en una ocasión por hipoglucemia asintomática (glucemia capilar 32 mg/dl) de escasa duración que corrigió en domicilio con aporte oral. La alarma de hipoglucemia se encuentra fijada en 60 mg/dl lo que permite a los padres estar alerta y dar alimentación si la tendencia es hacia la hipoglucemia. Actualmente tiene 53 días de vida, la dieta es libre y se ha reducido la dosis de diazóxido a 12mg/kg/día de forma ambulatoria sin incidencias.

Conclusiones/Comentarios: La monitorización continua de glucosa resulta de gran ayuda en el seguimiento de los pacientes con hiperinsulinismo congénito. La ansiedad familiar se reduce y les permite ser más flexibles con los horarios de descanso y alimentación. En nuestro caso ha permitido ajustar el tratamiento de forma ambulatoria con seguridad.

P260**Neonato con hipercalcemia hipocalciúrica familiar de presentación atípica**

Lucía Cueli del Campo, Iosune Alegría Echauri, Cristina Naranjo González, Daniel Gutiérrez Pascual, Isabel de las Cuevas Terán, Lino Álvarez Grandá
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria

Introducción: La hipercalcemia hipocalciúrica familiar (HHF) habitualmente se presenta como una hipercalcemia asintomática desde la infancia. En período neonatal su diagnóstico resulta complicado por la inmadurez del metabolismo y el despistaje riguroso de otras entidades de mayor gravedad como el hiperparatiroidismo primario neonatal (HPN). Presentamos un caso con la dificultad añadida de tratarse de una forma de presentación clínica atípica de la enfermedad.

Resumen del caso: Recién nacido que ingresa desde partorio por prematuridad (34 semanas), distrés respiratorio y embarazo no controlado, con deseo de darlo en adopción. Hipercalcemia desde el tercer día de vida con hallazgo en una muestra de gasometría capilar de calcio iónico 1,71 mmol/L, que se confirma en la bioquímica con calcio total 11,7 mg/dL. Fósforo, magnesio y fosfata-sa alcalina dentro de rangos de normalidad. Se detecta una elevación de la PTH 762 pg/mL con 25-OH-Vitamina D normal. Se recoge orina de 24 horas que demuestra hipocalciuria pero con cociente aclaramiento de calcio/aclaramiento de creatinina (CCCR) normal. Durante el ingreso se realizan controles seriados presentando una calcemia estable en torno a 11,1-11,7 mg/dl, PTH en descenso y calciuria en aumento. El juicio diagnóstico es HHF por la hipercalcemia persistente, hipocalciuria y PTH en descenso; pero una forma atípica dado que el CCCR es normal, con calciuria en aumento. Se confirmó el diagnóstico con estudio genético, detectándose una mutación heterocigota en el gen del sensor receptor del calcio (gen CaSR).

Conclusiones/Comentarios: El diagnóstico de HHF se basa en la elevación de la calcemia, PTH elevada o inapropiadamente normal y excreción inapropiadamente baja de calcio en orina. Sin embargo en período neonatal los parámetros clínicos y bioquímicos no son lo suficientemente fiables, pudiendo simular un HPN, más aún si se trata de formas atípicas de presentación de la HHF. Estos pacientes pueden ser diferenciados gracias al análisis genético de las mutaciones del gen CaSR.

P261**Neuropatía axonal gigante y pubertad precoz central, una asociación poco descrita**

Celia Tort Cartró, Raquel Hernández Martín, Jesús González de Buitrago Amigo, Mónica Vera Torres, Natalia Llanos Alonso, Amparo López Lafuente
Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Introducción: La Neuropatía Axonal Gigante (GAN) es una neuropatía degenerativa que afecta al sistema nervioso periférico y central. Se caracteriza por axones gigantes

debido a acumulación excesiva de neurofilamentos y depósito de filamentos intermedios en otros tejidos de origen ectodérmico. De herencia autosómica recesiva, el gen responsable se localiza en 16q24.1. Los afectados suelen presentar cabello rizado, facies amílica, debilidad progresiva, retraso mental, alteraciones cerebelosas y signos piramidales. La pubertad precoz central se caracteriza por la activación prematura del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal, es clínicamente indistinguible de la pubertad normal y sus signos físicos tienen la misma secuencia de aparición. Si bien la mayoría de los casos son idiopáticos, especialmente en niñas, siempre es necesario descartar patología orgánica intracraneal. Presentamos el caso de un varón con GAN y PPC, y revisamos esta asociación en la literatura.

Resumen del caso: Varón sin antecedentes de interés remitido a los tres años a Neuropediatría por hipotonía. Presenta debilidad progresiva con arreflexia y capacidad manipulativa alterada. Audición y cognitivo normales. Estreñimiento y disfagia para sólidos. EF: Pelo rizado, negro, facies adenoidea, frente amplia. Arreflexia generalizada, fuerza disminuida en extremidades inferiores. Marcha dandinante. Gowers presente. PPCC: Electromiograma: neuropatía axonal mixta. RM cerebral (3 años): pequeño quiste septum pellucidum. RM medular normal. Biopsia muscular compatible con denervación. Estudio genético de Atrofia Medular Espinal y Charcot-Marie-Tooth, y estudio metabólico negativos. Estudio genético GAN pendiente. A los 6 años se objetivan signos de desarrollo puberal por lo que es derivado a Endocrinología Pediátrica. EF: Peso: 29, 2 Kg (+2, 62 DE) Talla: 114 cm (P25-50) IMC: 22, 47 Kg/m² (+3, 62 DE). No bocio. Adiposidad troncular. Tanner III (G3, P2, Aa). Testes 10 mL, consistencia normal. PPCC destacan: Testosterona 0, 23 ng/mL (VN: 0, 12-0, 32). Test LHRH: patrón puberal. EO acorde con EC. RM cerebral: hiperseñales en sustancia blanca de hemisferios cerebelosos, cavum de septum pellucidum, atrofia cortical fronto-temporal; sin alteraciones en área hipofisaria. Inicia tratamiento con análogos de GnRH (triptorelina depot).

Conclusiones/Comentarios: La GAN es una neuropatía degenerativa rara con mal pronóstico. La asociación con pubertad precoz es poco frecuente aunque existen casos descritos especialmente en niñas. Aportamos un nuevo caso que relaciona GAN con PPC. Probablemente, su aparición se relaciona con la fase evolutiva de la enfermedad y el grado de degeneración del SNC. Aunque la relación entre ambas patologías es ocasional, siempre debe vigilarse la aparición precoz de signos de desarrollo puberal en pacientes con patología orgánica intracraneal.

P262

Niveles de vitamina D en pacientes con diabetes mellitus tipo 1 (DM1)

Laura Fernández Pereira, María Bocanegra López, Cristina Cabezas López, Lucía Rial Hermida, Maravillas Santos Tapia, M.^a Rosaura Leis Trabazo
Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, La Coruña

Introducción y Objetivos: La DM1 es una enfermedad autoinmune caracterizada por una destrucción de las células beta del páncreas, que son las productoras de la insulina. En la etiopatogénesis de la enfermedad se cree que contribuyen factores genéticos y ambientales, pudiendo ser la Vitamina D, en concreto su deficiencia, uno de los factores ambientales implicados. Objetivos: Conocer el metabolismo fosfocálcico de los pacientes pediátricos con DM1 y su relación con el control metabólico.

Métodos: Determinación de niveles de Vitamina D (VitD) en pacientes pediátricos con DM1 con un rango de edad entre los 0-18 años Enero 2013- Enero 2014.

Resultados: Se revisaron historias clínicas de 22 pacientes con una media de edad de 11 años (2.5-18 años), 4 de ellos al debut y 18 durante su seguimiento (tiempo medio de seguimiento de 4 años y medio). El 50% eran varones y el 50% mujeres. Se determinaron niveles de 25 hidroxil Vitamina D obteniendo una media de 27.59 ng/ml (34.5 ng/ml en los pacientes al debut y 26.04 ng/ml en los pacientes al seguimiento). 5 pacientes (22, 72%) se encontraban con cifras de VitD en nivel de deficiencia (=20 ng/ml) con una media de VitD de 16.6 ng/ml (Rango de 12-20 ng/ml). 8 pacientes (36, 36%) presentaban niveles insuficientes (21-29 ng/ml) con una cifra media de VitD de 26 ng/ml (Rango de 23-29 ng/ml). El 40.9% de los pacientes presentaban niveles de VitD adecuados (=30 ng/ml). El 50% de los pacientes al debut presentaban niveles insuficientes de VitD. La cifra media de VitD en el grupo de mujeres era 28.45 ng/ml y en el grupo de varones de 26.72 ng/ml. Los pacientes al seguimiento con deficiencia de VitD presentaban una mediana de HbA1c de 7.6%, los pacientes con insuficiencia: HbA1c de 7.7%, siendo la mediana del grupo de 8.05%. La HbA1c media al debut era de 8.65%. El IMC medio del grupo fue de 18.98, siendo superior en el grupo de pacientes con deficiencia (IMC 20.86, con un rango entre 19.88-22.22).

Conclusiones: El 59% de los pacientes presentaban insuficiencia ó déficit de VitD. No parece existir relación entre los niveles de VitD, el control metabólico ni con el tiempo de evolución. No hemos encontrado diferencias en los niveles de VitD según el sexo del paciente. Sí parece existir relación con el IMC, ya que los pacientes con déficit de VitD presentan una media de IMC superior a la media grupal.

P263

Perfil lipídico en adolescentes con diabetes mellitus tipo 1 y su relación con el índice de masa corporal y hemoglobina glicosilada en un hospital de tercer nivel

M.^a Ángeles López Sánchez, Ángela Ruiz Frías, Manuel Martín González, José Luis Gómez Llorente, Jerónimo Monblan de Cabo, Antonio Bonillo Perales
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción y Objetivos: La DM tipo 1 es la forma más frecuente de diabetes en niños y adolescentes. Los factores de riesgo cardiovascular como la obesidad y la disli-

pemia producen un aumento de la morbimortalidad. El adecuado control glucémico de los adolescentes con DM tipo 1 podría reducir estos factores de riesgo asociados. Los objetivos de nuestro estudio consisten en determinar el perfil lipídico de los adolescentes con Diabetes Mellitus tipo 1 seguidos en nuestro Hospital y estudiar la relación entre perfil lipídico y el control glucémico y analizar la asociación entre el sexo, el índice de masa corporal (IMC) y los años de evolución de la enfermedad con el perfil lipídico y el control de la glucemia.

Métodos: Estudio retrospectivo transversal observacional, descriptivo y analítico de los adolescentes con Diabetes Mellitus tipo 1. Se seleccionaron todos los adolescentes con DM tipo 1 seguidos en nuestra unidad que cumplieron los criterios de inclusión. Las variables de estudio comprendieron sexo, características del debut, años de evolución de la enfermedad, edad, HbA1C, IMC y perfil lipídico.

Resultados: Se incluyeron 40 pacientes con diagnóstico de DM1, de los cuales el 55% correspondieron al sexo femenino. La media de años de evolución de la enfermedad fue de 9, 45 años, siendo la edad media de los pacientes incluidos de 14, 96 años. El 72, 5% de los adolescentes presentaron una HbA1C =7, 5%. El 60% presentaban algún tipo de dislipemia. El c-LDL = 100 mg/dL fue mayor en los pacientes con mal control metabólico con resultado estadísticamente significativo ($p < 0.01$) El 77, 3% de las mujeres tenían un LDL =100 mg/dL (n: 17) frente al 38, 9% de los varones (n:7) $p < 0, 02$. No se hallaron diferencias estadísticamente significativas entre el sexo, el IMC, así como con el resto de perfiles lipídicos analizados con respecto al control metabólico.

Conclusiones: Los adolescentes con DM tipo 1 de nuestra muestra presentan una prevalencia de dislipemia similar a la descrita en la literatura. El control glucémico de la diabetes en nuestros pacientes es un determinante de la evolución en relación con el colesterol LDL, alcanzando éste niveles mayores a los recomendados cuando el control metabólico de la enfermedad no es el adecuado. Las adolescentes mujeres con DM tipo 1 se caracterizan por niveles de c-LDL más elevados.

P264

Presentación de un caso de teratoma maduro selar con hipopituitarismo secundario en el que se decide iniciar GH

Javier Álvarez Gavela, Ana Coral Barreda, Elisa Castaño Andreu, Laura Fiz Pérez, Lina Hernandez Zuñiga, Isabel González Casado

Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid

Introducción: El diagnóstico de panhipopituitarismo es crucial en primeras etapas de la vida, máxime si su etiología es orgánica. Aunque la principal etiología de tumoración intraselar es el craneofaringioma, no son despreciables otras causas. Las complicaciones metabólicas post-quirúrgicas en estos pacientes no son infrecuentes.

Resumen del caso: Embarazo y parto normales. A las 40 hdv presenta clínica de hipotonía e hiporreactividad con hipoglucemia de 36 mg/dL precisando aportes i.v. sin corregir tendencia a la hipoglucemia. Se realiza analítica objetivándose patrón de hipertirotropinemia: TSH: 8, 54 mcU/mL, T4L: 0, 42 ng/dL, ACTH: 14, 5 pg/mL, Cortisol: 1, 49 mcg/dL, HGH: 0, 268 ng/mL, IGF1: <25 pg/mL, Péptido C: 0, 22 ng/mL Se realiza "test de hipoglucemia insulínica" con respuesta deficitaria de GH y cortisol Se realiza RMN cerebral: tumor hipotalámico compatible con craneofaringioma. Recibe tratamiento sustitutivo con tiroxina 10 mcg/kg/día e hidrocortisona a 11, 5 mg/m²/día. Se decide actitud expectante por difícil abordaje con controles periódicos. A los 18 meses de edad se realiza cirugía de la tumoración hipotálamo-hipofisaria, presentando posteriormente cuadro de poliuria hipernatremica, precisando desmopresina, a continuación inicia cuadro de SIADH precisando restricción hídrica y furosemida y posteriormente nuevo cuadro de diabetes insípida (síndrome trifásico). A la semana asocia poliuria con hiponatremia y natriuresis elevada, compatible con síndrome pierde-sal cerebral, iniciándose tratamiento con fludrocortisona y sal. Creatinina plasmática 0, 16 mg/dL: Osmolaridad plasmática: 249 mOsm/kg Sodio plasmático: 126, 9 mmol/L Creatinina urinaria: 23, 7 mg/dL Sodio urinario: 187, 6 mmol/L Osmolaridad urinaria: 638 mOsm/kg Buena evolución oncológica en meses posteriores sin recidiva tumoral. Presenta progresivamente estancamiento ponderal (Talla desde -0, 76 DE pre-quirúrgico a -4, 12 DE actual; velocidad de crecimiento desde -1, 06 DE a -3, 22 DE), (IGF 1 <25, BP3 <0, 50) Se incluye en protocolo para tratamiento con GH

Conclusiones/Comentarios: 1. Es mandatorio realizar un correcto estudio endocrinológico en hipoglucemias severas durante el periodo neonatal. 2. Son frecuentes las complicaciones postquirúrgicas hipofisarias tales como las presentadas en este caso 3. La literatura desaconseja el tratamiento con GH en pacientes que padecen o han padecido determinados procesos oncológicos por el posible aumento de riesgo de recidiva de los mismos. No hay estudios suficientes que indiquen o contra-indiquen su uso en relación con teratomas maduros. Teniendo en cuenta la extirpe histológica del tumor, la buena evolución oncológica y la mala evolución ponderal, evaluamos el riesgo/beneficio como favorable para iniciar tratamiento con GH.

P265

Proyecto de prevención de la obesidad infantil "lo antes posible": un nuevo score para aplicar en periodo neonatal

Nuria Sanz, M.^a Jesús Asencio, Ángeles Buj, Corpus Marzo, Consol Sánchez, Juan Manuel Rodríguez
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona; CAP Sant Llatzer, Barcelona; CAP Creu Alta, Barcelona; Hospital Universitari Mútua Terrassa, Barcelona; CAP Creu Alta, Barcelona

Introducción y Objetivos: La obesidad es una enfermedad frecuente, progresiva, costosa y nada equitativa. La Orga-

nización Mundial de la Salud, considera que se ha convertido en una pandemia no infecciosa. El estudio ALADINO (2011) en niños y niñas de 6 a 9, 9 años, muestra que la prevalencia de sobrepeso en niños es 26, 3% y en niñas del 25, 9% y obesidad se encuentra en un 22% y un 16.2% respectivamente. El objetivo del estudio es valorar la capacidad de un Score (POIM 2013[®]) para predecir que neonatos tendrán un mayor riesgo de ser obesos durante la infancia.

Métodos: Se está aplicando el Score POIM/2013 a los neonatos sanos de dos centros de Asistencia Primaria de la provincia de Barcelona. El Score se calcula puntuando tres secciones independientes: 1) Características socio-culturales de la familia (4-27 puntos), se valora: el tipo de familia, nivel de formación académica de ambos padres, tipo de trabajo de los padres, presencia de hábitos tóxicos, sociopatías, enfermedades familiares, etc., 2) Características del periodo gestacional (1-7 puntos), patología durante la gestación, incremento ponderal y 3) Características del nacimiento (1-4), peso del neonato, en DS según edad gestacional y sexo. Los neonatos se dividen en dos grupos, y de forma aleatoria, a uno de ellos se les ofrece los cuidados habituales del recién nacido sano y al otro grupo se añaden unas intervenciones seriadas (pre-clínicas y proactivas) adecuadas a cada edad. La valoración final será al cumplir el cuarto año de vida.

Resultados: Se han recogidos 96 recién nacidos sanos (59.8% varones) con un peso medio al nacimiento de 3.323 ± 0.416 g. La media del Score ha sido de 11.4 ± 3.4 y valorando separadamente las tres partes son, 1) sociocultural 8.7 ± 3.1 , 2) periodo gestacional 2.2 ± 0.08 y neonatal 0.6 ± 0.1 . En esta muestra no se han encontrado relaciones entre el Score total y las características familiares, ni entre el Score total y el peso al nacimiento.

Conclusiones: Este estudio preliminar es el primero que relaciona un nuevo SCORE con datos socio-familiares, gestacionales y neonatales. Nos señala que la obesidad infantil NO se puede predecir en el momento de nacer, sino que se va instaurando en los primeros años de vida. Por lo tanto es en estos primeros tres años de vida, "Lo antes posible" que vamos a realizar las intervenciones Proactivas y en fase preclínica ya citadas.

P266

Pubertad precoz en un varón de 19 meses

M.^a Fernanda Guzmán Monagas, Elvira Ricci, Amparo Rodríguez Sánchez, Blanca López Ibor, Marta Villa, Luis Felipe Ávila

Hospital Universitario Montepíncipe, Madrid

Introducción: Los tumores de la glándula suprarrenal son muy infrecuentes. La mayoría son secretores de andrógenos. En el varón producen pubertad precoz isosexual independiente de gonadotropinas.

Resumen del caso: Niño de 19 meses que presenta pubarquia, acné, olor apocrino, aumento de tamaño de genitales externos y aumento de la talla de pocos meses de evolución. No alteraciones neurológicas ni visuales. No aporte hormonal exógeno. Antecedentes personales y familiares sin interés. Exploración: P: 12, 9 Kg. (p50-75) T: 87 cm. (p90) TA: 99/66 mmHg. Piel: lesiones de acné facial, sin alteraciones de la pigmentación. Olor apocrino. Genitales masculinos, Tanner: A1P3: pene aumentado de tamaño, longitud 6, 5 cm. Testículos 2 cc., pubarquia. Resto sin alteraciones. Pruebas complementarias: LH < 0, 1 mU/ml (N: 0, 03-3, 9); FSH: 0, 256 mU/ml (N: 0, 3-6, 7); Testosterona libre: 1, 1 pg/ml (N: 9- 47). T4 libre: 1, 04 ng/dl (N: 0, 71-1, 85); TSH: 2, 36 µU/ml (VN: 0, 4-3, 7); 17- Hidroxiprogesterona: 3, 95 ng/ml (N:< 2); DHEA-Sulfato: 16, 50 µg/ml (N: 0, 04-0, 19); Delta 4 Androstenediona: 2, 50 ng/ml (N: 0, 1-0, 5) Cortisol basal: 11, 5 mcg/dl VN: 6-30); ACTH: 41 pg/ml (VN: 9-52) Edad ósea: 4 años (Greulich y Pyle). Ecografía abdominal: Masa suprarrenal derecha, 4 x 3, 7 x 4, 4 cm, redondeada, bordes definidos, hipoecogénica, desplaza sin invadir riñón, sin calcificaciones. Resto normal Ecografía testicular: Normal. RMN abdominal: masa sólida suprarrenal derecha, de bordes definidos, que comprime y desplaza el polo superior del riñón derecho sin infiltración del mismo. Medición 4x4x4 cm. Señal heterogénea en secuencias potenciadas en T1 y T2, con pérdida de señal respecto al músculo en secuencias T1 en fase opuesta, lo que indica contenido lipídico intracelular. No adenopatías significativas Tratamiento seguido: Resección quirúrgica completa de la glándula suprarrenal derecha. Anatomía patológica: Crecimiento neoplásico de células cortico-adrenales que reemplazan el tejido cortical remanente así como el escaso componente medular. Proliferación de células poligonales de citoplasma amplio, eosinófilo y lipizado, con áreas de pleomorfia nuclear. Resultado: Adenoma cortico-suprarrenal derecho.

Conclusiones/Comentarios: Los signos clínicos de virilización sin aumento evidente de volumen testicular sugiere la presencia de una hiperproducción de andrógenos independiente de gonadotropinas. En este caso la rápida y severa progresión de la virilización así como la edad del niño, hacen pensar en la existencia de un tumor productor de andrógenos. Existen algunas características que distinguen el adenoma del carcinoma. Los adenomas suelen ser únicos, de menor tamaño, no infiltrantes y secretores únicamente de andrógenos El tratamiento definitivo es la resección completa del tumor. En este caso, un adenoma, la resección completa es curativa.

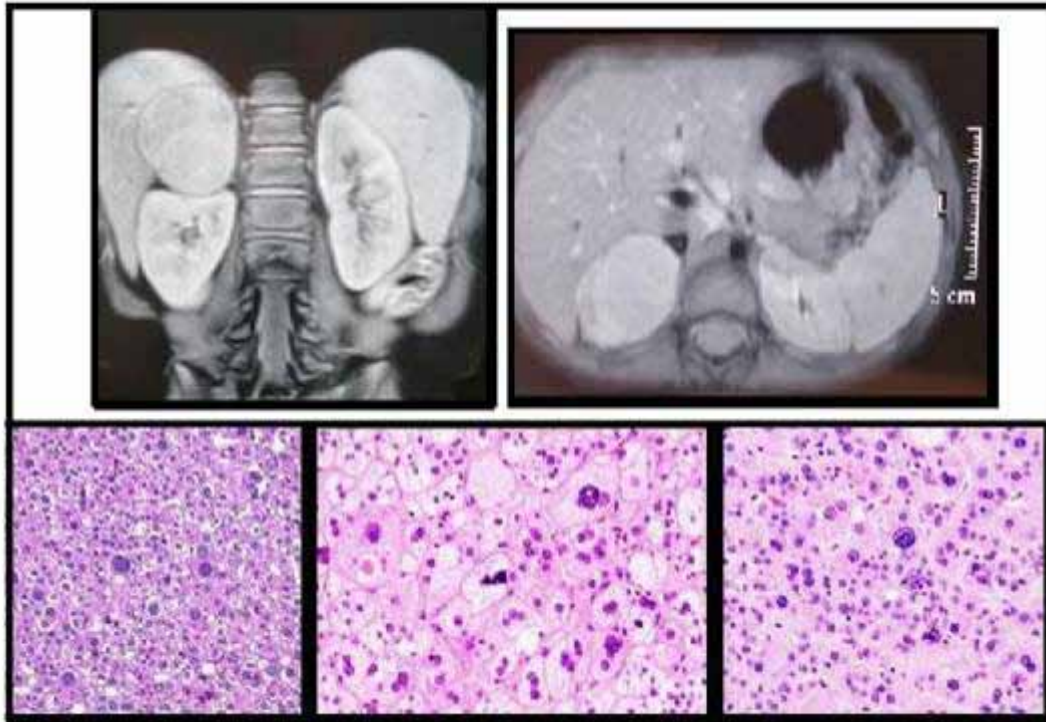
P267

Seudohipoaldosteronismo transitorio secundario a infección de tracto urinario en dos lactantes

Alejandro Casquero Cossio, Anna Vidal Moreso, Irene Valenzuela Palafoll, Eduard Mogas Viñals, María Clemente León, Ester Lera Carballo

Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción: El pseudohipoaldosteronismo secundario



transitorio es un trastorno en el que existe resistencia periférica a la acción de aldosterona. Se exponen 2 casos clínicos correspondientes a dos lactantes atendidos en un hospital de tercer nivel los últimos meses.

Resumen del caso: Paciente 1: Varón a término de 7 semanas de vida, con malformación urológica compleja, irritabilidad y rechazo al alimento. No fiebre ni vómitos. A la exploración presenta un estado general afectado, mala perfusión periférica, hipoactividad e hipotonía. Se objetiva acidosis metabólica con bicarbonato de 16 mmol/L. La analítica muestra hiponatremia (119 mmol/L) e hiperpotasemia (7,7 mmol/L) con disfunción renal (urea 113 mg/dl; creatinina 1,2 mg/dl); y elevación de parámetros de infección. Sodio en orina de 34 mmol/L y potasio de 25 mmol/L. Aldosterona sérica elevada (>100 ng/dL). El estudio de orina evidencia infección de tracto urinario con leucocituria (5.733 leucocitos/uL), creciendo en urocultivo dos microorganismos (estreptococo, y corinebacterium). Recibe tratamiento antibiótico endovenoso de amplio espectro y reposición hidroelectrolítica, con buena evolución. Paciente 2: Varón a término de 1 mes de vida sin antecedentes, que consulta por estancamiento ponderal y somnolencia. No fiebre ni vómitos. A la exploración se encuentra hipoactivo; fontanela anterior deprimida. La gasometría venosa muestra acidosis metabólica con bicarbonato de 18 mmol/L. Analítica con hiponatremia de 118,7 mmol/L e hiperpotasemia de 6,7 mmol/L; disfunción renal (urea 56 mg/dl; creatinina 0,7 mg/dl) y elevación de parámetros de infección. Sodio en orina de 31 mmol/L y potasio de 9 mmol/L. Aldosterona sérica elevada (>100 ng/dL). El estudio de orina evidencia infección de tracto urinario con leucocituria (46.802 leucocitos/uL), creciendo en urocultivo *Streptococcus agalactiae*. Recibe tratamiento antibiótico endovenoso de amplio es-

pectro y reposición hidroelectrolítica, con buena evolución. La ecografía abdominal muestra estenosis pieloureteral derecha.

Conclusiones/Comentarios: Ante un lactante menor de tres meses con hiponatremia, hiperpotasemia e infección de tracto urinario, el diagnóstico más probable es el seudohipoaldosteronismo secundario transitorio. Es importante descartar también otras alteraciones en la secreción o acción de la aldosterona, entre ellas la hiperplasia suprarrenal congénita en su forma de pérdida salina, en territorios donde ésta no se incluye en la prueba de detección precoz. La resucitación inicial de estos pacientes entraña cierta dificultad dada su corta edad, la depleción de volumen, la gravedad de las diselectrolitemias y la infección bacteriana. La evolución es favorable con el tratamiento de la infección y una adecuada suplementación hidroelectrolítica; con remisión del seudohipoaldosteronismo. En aquellos casos sin uropatía conocida, es importante descartar malformaciones del tracto urinario.

P268

Síndrome de 18q- o síndrome de Grouchy. Descripción de un caso clínico

Eugenio Mateo Guerrero, Ramón Cañete Estrada, Antonio Burón Romero, Isabel Mínguez Otero, M.^a Carmen de la Cámara Moraño

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: El síndrome de Grouchy o síndrome 18q- se debe a una deleción de la región terminal del brazo largo del cromosoma 18. Con una incidencia de 1 de cada 40.000 recién nacidos vivos, se trata, dentro de su rareza, de una de las aneusomías más frecuentes. Los pacientes afectados de este síndrome presentan un fenotipo muy am-

plio, pudiendo manifestar alteraciones endocrinológicas, como hipotiroidismo primario o déficit de GH; gastrointestinales, como reflujo gastroesofágico; neurosensoriales, como retraso madurativo, microcefalia o déficit de audición; inmunológicas, el más frecuente el déficit de IgA; cardíacas o alteraciones osteomusculares. Se presenta el caso de un lactante de un mes en seguimiento por nuestra unidad por hipotiroidismo congénito en el contexto de este cuadro sindrómico.

Resumen del caso: Recién nacido a término de peso adecuado para edad gestacional, hijo de madre con lupus, que presenta en los primeros días de vida vómitos recurrentes con hipoglucemia leve, microcefalia y miocardiopatía hipertrófica. Además de lo mencionado, destacaba una leve hipotonía con escasa actividad espontánea inicial. En cribado neonatal se detectó TSH elevada confirmada a los 8 días de vida (TSH 24'14 mU/l) con ecografía tiroidea normal y anticuerpos antitiroideos negativos. Tras descartar error innato del metabolismo, se realizó un cariotipo, detectándose una deleción del brazo largo del cromosoma 18 y diagnosticándose de un síndrome de Grouchy. Actualmente ha disminuido la miocardiopatía hipertrófica que presentaba al nacimiento, apreciando estenosis pulmonar leve; se encuentra en tratamiento con omeprazol y probióticos para el reflujo gastroesofágico, y con levotiroxina por el hipotiroidismo primario, bien controlado.

Conclusiones/Comentarios: A pesar de tratarse de una enfermedad rara, el síndrome de Grouchy debe tenerse en cuenta ante un recién nacido afecto de hipotiroidismo congénito como posible causa. Nuestro caso asocia además reflujo gastroesofágico, alteraciones cardíacas y microcefalia, todas ellas descritas en la escasa bibliografía publicada en referencia a este cuadro sindrómico.

P269

Síndrome de interrupción del tallo hipofisario. Aportación de tres casos

Isabel Mínguez Otero, Antonio Burón Romero, Ramón Cañete Estrada
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: El Síndrome de interrupción del tallo hipofisario (PSIS) es una anomalía hipofisaria que da lugar a una deficiencia de la misma. Presenta una incidencia y prevalencia poco conocida en niños, siendo causa de hipopituitarismo diagnosticado inicialmente como idiopático, hasta en un 70% de casos. Se define por una triada característica: neurohipofisis ectópica, adenohipofisis disminuida o ausente y tallo adelgazado o inexistente, que no se describe en todos los pacientes, y por una presentación clínica muy variable, aunque es una constante el déficit de hormona de crecimiento. El objetivo de esta comunicación es definir el síndrome de interrupción del tallo hipofisario, su epidemiología y presentación clínica, así como describirlo en una serie de tres pacientes

Resumen del caso: Se presentan 3 casos clínicos de PSIS en seguimiento por Endocrinología Pediátrica, en los que

se han descrito antecedentes personales y familiares, estudio hormonal y estudio de imagen. El primer caso es de una paciente de 4 años de vida con talla baja e hipoglucemia cetósica de la infancia, niveles bajos de IGF-I y con un estudio de neuroimagen compatible con la triada característica de PSIS. El segundo caso clínico muestra una paciente de 5 años con talla baja, niveles descendidos de IGF-I y neurohipofisis ectópica, y el tercer caso clínico resume un recién nacido con criptorquidia, micropene e ictericia, escasos valores de IGF-I e hipogonadismo hipogonadotropo, que en estudio de neuroimagen presenta la triada completa del PSIS.

Conclusiones/Comentarios: El PSIS es un cuadro clínico muy variable, poco frecuente en la infancia, que puede presentarse como talla baja aislada, déficits agrupados de ejes hipofisarios o incluso como panhipopituitarismo. Suele ser un hallazgo en el contexto de un estudio de sospecha de déficit de hormona de crecimiento.

P270

Síndrome de resistencia a las hormonas tiroideas. Un diagnóstico para conocer

Mireya Orío Hernández, M.^a Elena Cabezas Tapia, Encarnación Lancho Monreal, Mercedes Alonso Cristobo, Beatriz Fernández, Carlos M.^a García-Vao Bel
Hospital del Tajo, Madrid

Introducción: El análisis de función tiroidea frecuentemente se incluye en el estudio de diversas patologías y suele resultar normal. La elevación de hormonas tiroideas no es un hallazgo habitual y exige una correcta orientación diagnóstica. La normalidad en el valor de TSH clásicamente se ha considerado como indicador de normofunción tiroidea y su asociación a elevación de hormonas tiroideas puede resultar desconcertante. El síndrome de resistencia a las hormonas tiroideas (SRHT) es una patología infrecuente que debe plantearse como posible diagnóstico en esos casos.

Resumen del caso: Caso 1.- Niña de 10 años estudiada por dolor abdominal recurrente, con estudio normal, salvo por elevación de T4L (2'98 ng/dl (VN 0'8-1'8)) y T3L (9'8 pg/mL (VN 2'8-5'2)) con TSH normal. Estudio de autoinmunidad tiroidea negativo. Ecografía tiroidea normal. En anamnesis refieren que el padre fue seguido en Endocrinología por elevación de T4L y T3L, sin tratamiento por normalidad de TSH y sin clínica, y se dio de alta. Se realiza control clínico-analítico y ecográfico seriado a la paciente, con persistencia de elevación de T4L y T3L, sin otras alteraciones. En el estudio genético: mutación c.1357C>T (p.Pro453Ser) en heterocigosis en el gen del receptor beta de hormonas tiroideas (THRB), causante del SRHT. Caso 2.- Recién nacida a término que a los tres días de edad ingresa en Neonatología por elevación de T4L (4'54 ng/dL (VN 1'7-4'1)) y T3L (7'1 pg/mL (VN 1'3-6'1)), con TSH normal, y antecedente de madre con enfermedad de Graves, con paso transplacentario de TSI (1'5 U/L al nacimiento). Se monitoriza, descartando febrícula, taquicardia e HTA y comprobando adecuada ganancia ponderal, por lo que se da de alta con seguimien-

to en consulta. En controles seriados se observa negatividad de TSI desde los 3 meses de edad, pero persistencia asintomática de elevación de T4L y T3L, con TSH en rango normal. Estudio genético: cambio en heterocigosis de G por A en el exón 8 (p.Arg438His) en el gen del THR β , causante del SRHT.

Conclusiones/Comentarios: El SRHT cursa de forma asintomática, por lo que se suele diagnosticar de forma ca-

sual durante el estudio de otro proceso, como en los dos casos presentados. El adenoma hipofisario productor de TSH, la presencia de autoanticuerpos frente a hormonas tiroideas y la disminución de proteínas transportadoras de hormonas tiroideas se incluyen en el diagnóstico diferencial del SRHT. El estudio genético permitió la confirmación diagnóstica de SRHT en nuestras pacientes.

VIERNES 6 DE JUNIO, 11:45-12:30 h.
SALA PRAGA

INMUNOLOGÍA Y ALERGIA

P271

Anafilaxia grave: características de los pacientes de nuestro medio

Aida del Campo García, Alba Novoa Illanes, Marta Padín Fontán, M.^a del Mar Portugués de la Red, José Ramón Fernández Lorenzo

Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Pontevedra

Introducción y Objetivos: La anafilaxia es una reacción de hipersensibilidad generalizada, de instauración rápida y potencialmente grave. El objetivo de nuestro trabajo es estudiar los casos de anafilaxia grave que precisaron hospitalización en nuestro Servicio, para conocer las características clínicas, manejo y evolución de estos pacientes.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de los pacientes con reacciones anafilácticas que precisaron ingreso hospitalario en nuestra área sanitaria en el período comprendido entre Enero de 2009 hasta Enero del presente año.

Resultados: En los cinco años analizados, hemos recogido un total de 11 pacientes con cuadros de anafilaxia que precisaron ingreso hospitalario, con una media de estancia de 4.45 días. Un 90.9% de estos pacientes precisaron ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), la mayoría para monitorización pero un 18% necesitaron medidas de soporte ventilatorio. Permanecieron en UCIP una media de 1.63 días. Con respecto a la presentación clínica el 45.5% de nuestros pacientes presentaron hipotensión arterial y el 72.7% signos de dificultad respiratoria de intensidad variable. El 81.8% de nuestros pacientes precisaron administración de adrenalina, realizándose el tratamiento en el hospital en un 45.5% de los casos. En cuanto a la etiología de las reacciones anafilácticas graves, en el 72.7% de nuestros pacientes el desencadenante fue un alimento, destacando la leche de vaca. En el 63.6% de nuestros pacientes encontramos antecedentes de hipersensibilidad, principalmente atopia y alergias alimentarias ya conocidas. El 81.8% de los pacientes fueron seguidos posteriormente en consultas de Alergología. Respecto a la recurrencia del cuadro, la media de episodios de anafilaxia de los pacientes estudiados a lo largo de su vida ha sido de 1.64 episodios.

Conclusiones: - La anafilaxia grave supone un pequeño porcentaje de las reacciones alérgicas. - La adrenalina intramuscular es el tratamiento de elección en cualquier

ámbito y debe administrarse precozmente para evitar un desenlace mortal y conseguir una rápida recuperación y corta estancia hospitalaria. - La causa más habitual de anafilaxia grave en nuestros pacientes fue la alergia alimentaria previamente conocida. - Todos los pacientes deben ser evaluados por un alergólogo debiendo educar al niño en evitar el alérgeno así como en reconocer los potenciales signos de anafilaxia. - Todos los pacientes que hayan presentado anafilaxia deben llevar consigo un autoinyector de adrenalina debiendo entrenar al paciente y a sus familias en el manejo del dispositivo.

P272

Is it useful to quantify dermatophagoides pteronyssinus major allergens to decide whether or not to initiate allergen-specific immunotherapy?

Sara Peixoto, Jorge Abreu Ferreira, Marisa Carvalho, António Pereira, Márcia Quaresma

Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE, Unidade de Vila Real, Portugal

Introducción y Objetivos: Allergen-specific immunotherapy (sIT) is an important weapon in the treatment of respiratory allergy in selected cases, and presumes that the patient has a hypersensitivity reaction mediated by IgE. It is the only treatment that improves symptoms, reduces the requirement pharmacological therapy, and modify the natural history of allergic disease. Since vaccines currently marketed are standardized only for the major allergens, the authors aim was to understand if the molecular assay of major allergens is advantageous in deciding and/or modifies the decision to initiate sIT in children sensitized to Dermatophagoides pteronyssinus and with clinical indication for immunotherapy.

Métodos: The authors reviewed and analyzed the clinical files of patients referred for the first time to the outpatient clinic of Pediatric Allergology with asthma and/or rhinitis between January 1, 2013 to December 31, 2013. Inclusion criteria were: 1) a positive prick-test to Dermatophagoides pteronyssinus; 2) clinically relevant disease with perennial symptoms or during most of the year, even though medicated. Patients whose parents were not interested in initiating sIT were excluded from the study. All patients included were submitted to a blood assay for Der p1 and Der p2 done with CAP System (Phadia Diagnostics, Uppsala, Sweden). Assay values equal to or greater than 0.35 kUA/L were considered positive. Assay results

were divided into the following group values: low (0.35-0.7), moderate (0.7-3.5), high (3.5-17.5) and very high (> 17.5).

Resultados: The clinical files of 42 patients were included in the study. Twenty-seven (64%) were male and 15 (36%) were female. Their age varied between 5 and 16 years old, with a mean age of 10 years. Thirty-one children (74%) had asthma and 38 (90%) had rhinitis. A family history of atopy was registered in 79% of the patients (33% had a mother and/or father with asthma). Five (12%) patients had values of Der p1/Der p2 lower than 0.35 KUA/L, five (12%) had low values, five (12%) moderate values, three (7%) high values and 24 (57%) very high values.

Conclusiones: Der p1/Der p2 assay was negative in five (12%) patients. Given the fact that vaccines for *Dermaphagoides pteronyssinus* currently marketed are standardized only for major allergens, the authors conclude that there may be an advantage in determining Der p1/Der p2 levels in patients with a positive prick-test and clinical indication for sIT prior five to deciding initiating or not immunotherapy.

P273

La enterocolitis inducida por proteínas alimentarias puede causar invaginación intestinal

María Mayordomo Serna, Beatriz Gil Peñafiel, Elisabet Cava Almohalla, M.^a Isabel Nuñez López, Mercedes Plaza Fornieles, José Manuel Lucas Moreno
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: La enterocolitis inducida por proteínas alimentarias o FPIES (Food Protein Induced Enterocolitis Syndrome) es una alergia alimentaria no IgE mediada que se manifiesta por vómitos de repetición, diarrea y decaimiento pudiendo conducir a un cuadro de deshidratación, hipotensión y shock tras 1 a 5 horas después de ingerir el alimento. Puede ser tan intenso que asemeje una invaginación intestinal, pero son pocos los casos en los que se ha podido observar esta invaginación.

Resumen del caso: Varón de 5 meses que consultó en Urgencias por vómitos y deposiciones diarreicas de una semana de evolución, las últimas con contenido sanguinolento, sin fiebre, con mala coloración y decaimiento. Presentaba regular estado general, palidez cutánea, dolor difuso a la palpación abdominal sin peritonismo, hipotonía generalizada, episodios de llanto alternos con somnolencia. Ecografía abdominal: imagen en "donut" de 1 cm de diámetro e hiperemia, característica de invaginación íleo-cólica. Preciso expansión de volumen, procediéndose a desinvaginación con enema salino. Hemograma: eosinofilia (510 eos/mm³). Estudio microbiológico de heces negativo. Mantuvo diarrea durante 72 horas. Nueve días después repite bruscamente vómitos alimentarios, palidez y decaimiento, deposiciones diarreicas sin fiebre. Presenta distensión abdominal con escasos ruidos hidroaéreos y somnolencia. Precisa expansión de volumen.

Ecografía: edema válvula ileocecal y líquido libre peritoneal. Hemograma: eosinofilia (530 eos/mm³). Estudio microbiológico de heces y de sangre oculta negativos. Alta al 4º día con diagnóstico de íleo paralítico por gastroenteritis aguda. Seis días después, tras dos horas de la ingesta de 10 ml de fórmula adaptada con cereales sin gluten (arroz y maíz) presenta otro episodio brusco similar a los anteriores. Ecografía: distensión de asas y gran contenido líquido intestinal. Hemograma: eosinofilia (700 eos/mm³). Evaluado por Alergia Pediátrica refiriendo iniciar estos cereales 9 días antes del primer ingreso, asociando vómitos tras su ingesta. Siempre que le habían dado dichos cereales empezaba nuevamente el cuadro clínico entre 1-2 horas después, no sucediendo si tomaba fórmula adaptada sola o lactancia materna. Las pruebas cutáneas para arroz, maíz, avena, trigo, LTP y profilina, fueron negativas, descartándose alergia IgE mediada. El cuadro era compatible con una Gastroenterocolitis grave inducida por proteínas alimentarias (FPIES) indicando retirada de cereales. Posteriormente no ha repetido la clínica.

Conclusiones/Comentarios: El FPIES puede causar invaginación intestinal. Ante síntomas de invaginación hemos de plantearnos un FPIES como causa posible. La anamnesis detallada no ha perdido su lugar en el correcto diagnóstico.

P274

Reacción adversa a proteínasuccinilato férrico en un paciente diagnosticado de APLV

Ana Pilar Jiménez Martín, Isabel Lafuente Santodomingo, Anna Parra Llorca, Leyre Pérez Sukia, María Nieto Cid, Antonio Nieto García
Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia

Introducción: La alergia a las proteínas de leche de vaca (APLV) tiene una prevalencia que varía entre el 1-5% de la población infantil. En algunos casos, la APLV IgE-mediada puede ser un problema muy grave que puede poner en riesgo la vida del paciente. A ello hay que añadir que las proteínas de la leche son un elemento muy ubicuo tanto en alimentos manufacturados, como en fármacos, por lo que es imprescindible extremar las medidas de prudencia para evitar accidentes potencialmente graves en niños con formas graves de APLV.

Resumen del caso: Paciente de 4 años y 11 meses, con antecedentes de Insuficiencia Renal Terminal secundaria a hipoxia isquémica perinatal, con pérdida del trasplante renal en diciembre del 2010, con diálisis peritoneal diaria y tratamiento de base con múltiples fármacos entre ellos Glicina de Sulfato Ferroso (Glutaferro®). Recibió lactancia mixta durante el primer mes, presentando deposiciones verdosas en UCIN por lo que le administraron leche hidrolizada, mejorando la sintomatología. Fue diagnosticada de alergia a las proteínas de leche de vaca en seguimiento desde la Consulta Externa de Neumología y Alergia Infantil desde los 2 años y 3 meses, por presentar de forma inmediata en 3 ocasiones tras la toma de derivados lácteos, episodios consistentes en tos seca, edema palpe-

bral junto con prurito nasal y de piel, así como lesiones habonosas aisladas no presente en todos los casos, compatible con anafilaxia. Tolerancia a la ternera y trazas de leche. Se realizaron pruebas cutáneas siendo muy positivas a las fracciones de leche de vaca y RAST con inmunoglobulinas específicas: caseína 907 KU/L, a-lactoalbúmina 65.8 KU/L y β-lactoglobulina 96.6 KU/L. A los 4 años y 11 meses, se sustituye el hierro oral de Glicina de Sulfato Ferroso (Glutaferro®) a Proteínucuccinilato Férrico (Ferplex®), e inmediatamente tras la toma de 1 ml, presenta una reacción intensa con edema de lengua y vómitos. Se realiza prick-prick a Ferplex® con resultados muy positivos y Test de Activación de Basófilos positivo para leche de vaca y Ferplex® (Ver Tabla). Resultados: -Estimulación Basal 2, 19%

Conclusiones/Comentarios: En niños con APLV conviene extremar la prudencia cuando se prescriben ciertos fármacos puesto que algunos, como el Proteínucuccinilato férrico contienen caseína en su composición en concentraciones suficientes para inducir reacciones adversas potencialmente graves.

TAB	Concentración 1	Índice Estimulación 1	Concentración 2	Índice Estimulación 2
Ferplex®	35, 6%	16, 25%	42, 41%	19, 36%
Leche de vaca	36, 6%	16, 71%	39, 72%	18, 13%

P275

Reacciones de hipersensibilidad a antiinflamatorios no esteroideos en población infantil

Janire Vicarregui Olabarrieta, Eva Tato Eguren, Ainhoa Zabaleta Rueda, Nagore Arruti Oyarzabal
Hospital Universitario de Álava, Vitoria

Introducción y Objetivos: Estimar la prevalencia de las reacciones de hipersensibilidad a antiinflamatorios no esteroideos (AINE) en población pediátrica mediante el análisis de los casos remitidos a consulta con esta sospecha diagnóstica durante el periodo 2011-2013. Asimismo, se analizan diversos parámetros a fin de caracterizar a los pacientes que presentan una verdadera hipersensibilidad a los AINE

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo que analiza las características clínicas y demográficas de 17 pacientes de entre los 0 y los 13 años remitidos para la realización de estudio alergológico ante la sospecha de hipersensibilidad a AINE. El estudio alergológico comprende la realización inicial de una historia clínica detallada con posterior aplicación de las pruebas diagnósticas, consistentes en prueba cutánea y/o provocación oral (esta última con el medicamento implicado y/o con otro alternativo)

Resultados: De los 17 pacientes estudiados, en 16 se relacionó la clínica con la toma de ibuprofeno y en 2 con la toma de nolutil. Del total de pacientes estudiados, 5 fue-

ron mujeres y 12 varones; 5 tenían menos de 3 años, siendo el resto mayores de 6 años. 15 pacientes presentaron síntomas cutáneos, 1 prurito oral, odinofagia y rinitis, y otro palidez cutánea y emesis. En 10 pacientes hubo un trasfondo infeccioso concomitante a la toma del AINE, en 4 no y en los 3 pacientes restantes no se recogió en la anamnesis este dato. En todos los pacientes en los que se realizó la prueba cutánea con el AINE supuestamente implicado (15/17) el resultado fue negativo. 6 de los pacientes estudiados se diagnosticaron de hipersensibilidad a AINE: 4 de ellos de intolerancia a AINE y 2 de alergia a ibuprofeno. En los 11 pacientes restantes se descartó una reacción de hipersensibilidad mediante prueba de provocación oral con el medicamento implicado.

Conclusiones: El ibuprofeno fue el AINE más frecuentemente implicado en las reacciones adversas a AINE. La mayoría de las reacciones adversas a AINE consistieron en cuadros cutáneos. Los 6 pacientes diagnosticados de hipersensibilidad a AINE eran mayores de 6 años siendo 3 mujeres y 3 varones. 4 de estos 6 utilizaron el AINE fuera de un contexto infeccioso (en 1 de los 2 pacientes restantes se desconoce el motivo de la toma). 5 de los 6 presentaron clínica cutánea (el paciente restante tuvo clínica respiratoria). Dentro de la aproximación diagnóstica a las reacciones de hipersensibilidad a AINE es de suma importancia la realización de una buena historia clínica, ya que en base a ella se planea/n la/s prueba/s de provocación con medicamentos

P276

Sensibilización a Ole E1, Phl P1 y Phl P5 en un grupo de pacientes sensibilizados de forma simultánea a olivo y gramíneas

Jorge Abreu Ferreira, Sara Peixoto, Marisa Carvalho, António Pereira, Márcia Quaresma
Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Portugal

Introducción y Objetivos: Hay una gran variabilidad geográfica en lo perfil de la sensibilización al polen, por la cual los estudios regionales son fundamentales para caracterizar mejor este tipo de sensibilización. En nuestra consulta encontramos un gran número de niños y adolescentes sensibilizados tanto a gramíneas como olivo. Para estudiar la sensibilización primaria a estos dos pólenes, se evaluó la presencia y el grado de sensibilización a Ole e1, Phl p1 y p5, los principales alérgenos de olivo y gramíneas, respectivamente.

Métodos: Revisión e análisis de los expedientes clínicos de pacientes provenientes por la primera vez a la consulta de Alergología Pediátrica durante el año 2013 con asma y/o rinitis y con un prick-test positivo para pólenes de olivo y gramíneas y con enfermedad clínicamente relevante con síntomas estacionales, aunque medicados. Los pacientes fueron sometidos a un ensayo para Ole e1 y Phl p1 y p5 por la técnica CAP System (Phadia Diagnostics, Uppsala, Suecia). Se consideraron positivos todos los valores mayores que 0, 35 KUA/L y se agruparon los valores obtenidos a partir de los siguientes grupos: bajo (0, 35-0,

7), moderado (0, 7-3, 5), alto (3, 5-17, 5) y muy alto (> 17, 5).

Resultados: Los expedientes clínicos de 28 pacientes fueron incluidos en el estudio. 17 (60%) niños y 11 (40%) niñas. Su edad varía entre 6 y 15 años de edad. De los 28 pacientes, todos tenían rinitis y 17 (60%) asma. 2 (7%) de los pacientes tenían Ole e1 menor a 0, 35 KUA/L, 4 (14%) valores bajos, 10 (36%) valores moderados, 9 (32%) valores altos y 3 (11%) valores muy altos. Con respecto a Phl p1 y p5, todos los pacientes presentaron valores positivos, 2 (7%) presentaron valores bajos, 2 (7%) valores moderados, 5 (18%) valores altos y 19 (68%) valores muy altos.

Conclusiones: Se observó una mayor sensibilización a Phl p1 y p5 en relación a Ole e1, ya que 24 (86%) pacientes tuvieron niveles altos y muy altos de Phl p1 y p5, y sólo 10 (36%) presentaron valores altos a muy altos de Ole e1. Se hace hincapié en que ningún niño presentó valores de Phl p1 y p5 negativos, pero en dos de los pacientes el resultado de Ole e1 fue negativo. Estos resultados enfatizan la importancia del perfil de sensibilización primaria de los pacientes, no sólo para un mejor conocimiento geográfico del perfil de sensibilización, sino que también para el tratamiento adecuado de los pacientes, que pasa pela elección de la inmunoterapia específica.

P277

Sensibilización al cacahuete, ¿dónde estamos y hacia dónde vamos?

Saida Martínez Ruiz, June Udaondo de Soto, Jimena M.^a de Pedro Olabarri, Raquel Rubio Rojas, Leire Dopazo Fernández, Laura Santos-Díez Vázquez
Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción: La prevalencia de alergia al cacahuete es variable a nivel mundial. Las tasas más altas se dan en países anglosajones. A los niños alérgicos al cacahuete se les recomendaba dieta exenta de todos los frutos secos porque muchos de ellos referían reacciones alérgicas tanto con el cacahuete como con otros frutos secos. En los últimos años es posible conocer la sensibilización a algunos alérgenos específicos del cacahuete tras la incorporación de los alérgenos recombinantes en el estudio de la IgE específica. La posibilidad de estudiar la sensibilización a los diferentes alérgenos del cacahuete permite diferenciar patrones clínicos diferentes: Sensibilización a panalérgenos vegetales LTP y PR-10 del cacahuete y a alérgenos de almacenamiento Arah1, Arah2 y Arah3. Presentamos 3 casos de sensibilización al cacahuete con perfil alérgico diferente que corresponden a tres patrones clínicos distintos.

Resumen del caso: Caso 1: Sensibilización exclusiva a LTP: Debut con anafilaxia a cacahuete. Prick positivo a extracto comercial del cacahuete. LTP de cacahuete 14.6, LTP de melocotón 12.2, LTP de avellana 2.95 KU/L. El LTP es un panalergeno termoestable asociado a reacciones sistémicas. Existe riesgo de anafilaxia si consumo de cacahuete y frutos secos tanto crudos como tostados.

Caso 2: Sensibilización exclusiva a PR-10: Debut con urticaria tras contacto con melocotón. Prick positivo a melocotón, polen de abedul y extracto comercial del cacahuete. PR-10 de cacahuete 18.7, PR-10 melocotón 31.1 KU/L. Al ser una proteína termolábil, el Prick-prick y la provocación con cacahuete tostado y frito fueron negativos. Se permite consumo de cacahuete y frutos secos no crudos. Caso 3: Sensibilización exclusiva a Arah2: Debut con anafilaxia a cacahuete. Prick positivo a cacahuete. Arah2 de cacahuete 34.9 KU/L. Prick y provocación con otros frutos secos negativo. Riesgo de anafilaxia si consumo de cacahuete. Dieta de exclusión de cacahuetes. Se permite el consumo de otros frutos secos tanto crudos como tostados.

Conclusiones/Comentarios: El estudio de sensibilización selectiva a alérgenos recombinantes del cacahuete ayuda a predecir el riesgo de anafilaxia tras ingesta de cacahuete así como la reactividad cruzada o tolerancia a otros frutos secos. Con el fin de seguir identificando fenotipos concretos de pacientes e individualizar la actitud terapéutica en los mismos, sería interesante continuar con la misma línea de investigación en otros alimentos para mejorar la seguridad y calidad de vida de los pacientes.

P278

Urticaria IgE mediada a legumbres tras ingesta únicamente de leche materna

Beatriz Gil Peñafiel, Elisabet Cava Almohalla, María Mayordomo Serna, Ana Moreno Salvador, José Manuel Lucas Moreno
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: Las reacciones alérgicas IgE mediadas a proteínas alimentarias son excepcionales cuando el único alimento es la leche materna. El alérgeno más frecuente es la leche de vaca pero otros alérgenos alimentarios ingeridos por la madre pueden ser responsables de estas reacciones alérgicas. Presentamos el caso de una lactante de 3 meses en la que se identificaron las legumbres ingeridas por la madre como alérgenos responsables de las reacciones que presentaba tras la ingesta de lactancia materna.

Resumen del caso: Lactante mujer de 3 meses remitida para estudio de urticaria aguda de repetición. Antecedentes familiares: madre rinoconjuntivitis alérgica y urticaria al contacto con la lana. Antecedentes personales: sin interés salvo ingreso por taquipnea transitoria del recién nacido. Lactancia materna exclusiva desde el nacimiento. Enfermedad actual: lactante que presentó varios episodios de erupción urticariforme en tronco y miembros autolimitada en 24 horas, de aparición inmediata tras la ingesta de lactancia materna solamente cuando la madre había comido legumbres (garbanzos, lentejas y habichuelas) horas antes. No asoció síntomas digestivos ni respiratorios. En el momento de la consulta la exploración física por órganos y aparatos fue normal. Se realizan pruebas cutáneas (prick) siendo negativas a proteínas de la leche de vaca, ternera, soja, lenteja, profilina y LTP, y

positivas en prick-prick para garbanzo (5 mm) y habichuela (7 mm), con control de histamina positivo (4 mm) y control con salino glicerinado negativo. Ante la clínica y los resultados de las pruebas cutáneas se diagnostica de urticaria por alergia a legumbres IgE mediada a través de la lactancia materna por lo que se indica exclusión de dichos alimentos en la dieta materna, manteniéndose asintomática desde entonces.

Conclusiones/Comentarios: La lactancia materna es un vehículo de proteínas alimentarias ingeridas por la madre

que puede causar sensibilización en el lactante, tanto IgE como no IgE mediada. Sin embargo, es inusual la aparición de síntomas IgE mediados por alimentos cuando la única ingesta es la leche materna. De producirse el alimento más frecuente implicado es la leche de vaca siendo también excepcional este caso por alergia a legumbres. Ante urticarias en el lactante debemos plantearnos la alergia alimentaria como causa posible aún cuando el único alimento sea la lactancia materna.

VIERNES 6 DE JUNIO, 12:15-13:30 h. SALA OSLO

URGENCIAS

P279

¿Es seguro para un bebé viajar en autobús urbano?

Mikel Mendizabal Díez, Miriam Palacios López, Marta Martínez Merino, Aida Gonzales Benavides, Ibone Vaquero Iñigo, Nuria Clerigué Arrieta
Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción y Objetivos: La prevención de los accidentes de tráfico es un tema de gran trascendencia social y primera magnitud en salud pública, dadas las cifras de morbilidad general que ocasionan. La legislación actual no contempla normativa específica sobre el transporte de menores en el transporte público, aunque diversas ordenanzas locales establecen normas de uso para los viajeros con sillas infantiles, como colocarse en sentido contrario a la marcha, accionar el freno y sujetar correctamente al niño. El objetivo de este estudio es analizar la accidentabilidad de los lactantes en el transporte público de nuestra ciudad.

Métodos: Revisión de las historias clínicas informatizadas de los niños atendidos por accidentes en autobús urbano, en urgencias de pediatría de nuestro hospital, desde enero 2005 hasta diciembre 2013. Se han analizado las siguientes variables: edad, tipo de dispositivo en el que viajaban, sujeción, mecanismo del accidente y evolución clínica.

Resultados: Entre los años 2005-2013, se atendieron en urgencias un total de 26 lactantes por accidentes durante el uso del autobús urbano. La edad media fue 3 meses y 20 días, siendo el 77% menor de 5 meses. La mayoría de los niños (11) viajaban en un dispositivo tipo "capazo", todos ellos sin sujeción. En otros tipos de dispositivo, como porta-bebé (9) y silla de paseo (5), sólo 5 niños iban correctamente sujetos. El desencadenante más frecuente del accidente fue un "frenazo brusco" (13 casos), seguido de "acceso/salida del autobús" (6), giro brusco (4) y desconocido en 3 casos. Los mecanismos del traumatismo se describen como "caída del niño desde el carrito" en 11 casos, "sale despedido" en 7, "caída del carrito con el niño dentro" en 4 y "se resbala o desliza hacia abajo" en 3. La localización más habitual del traumatismo fue craneo-facial (11). Únicamente 4 niños (15%) presentaron algún síntoma tras el traumatismo: somnolencia (2), pérdida de consciencia (1) e irritabilidad (1). La exploración física fue normal en el 81% de los casos. Se objetivaron 2 cefalohematomas, 2 equimosis/eritema y 1

herida leve. Se realizó Rx craneal a 21 niños (81%). Cuatro niños ingresaron en observación. El resto se derivó al domicilio tras la consulta. Todos los casos evolucionaron favorablemente

Conclusiones: La mayoría de los lactantes que sufren accidentes como usuarios del autobús urbano viajan sin sujeción adecuada. Es necesario informar a los padres sobre la necesidad de sujetar correctamente a sus bebés en el dispositivo correspondiente cuando utilicen este medio de transporte, especialmente si se trata de un capazo.

P280

Bronquiolitis aguda: relación de su gravedad con la estancia hospitalaria. Casuística general

Juan Jesús Pérez Guerrero, José Carlos Flores González, Paloma Comino Vázquez, Patricia Rodríguez Campoy, Laura García García, Francisco Javier Dávila Corrales
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción y Objetivos: La bronquiolitis aguda es la causa más frecuente de ingreso en lactantes menores de 2 años. Nuestro objetivo es analizar la relación que existe entre la escala de Wood-Downes-Ferres (WDF) al ingreso y la estancia hospitalaria.

Métodos: Estudio descriptivo prospectivo, que incluye a todas las bronquiolitis agudas ingresadas entre Octubre 2011 y Mayo 2013 (2 epidemias). Se clasificaron según la escala de WDF al ingreso en leves (BL), moderadas (BM) y graves (BG). La variable principal fue la estancia hospitalaria. Se analizaron también edad, sexo, VRS, tratamiento recibido y necesidad de UCIP, con el programa SPSS 17.0.

Resultados: Se incluyeron 177 pacientes, el 54, 2% varones, edad media de 71, 4 días (rango 5-373, mediana 54). Estancia media 5, 38 días (rango 1-46, mediana 5) y WDF medio al ingreso de 5, 37 (1-12). Hubo 7, 9% BL, 83, 6% BM y 8, 5% BG. VRS positivo en el 68, 4%. Tratamiento nebulizado recibido: Salbutamol 6, 2%, adrenalina + SSH3% 59, 3% y SSH3% 34, 5%. Recibieron antibióticos un 19, 2% y corticoides un 9%. Un 14, 7% precisaron ingreso en UCIP. Factores de riesgo: 10, 7% prematuros, 10, 3% cardiopatía y 0, 6% neuropatía. La escala de WDF se relacionó con la estancia hospitalaria de forma estadísticamente significativa ($p=0,001$). Los

grupos fueron homogéneos en sexo ($p=0,124$), VRS ($p=0,635$), tratamiento con Salbutamol ($p=0,818$) y en factores de riesgo ($p=0,135$). El WDF fue mayor en pacientes tratados con corticoides ($p=0,011$), con antibióticos ($p=0,006$) y con adrenalina+SSH3% ($p=0,009$). Los que ingresaron en UCIP tuvieron WDF mayor ($p=0,001$). Por subgrupos, también encontramos significación al comparar la estancia en BL (2, 57 días) vs BM (5, 22 días) vs BG (9, 4 días), con $p=0,001$.

Conclusiones: En nuestra muestra, la escala de WDF ha demostrado predecir la estancia hospitalaria, tanto en BL, BM como en BG. Los pacientes con WDF mayor recibieron con más frecuencia antibióticos, corticoides, SSH3% + adrenalina como tratamiento nebulizado e ingresaron más en UCIP. La estancia hospitalaria mayor en pacientes con antibióticos posiblemente se explica por el uso de los mismos en pacientes más graves.

P281

Características y manejo de la anafilaxia en Urgencias de Pediatría

Ibone Vaquero Iñigo, Victoria Díez Bayona, Esozia Arroabarren Alemán, Marta Anda Apiñaniz, Aida González Benavides, Lourdes Gómez Gómez
Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción y Objetivos: Una anafilaxia es una reacción alérgica potencialmente fatal. La correcta atención del paciente requiere la identificación del cuadro clínico, desencadenante, tratamiento del episodio y el establecimiento de medidas de prevención secundaria. Nuestro objetivo es conocer las características clínicas, etiología y el manejo de esta patología en Urgencias de Pediatría

Métodos: Estudio retrospectivo de 133 informes alta de Urgencias (2009-2012) de pacientes menores de 15 años a los que se extrajo triptasa durante el episodio agudo por posible reacción alérgica seleccionando aquellos con criterios de anafilaxia según la Guía de Actuación en Anafilaxia (GALAXIA). Se analizaron: edad, sexo, gravedad del episodio (según las recomendaciones de la Academia Europea de Alergia para el manejo del niño con anafilaxia), síntomas, agente sospechoso, episodio previo de anafilaxia, prescripción y uso de dispositivo de adrenalina autoinyectable (DAI), tratamiento recibido en Urgencias y recomendaciones al alta (DAI y evitación de desencadenantes).

Resultados: Se revisaron 133 informes y se identificaron 66 anafilaxias (24 leves, 37 moderadas y 5 graves) (1, 37 casos de anafilaxia/mes). Edad mediana: 4 años, 36 (55%) varones y 30 (45%) mujeres. Por aparatos, los síntomas referidos: cutáneos (61 casos; 92%), respiratorios (51; 77%), digestivos (31; 47%), cardiovasculares (11; 16%), y neurológicos (4; 6%). Los desencadenantes sospechados mediante la anamnesis fueron: frutos secos (22; 33, 3%), huevo (7; 10, 6%), leche (8; 6, 1%), pescados (3; 4, 5%), legumbres (2; 3%), frutas (8; 12, 1%), mariscos (3; 4, 5%), himenópteros (1; 1, 5%), medicamentos (2; 3%), sin identificarse desencadenante en 10

(10, 5%). El 24% de los episodios fueron resultado de una transgresión. Cuarenta y cinco pacientes fueron tratados con adrenalina (68%), además de otros fármacos (adrenalina, antihistamínicos y corticoides: 30; 45%), con ingreso posterior (88% en Observación de Urgencias, 3% en Planta y 3% en Cuidados Intensivos Pediátricos). Tras el alta se remitieron a Consultas de Alergia (85%) y/o Gastroenterología Infantil (10%). Respecto a los DAI: 11 pacientes (16, 6%) disponían previamente de DAI y no lo usaron, y se prescribieron DAI en Urgencias a 12 (18%) pacientes. Se indicaron recomendaciones de evitación a un 35, 8%.

Conclusiones: Los frutos secos han sido el desencadenante más frecuente de anafilaxia. La identificación estos pacientes y el tratamiento del episodio agudo son adecuados. Como áreas de mejora hemos identificado la escasez de las instrucciones de evitación y de prescripción de DAI, además del bajo uso de estos dispositivos por parte de los padres.

P282

Comparativa del manejo de otitis media aguda en urgencias tras actualización del protocolo

Mikel Mendizabal Díez, María García Ayerra, Arantxa Mosquera Gorostidi, Izaskun Naberan Mardaras, Diana Martínez Cirauqui, Nuria Clerigué Arrieta
Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción y Objetivos: Revisar el tratamiento de la Otitis Media Aguda en Urgencias tras actualizar el protocolo según el consenso SEIP, SEPEAP, SEUP, AEPAP2012 y formar al personal médico.

Métodos: Estudio retrospectivo observacional. Revisamos historias clínicas de pacientes pediátricos, atendidos en urgencias los días 15 de cada mes, enero-diciembre 2013, seleccionando diagnóstico OMA, otitis externa u otalgia. Comparamos los resultados con 2012. Análisis: SPSS20.0.

Resultados: En 2012 seleccionamos 71 pacientes (41, 5% varones), 5'6% menores de 6 meses, 35'2% de 6-24 y 59, 2% mayores de 24. En 2013 fueron 49 (45% varones) ninguno menor de 6 meses, 38'8% 6-24 y 61'2% mayores de 24. En 2012, 84, 5% diagnósticos OMA, 14% otitis externa, 1, 4% otitis crónica. En 2013, 79'6% OMA, 8'2% otitis externa, 12'2% otalgia. Del total de OMA se pautó antibioterapia oral al 73, 3% en 2012 y 87% en 2013. 70% y 85'7% de cobertura vacunal antineumocócica en 2012 y 2013, respectivamente. En 2012, entre 6 y 24 meses se pautó antibioterapia en 92%. De ellos, en 65'2% fue correcta utilizando fármaco de primera elección, en 21'7% de 2ª (amoxicilina en vez de amoxi-clavulánico o viceversa) y en 13% se cometió error. En 2013, se pautó antibiótico en 73%; de ellos, en 71'4% el fármaco de primera elección, en 7'1% de segunda (amoxicilina clavulánico por amoxicilina) y en 21'8% erróneamente. En 2012, 8% debería haber recibido antibioterapia por OMA confirmada; esto ocurrió en 5'2% en 2013. En 2012, no reconsultó en urgencias o en su pediatra ningún

paciente; en 2013 reconsultó 11% que tampoco recibió antibiótico entonces. En mayores de 2 años, en 2012, se pautó antibioterapia en 45'2%, de éstos, erróneamente en 52'6%, correctamente con fármaco de primera elección 42'1%. En 2013, se pautó antibiótico en 73%, de los cuales 38% no estaba indicado, 42'8% correcto con fármaco de primera elección. En 2012, uno de los pacientes no tratados debería haber recibido antibiótico. Cuatro reconsultaron pautándose antibioterapia en todos (indicación correcta). En 2013, todos los que precisaron antibiótico lo recibieron, sólo reconsultó un paciente (3'4%) no recibiendo antibiótico entonces.

Conclusiones: En 2012 y 2013 los resultados son similares pese a haber actualizado el protocolo y haber impartido formación. Debemos seguir insistiendo en limitar la prescripción antibiótica en OMA. Se objetiva discreta mejora en prescripción en mayores de 2 años con disminución del porcentaje de antibioterapia no indicada. En 2012 se detectó error de prescripción en todos los menores de 6 meses; no lo podemos comparar con 2013 al no tener pacientes de esta edad.

P283

Efectividad del óxido nítrico en la reducción de fracturas y luxaciones en el Servicio de Urgencias

Alejandro Casquero Cossío, Esther Lera Carballo, Núria Wörner Tomasa, Pablo Velasco Puyó, Susana Melendo Pérez, Mónica Sancosmed Ron
Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción y Objetivos: Objetivos: Objetivo principal: evaluar la efectividad de la administración de óxido nítrico como sedoanaléptico en una indicación actualmente controvertida como es la reducción de fracturas y luxaciones. Objetivo secundario: evaluar su seguridad.

Métodos: Estudio prospectivo y observacional en el que se incluyeron pacientes atendidos en el Servicio de Urgencias a los que se administró óxido nítrico para la reducción de fracturas y luxaciones durante el año 2013. Se evalúa la efectividad mediante la valoración de la aceptación del procedimiento a través de la escala de conducta de Frankl y la seguridad mediante el registro de efectos secundarios.

Resultados: Se incluyeron 57 pacientes en los que se realizaron 59 procedimientos. La mediana de edad fue de 7 años (intervalo 3-14 años). El 25% de los pacientes tenían = 5 años. Sexo 37 varones (65%) y 20 mujeres (35%). Los procedimientos que se realizaron fueron: reducción de fractura cúbito-radio en 21 (35, 6%), reducción de fractura de radio en 21 (35, 6%), reducción de fractura de falanges en 5 (8, 5%), reducción de tibia-peroné en 4 (6, 7%), reducción de luxaciones en 4 (6, 7%) y otros procedimientos en 4 (6, 7%). En 37 pacientes (62, 7%) se asoció algún fármaco analgésico (28 anestésico local, 5 analgésico mayor: fentanilo, 4 analgésico menor). Respecto a la conducta del paciente valorada por el pediatra que realiza la administración, en 50 pacientes (84, 7%) la conducta ha sido catalogada como muy buena/

bueno, mientras que 9 pacientes (15, 3%) la conducta fue de rechazo/acepta con dificultad. De estos últimos, 6/9 tenían una edad = 5 años. Se registraron efectos secundarios en 12 pacientes (20%), siendo en su mayoría efectos adversos menores (mareo, vómitos o cefalea). En uno de ellos se objetivó un episodio de apnea que revirtió al retirar la inhalación del óxido nítrico. En ese paciente se había asociado fentanilo.

Conclusiones: El óxido nítrico es efectivo como sedoanaléptico en la reducción de las fracturas y luxaciones tratadas en el Servicio de Urgencias, sobre todo en el niño mayor. La incidencia de efectos secundarios no es despreciable, aunque en su mayoría son efectos adversos menores.

P284

Evaluación del manejo de anafilaxia en un hospital de tercer nivel, ¿actuamos correctamente?

Encarnación Palma Zambrana, Ana Estaella Mendoza, Estefanía Romero Castillo, Arturo Hernández González, Sonia Garofano Montero, José Carlos Flores González
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción y Objetivos: Introducción: los casos de anafilaxia están aumentando en nuestro medio, no obstante es una entidad infradiagnosticada y en ocasiones tratada de forma tardía. En el 2009 se publicó la guía Galaxia con la finalidad de establecer unos criterios diagnósticos y promover un tratamiento precoz. Objetivo: revisar las características de las reacciones anafilácticas atendidas en Urgencias Pediátricas en un hospital de tercer nivel, y evaluar su manejo y tratamiento en base a las recomendaciones establecidas en la Guía referida.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos atendidos en Urgencias con diagnóstico al alta de "anafilaxia/reacción anafiláctica" en los últimos 5 años.

Resultados: Se revisaron 23 casos en un periodo comprendido entre 2009 y 2013 (52% varones), edad media 6, 4 años. El 78, 2% presentaban antecedentes alérgicos, siendo el más frecuente la alergia alimentaria (55, 5%). El 27, 8% había presentado anafilaxia previa. El 82, 5% identificaron el alérgeno causante, destacando leche (42, 1%), huevo (26, 3%) y frutos secos (15, 8%) como principales alérgenos. Un caso por vacuna sublingual a ácaros. En todos los casos hubo afectación mucocutánea (urticaria la más frecuente), respiratoria en el 86, 8%, y gastrointestinal en el 56, 4%. Se administró tratamiento previo al hospitalario en un 47, 8% (Adrenalina en el 72, 7%). De estos, requirió nueva dosis de Adrenalina hospitalaria sólo un caso. El 78% se realizó tratamiento hospitalario: Adrenalina en el 72%, corticoides en el 83%, antiH1 en el 61%, antiH2 en el 33, 3% y broncodilatadores en el 44, 4%. Se canalizó vía periférica en el 30, 4%. La vía de administración de la Adrenalina más frecuente fue la IM en el 75% de los casos, IV en el 8, 3% y SC en el 16, 7%. Se realizó determinación de triptasa sérica sólo en un caso. Un caso requirió ingreso (UCIP). Permanecieron en observación el 82, 6%, estancia media de 7, 4

horas. No hubo rebrotes. Al alta se continuó tratamiento con antihistamícos en 43, 5% de los casos, corticoides en 39, 1% y se prescribió adrenalina para inyección IM domiciliaria si nueva reacción anafiláctica en 30, 4%.

Conclusiones: De los 2548 casos de urticaria atendidas en los últimos cinco años en nuestras urgencias, solo 23 casos (0, 9%) fueron identificadas como reacciones anafilácticas, esto supone un acaso por cada 5922 Urgencias, posiblemente no todas fueran correctamente identificadas. Si bien constatamos el uso de adrenalina en la mayoría de los pacientes tratados en el medio extrahospitalario, ésta sólo se utilizó en menos de la mitad de los pacientes con anafilaxias previas, lo que nos debe hacer pensar si educamos correctamente a nuestros pacientes.

P285

Factores de riesgo de infección bacteriana potencialmente grave en pacientes con drepanocitosis y fiebre que acuden a un Servicio de Urgencias Pediátricas

Marta Asenjo Torner, Cristina Arribas Sánchez, Marta Sendarrubias Alonso, Rafael Marañón Pardillo, Elena Cela de Julián, Eduardo Bardón Cancho
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción y Objetivos: La drepanocitosis es una hemoglobinopatía que conlleva mayor riesgo de sufrir infecciones bacterianas invasivas. Se describen como factores de riesgo de enfermedad bacteriana grave: edad menor de 2 años, temperatura > 40°C, leucocitos >30.000 o < 5.000/l, descenso de hemoglobina mayor o igual a 2 g/dL, hemoglobina menor o igual a 5 g/dL, bacteriemia previa, vía venosa central, signos sépticos o meningitis. Nuestro objetivo es identificar factores de riesgo de infección bacteriana potencialmente grave (IBPG) en pacientes con drepanocitosis en Urgencias, y estudiar la incidencia de la misma en niños con drepanocitosis en nuestra área

Métodos: Realizamos un estudio retrospectivo, descriptivo y analítico de cohortes. Revisamos historias clínicas de pacientes con drepanocitosis que acuden a Urgencias de un hospital terciario, entre febrero de 2009 y diciembre de 2013, con fiebre como motivo de consulta o que presentan temperatura mayor o igual a 38° C en triage. Se dividen dos cohortes, según la presencia o no de IBPG y se comparan parámetros demográficos, clínicos y analíticos. Se define IBPG como sepsis, meningitis, neumonía, ITU, osteomielitis, OMA e infección de partes blandas. Se comparan mediante el test U de Mann-Whitney las variables paramétricas de ambos grupos estableciéndose como significación estadística una p<0, 05.

Resultados: Se recogen 136 episodios en 44 pacientes, de los cuales 25 son varones y 19 son mujeres, con una media de edad de 35 meses. De los 136 episodios en 21 se diagnostica IBPG y en 115 no. Se analizan los datos demográficos y analíticos en la tabla I. De los 21 episodios considerados IBPG 13 fueron neumonías, 4 bacteriemias, 2 infecciones del tracto urinario, 1 sepsis y 1 infección de partes blandas.

Conclusiones: No se han encontrado diferencias significativas en cuanto a variables demográficas, clínicas o analíticas, en ambas cohortes, posiblemente por el bajo porcentaje de pacientes diagnosticados de IBPG en nuestra población de estudio.

	IBPG (n=21)	NO IBPG (n=115)	Significación estadística (p)
Tiempo evolución (horas) (n=134)	44	34, 7	0,084
Hb (g/dL) (n=119)	8, 20	8, 16	0, 958
Leucocitos (/μL) (n=119)	16.250	19.450	0, 604
Neutrófilos (/μL) (n=117)	8.950	10.300	0, 738
Plaquetas (/μL) (n=119)	300.000	270.000	0, 526
PCR (mg/dL) (n=118)	4, 07	2, 74	0, 178
PCT (mg/dL) (n= 65)	0, 52	0, 47	0, 749
Antecedentes sepsis (n= 133)	0	2	0, 537
Esplenectomizados (n=136)	2	5	0, 324
Portadores PAC (n=136)	4	37	0, 228

P286

Intoxicaciones accidentales, ¿son diferentes en nuestro medio?, ¿podemos mejorar nuestra actuación?

Bárbara de Dios Javierre, Cayetana Verástegui Martínez, Laura Murillo Sanjuán, Berta Martínez Ganuza, Elena Sancho Gracia, Carmen Campos Calleja
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción y Objetivos: Las intoxicaciones suponen alrededor del 0, 3% de las visitas a Urgencias Pediátricas, con un pico de edad en las no intencionales de 1 a 5 años. Los fármacos son el tóxico más implicado, predominando actualmente los psicofármacos. La tasa de ingreso sigue siendo elevada. Los objetivos principales son el análisis de las características en la atención del paciente intoxicado, evaluar el cumplimiento de los protocolos de nuestro centro y/o manual vigente de Intoxicaciones de la SEUP en cuanto a inicio de asistencia y aplicación de tratamientos.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los 78 casos de intoxicaciones accidentales en nuestro centro de tercer nivel entre enero y septiembre de 2013. Se han excluido las intoxicaciones recreacionales y voluntarias.

Resultados: Los casos suponen un 0.24% de las urgencias en nuestra Unidad. El 82% eran menores de 5 años, con una media de 8, 03 (mediana 8, 8; moda 2-3 años). El nivel de triaje asignado fue II y III en el 69%. La media de tiempo entre ingesta y atención médica fue 70 minutos. La media de inicio de asistencia tras su llegada fue de 15 minutos (mediana 11 minutos). La mayoría de los casos fueron asintomáticos, presentando los síntomas de: vómitos (16casos), tos (3casos), dolor abdominal y odin-

nofagia (2casos cada uno) y edema de úvula y dificultad respiratoria (1caso cada uno). Las sustancias responsables: fármacos 44 casos (56%), siendo los psicofármacos los más frecuentes (8casos, principalmente las benzodiazepinas), seguidos de los AINE y diuréticos (ambos con 6casos), los anticatarrales (5casos), y los menos frecuentes fueron paracetamol y hormonas (3casos), salicilatos y corticoides (2casos) y otros. Los 34 pacientes restantes (44%) corresponden a productos del hogar, dentro de éstos un 17.6% fueron productos altamente tóxicos (6casos). El cumplimiento de indicador de administrar carbón activado fue de >90%. Ningún paciente recibió lavado gástrico. Permanecieron en Unidad de Observación 38casos (48.7%) con un tiempo de estancia medio de 4, 39 horas y mediana de 3, 37. Fueron dados de alta a domicilio el 89.7%, y 8 pacientes ingresaron.

Conclusiones: La frecuencia de casos de intoxicación y la edad es similar a la comunicada en nuestro país, la sustancia más frecuentemente ingerida fueron benzodiazepinas. En la aplicación de los protocolos de nuestro centro detectamos bajo cumplimiento de indicador de asignación de nivel de triaje preferente, y buenos resultados en la administración de carbón activado y no utilización de lavado gástrico. La Unidad de Observación permite una atención del paciente en urgencias, evitando hospitalizaciones.

P287

Irritabilidad y llanto en menores de seis meses. Actitud en el Servicio de Urgencias

Marta Velasco Rodríguez-Belvis, Amalia Uribe Posada, Belén Fernández-Marcote Martínez, Natalia Sastre Saucedo, Esther Pérez Suárez

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción y Objetivos: Recientes estudios alertan sobre el aumento del diagnóstico de reflujo gastroesofágico y de la prescripción de antiácidos en lactantes sanos menores de 6 meses que consultan por irritabilidad, en contra de las guías de práctica clínica. Nuestro objetivo es valorar el cambio en la tasa de prescripción de antiácidos en dichos pacientes antes y después de realizar una intervención formativa a los médicos que trabajan en el servicio de Urgencias.

Métodos: Entre enero y julio de 2013 se realizó un estudio observacional prospectivo incluyendo los menores de 6 meses que consultaron por irritabilidad en un servicio de urgencias pediátrico. Se excluyeron aquellos con datos de patología orgánica. En la mitad del periodo de estudio, se realizó una sesión formativa sobre irritabilidad fisiológica en lactantes. Se definieron dos grupos de estudio, preintervención (antes de la sesión) y post intervención (después de la sesión informativa). Se recogieron los datos de los informes de urgencias y de entrevistas telefónicas, evaluando la mejora de la irritabilidad según una escala preestablecida. (Tabla 3).

Resultados: Durante el periodo de estudio se atendieron 6647 niños menores de 6 meses, 155 cumplieron crite-

rios de inclusión (N = 80 preintervención, N = 75 postintervención). El 50% fueron varones, y la mediana de edad fue de 53 días (IQ 29-92). Los síntomas asociados, el tiempo de evolución de los síntomas así como sus diagnósticos y tratamientos previos se recogen en la tabla 1. Un 31% tenía un tratamiento ya pautado, en su mayoría Ranitidina. En urgencias un 30% fue valorado en menos de 15 minutos. Se realizaron 45 análisis de orina, 1 análisis de sangre y 6 ecografías abdominales (en ninguno se encontró patología orgánica). La diferencia en la tasa de prescripción de antiácidos y de dieta exenta de proteínas de leche de vaca así como el nº de pacientes remitido a consultas externas se muestra en la Tabla 2. Sólo un 30% de los pacientes a los que se les pautaron antiácidos cumplieron el tratamiento. Según la escala de irritabilidad aplicada, la puntuación media pre-tratamiento fue de 7, 16, que disminuyó a 4, 92 post-tratamiento. Un 12% reconsultó por irritabilidad en el mismo servicio.

Conclusiones: La actividad formativa a médicos sobre la irritabilidad de los lactantes mejora la asistencia a estos niños y disminuye la inadecuada prescripción de antiácidos. El inicio de este tratamiento tras una única valoración del paciente en Urgencias, en ocasiones incompleta, conlleva una baja adherencia al mismo.

Tabla 1: Síntomas, tiempo de evolución, diagnósticos y tratamientos previos

	Preintervención	Frecuencia	Porcentaje (%)
Síntoma asociado	Arqueamiento	31	20,6
	Vómitos	39	26
	Regurgitaciones	49	32,6
	Rechazo de las tomas	52	34,6
Tiempo de evolución de los síntomas	< 24 horas	58	38,6
	24 horas – 1 semana	44	29,3
	1 semana – 7 semanas	21	14,8
	> 7 semanas	19	12,6
Diagnóstico previo	Reflujo gastroesofágico	28	18,6
	Intolerancia proteínas de leche de vaca	4	2,6
Tratamiento previo	Hidrolizado de caseína	4	2,6
	Omeprazol	6	4
	Ranitidina	19	9
	L. reuteri	2	1,3

Tabla 2: Diferencias en el tratamiento antes y después de la sesión formativa

	Preintervención	Postintervención	p
Nº pacientes incluidos	N = 80	N = 75	P = 0,2
Prescripción de antiácidos	N = 22 (27,5%)	N = 10 (13,3%)	P = 0,03
Dieta exenta de proteínas de leche de vaca	N = 1 (1,25%)	N = 5 (6,6%)	P = 0,002
Consultas externas	N = 16 (20%)	N = 48 (64%)	P = 0,006

Tabla 3: Escala de Irritabilidad

Horas al día	< 3 horas	1
	> 3 horas	2
Días /semana	< 3 días	1
	> 3 días	2
Semanas/mes	1-2 sem	1
	3-4 sem	2
Facilidad calmarle	Se calma fácilmente (1)	1
	Requiere maniobras para calmarle (2)	2
	Difícil calmarle	3

- (1). Al cogerlo brazos, pasearlo en algún sitio tranquilo
(2). Paseo en coche, masajearlo de pie intensamente, al pecho.

P288

Loción antipiojos causante de síndrome T: una rara causa de convulsión

Silvia Malagón Ruiz, Sandra Cerdán Oncala, M.^a Socorro Hoyos Vázquez, Beatriz García Morcillo, Eva Sanz Zafrilla, Antonio Javier Cepillo Boluda

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete

Introducción: La permetrina es un pediculicida que pertenece a la familia de los piretroides. Los piretroides sintéticos y las piretrinas naturales son insecticidas que se encuentran en varios productos comerciales utilizados también en el ámbito doméstico. Generalmente son de baja toxicidad, de baja disponibilidad y metabolismo de primer paso, aunque la exposición aguda puede producir reacciones de hipersensibilidad cutáneas, trastornos respiratorios, o digestivos y de forma excepcional manifestaciones clínicas de neurotoxicidad. Los piretroides se clasifican desde el punto de vista químico, en el tipo I o síndrome T y en el tipo II ó síndrome C, según carezcan o posean el grupo ciano en su molécula, produciendo así un síndrome clínico característico. El síndrome T se caracteriza por temblor fino, ataxia, hiperexcitabilidad, convulsiones y parálisis, mientras que el síndrome C ocasiona sialorrea, hipersensibilidad a estímulos externos, coreoatetosis, convulsiones y parálisis. Presentamos un niño de dos años con síndrome T por intoxicación por permetrina.

Resumen del caso: Varón de 2 años, sin antecedentes de interés, traído al servicio de urgencias por ingesta accidental de loción antipiojos compuesto por permetrina 1%, butóxido de piperonilo 4%, etanol 80% y D-Pantenol. En la exploración física se observa ataxia con inestabilidad en la marcha y temblor fino. Se contacta con Instituto Nacional de Toxicología, quienes recomiendan observación clínica, hidratación abundante y dieta libre de grasas. A las 12 horas postingesta de la loción antipiojos, presenta episodio de desconexión del medio, con hipertensión de miembros y revulsión ocular de dos minutos de duración que cede sin tratamiento antiepiléptico. A las 48 horas de hospitalización por evolución clínica favorable, reinicia dieta normal, permaneciendo estable y con normalidad neurológica por lo que se decide alta hospitalaria.

Conclusiones/Comentarios: La forma habitual de intoxicación por piretrinas y piretroides consiste en reacciones de hipersensibilidad ya que son potente sensibilizantes. La ingesta de dosis altas de piretroides puede producir el conjunto de síntomas y signos neurológicos característicos de los síndromes T y C. El diagnóstico es difícil si se desconoce el antecedente de la exposición, y el tratamiento es sintomático al no existir un antídoto específico. En este caso puesto que no existen pruebas de laboratorio específicas, el antecedente de la ingesta, los síntomas y signos compatibles, y la respuesta favorable al tratamiento sintomático, confirmaron el diagnóstico. El pronóstico es favorable en la mayoría de los pacientes, siendo las manifestaciones de la intoxicación aguda, reversibles.

P289

Medidas de optimización del registro de órdenes médicas y su impacto en un Servicio de Urgencias de Pediatría

Raquel Rubio Rojas, Mikel Lambarri Izaguirre, Laura Ortega González, Saida Martínez Ruiz, Iker Gangoiti Goikoetxea, Elisa Mójica Muñoz

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción y Objetivos: Un total aproximado de 60.000 episodios son atendidos en nuestro Servicio de Urgencias de Pediatría anualmente, muchos de ellos susceptibles de recibir órdenes médicas. Dadas las características de la atención urgente, muchas de esas órdenes se transmiten verbalmente, sin ser registradas adecuadamente. Un equipo multidisciplinar desplegó una serie de medidas con el fin de incrementar el registro de los tratamientos administrados. El objetivo del estudio es analizar el impacto de medidas activas de mejora para aumentar el registro de las actuaciones en Urgencias.

Métodos: Estudio prospectivo intervencionista desarrollado en 3 fases, de un mes de duración cada una: preimplantación (pre), implantación de medidas y postimplantación (post). Se analiza una muestra aleatorizada y codificada, recabada de 5 días en cada una de las fases, con datos obtenidos del sistema informático. Las medidas, consistentes en la distribución de carteles informativos y recordatorios en distintas áreas del Servicio y medidas de incentivación y motivación entre diferentes colectivos, fueron consensuadas con el Gabinete de Comunicación del Hospital.

Resultados: 620 pacientes formaban la muestra analizada, de los cuales el 54.2% no recibió ninguna orden médica. Enfermería fue el colectivo que más órdenes registró previamente a la implantación de las medidas (media enfermería: 2.47 vs. media pediatras 2.17; $p=0.057$). Tras su aplicación, no se objetivó mejoría estadísticamente significativa en ningún colectivo (Enfermeras media pre: 2.47, media post: 2.39; Mediana pre 1, Mediana post 1; $p=0.242$. Médicos media pre: 2.17, media post: 2.18; Mediana pre 0, Mediana post 1; $p=0.719$), ni diferencias significativas respecto a la mejora entre ambas poblaciones ($p=0.757$). Sin embargo, el número de órdenes médicas y de enfermería registradas en los pacientes triados con niveles de gravedad I y II según el Sistema Canadiense de Triage, se vio incrementado (Médicos media pre: 2, 64 media post: 4, 08; Mediana pre 1.5, Mediana post; 3.5 $p=0, 012$. Enfermería media pre: 2.07, media post: 3.79; Mediana pre 1, Mediana post 3.5; $p=0, 02$). En los pacientes con niveles inferiores, no se evidenció mejoría.

Conclusiones: Enfermería es el colectivo que más órdenes registra. La prescripción informática varía en función de la gravedad de la patología atendida. Las medidas activas para la mejora del registro de las órdenes médicas, han mostrado un impacto mínimo y que no ha persistido en el tiempo, salvo en el caso de pacientes más graves. Otras medidas deben ser valoradas.

P290**Predominio de los psicofármacos en las intoxicaciones no voluntarias en Pediatría**

Oihane Zubiaur Alonso, June Salazar Merino, Santiago Mintegui Raso, Beatriz Azcunaga Santibáñez, Grupo de Trabajo de Intoxicaciones de La Sociedad Española de Urgencias de Pediatría

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción y Objetivos: Estudiar las características de las intoxicaciones no voluntarias que acuden a los Servicios de Urgencias Pediátricos (SUP) en España.

Métodos: El Observatorio Toxicológico de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SUP) recoge de forma prospectiva las intoxicaciones registradas en los 57 SUP participantes. Se realiza un estudio descriptivo basado en los datos recogidos entre octubre de 2008 y septiembre de 2013.

Resultados: En el periodo de estudio se registraron 640 intoxicaciones. La mayoría fueron intoxicaciones no voluntarias (459, 71.7%), las cuales sucedieron más frecuentemente en menores de 5 años (418, 91%), en varones (254, 55.3%), y en el domicilio familiar, principalmente en la cocina (134, 30.1%) y salón (91, 20.4%). Los acompañantes refirieron guardar los tóxicos en envases originales (84, 3%) y en lugares seguros (75.9%). Los fármacos (253, 55.1%) seguidos de los productos del hogar (137, 29.8%) fueron los principales agentes implicados con este mecanismo. Entre los fármacos predominaron los psicofármacos (63, 24.9%), la mayoría benzodiazepinas (54, 85.7%), los antitérmicos (41, 16.2%) y los anticatarrales (41, 16.2%). Las intoxicaciones por psicofármacos, comparadas con el resto de intoxicaciones no voluntarias por fármacos, sucedieron con mayor frecuencia en el dormitorio de los padres (15, 25% vs 16, 8.8%, $p=0.001$), presentaron más síntomas (35, 56.4% vs 25, 13.2%, $p<0.001$) y hallazgos en la exploración física (23, 36.5% vs 13, 6.8, $p<0.001$), y se les realizaron más exploraciones complementarias (40, 63.4% vs 80, 42.5%, $p<0.005$). Con mayor frecuencia acudieron al hospital en transporte sanitario (8, 12.6% vs 6, 3.2%, $p<0.01$) y permanecieron en el hospital tras su valoración (51, 80.9% vs 92, 48.6%, $p<0.001$). Sin embargo, la proporción de pacientes que contactaron con otros servicios previo a su llegada a los SUP, así como los que recibieron tratamiento prehospitalario (8%) u hospitalario (50%) fue similar para los dos grupos.

Conclusiones: Los psicofármacos, sobre todo las benzodiazepinas, son los fármacos implicados con mayor frecuencia en las intoxicaciones no voluntarias a nivel nacional. En general su pronóstico es favorable, aunque presentan mayor morbilidad y generan más acciones sanitarias que otros grupos de fármacos.

P291**Sedoanalgesia mediante mezcla equimolar de óxido nítrico y oxígeno en un Servicio de Urgencias pediátrico**

Adrián García Rogero, Virginia Navarro Abia, Miriam Melissa Mendoza Chávez, Enrique Otheo de Tejada Barasoain, Raquel Buenache Espartosa

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Introducción y Objetivos: La mezcla equimolar de óxido nítrico y oxígeno (N2O-O2) proporciona una sedoanalgesia consciente, no invasiva y autorregulada. Los objetivos del presente trabajo son: 1) Revisar la eficacia y seguridad de la dispensación a demanda de N2O-O2 en inhalación para procedimientos dolorosos de corta duración. 2) Evaluar la calidad de la sedoanalgesia en función del procedimiento y la edad del paciente. 3) Estimar la correlación entre el dolor percibido por el paciente y la valoración de éste por el médico.

Métodos: Estudio prospectivo de los registros de administración de N2O-O2 de los últimos 24 meses, en pacientes entre 2 y 16 años de edad del servicio de Urgencias pediátricas de nuestro hospital. Analizamos la satisfacción del paciente (escalas de evaluación facial y verbal), satisfacción del facultativo (valoración subjetiva en respuesta excelente/adeuada/pobre), grado de sedación (escala de Ramsay), efectos adversos, monitorización de SatO2 y FC, además de monitorización de tensión arterial (TA) en un subgrupo de pacientes.

Resultados: Total 187 casos. Estratificación por edad: Preescolar (2-3 años, $n=42$), Infantil (4-6 años, $n=65$), Infanto-juvenil (7-12 años, $n=66$), Adolescente (13-16 años, $n=14$). Procedimientos: Suturas ($n=104$), Fracturas-luxaciones ($n=49$), Punciones lumbares ($n=13$), Vías periféricas ($n=9$), Cuerpos extraños ($n=4$), Otros ($n=8$). Subgrupo con monitorización de TA $n=82$ (44%). Satisfacción del paciente y del facultativo (ver tabla adjunta). Los resultados obtenidos muestran un buen grado de analgesia de manera global, obteniendo los mejores resultados en el grupo de adolescentes y los peores en los procedimientos que se suponen más dolorosos: las reducciones de fracturas. Seis casos (3, 2%) de efectos adversos (vómitos $n=3$, sialorrea y mareo $n=1$, mareo $n=1$, vómitos y ansiedad $n=1$). Dos casos de $\text{SatO}_2 < 95\%$ sin repercusión clínica, uno en un paciente con cardiopatía. Todos los efectos adversos detectados fueron leves, y desaparecieron tras el cese de la inhalación. No encontramos variaciones significativas de FC ni de TA. Grado de correlación entre satisfacción paciente/satisfacción facultativo=0, 70, fuerte grado de correlación, en los casos no coincidentes el profesional valoró como más doloroso el procedimiento que el paciente.

Conclusiones: Una adecuada valoración del dolor percibido por el niño es importante para poder adecuar las medidas terapéuticas. La inhalación de N2O-O2 supone una técnica de sedoanalgesia eficaz para todos los grupos de edad, en la mayoría de procedimientos dolorosos en urgencias; salvo para el subgrupo de reducción de fracturas donde se debería valorar la combinación con otros fármacos. En nuestra muestra los efectos adversos fueron escasos y leves.

	(n)	% Satisfacción del paciente				% Satisfacción del facultativo				
		B	M	P	SD	E	A	P	SD	
Franja etaria	Preescolar	42	73, 8	4, 8	4, 8	16, 7	64, 3	9, 5	9, 5	16, 7
	Infantil	65	78, 5	9, 2	4, 6	7, 7	70, 8	15, 4	7, 7	6, 2
	Infanto-juvenil	66	71, 2	13, 6	6, 1	9, 1	59, 1	24, 2	7, 6	9, 1
	Adolescente	14	85, 7	14, 3	0, 0	0, 0	71, 4	28, 6	0, 0	0, 0
Procedimiento	Sutura	104	79, 8	6, 7	1, 0	12, 5	70, 2	14, 4	5, 8	9, 6
	Reducción fractura/luxación	49	63, 3	20, 4	12, 2	4, 1	57, 1	26, 5	10, 2	6, 1
	Punción lumbar	13	76, 9	7, 7	0, 0	15, 4	76, 9	7, 7	0, 0	15, 4
	Acceso periférico	9	77, 8	0, 0	11, 1	11, 1	44, 4	44, 4	0, 0	11, 1
	Cuerpo extraño	4	100, 0	0, 0	0, 0	0, 0	100, 0	0, 0	0, 0	0, 0
	Otros	8	75, 0	12, 5	12, 5	0, 0	37, 5	12, 5	37, 5	12, 5

Tabla de resultados de satisfacción estratificados por franja etaria y procedimiento. (n) número de casos. B buena. M moderada. P pobre. E excelente. A adecuada. P pobre. SD sin datos. Porcentajes calculados en base al total de casos de cada estrato.

P292

Somnolencia en pacientes con síndrome de intestino corto. Tres casos de acidosis D-láctica

Alejandro Casquero Cossío, Mónica Sancosmed Ron, Ingrid Subirana Alfonso, María Valls Ingla, Susana Redecillas Ferreiro

Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción y Objetivos: La acidosis D-láctica es una complicación poco frecuente del síndrome de intestino corto, pero que puede llegar a ser grave debido a la alteración neurológica que produce. En estos pacientes, la malabsorción de nutrientes y su fermentación en el intestino favorece el sobrecrecimiento de bacterias productoras de ácido D-láctico. Este trabajo tiene como objetivo ampliar el conocimiento sobre esta entidad, destacando la importancia de la sospecha clínica para establecer el diagnóstico, permitiendo un adecuado tratamiento y manejo a largo plazo

Métodos: Revisión de 3 casos de pacientes con SIC que acudieron a Urgencias con síntomas neurológicos (somnolencia, ataxia, alteración del habla, aspecto de embriaguez) y acidosis metabólica.

Resultados: Se presentan tres pacientes varones de 11, 7 y 2 años con SIC secundario a resección intestinal masiva por trombosis mesentérica, enterocolitis necrotizante y vólvulo intestinal respectivamente; que acuden al servicio de Urgencias por somnolencia de pocas horas de evolución. El equilibrio ácido-base (EAB) muestra acidosis metabólica con anion gap elevado y L-lactato normal. Se administra bicarbonato sódico endovenoso, corrigiéndose la acidosis y resolviéndose el cuadro neurológico en un corto periodo de tiempo. Se ingresan con reducción del aporte de nutrientes orales y tratamiento con antibióticos orales no absorbibles. En dos pacientes se determinan los niveles de ácidos orgánicos en orina objetivando elevación del lactato total (a expensas de D-lactato) y de otros metabolitos secundarios a la fermentación bacteriana intestinal. En el tercer caso, se realiza la determinación de D-lactato en sangre, con resultado elevado. Tras el alta, todos han presentado nuevos episodios de sintomatología

neurológica de menor intensidad, pudiéndose manejar ambulatoriamente. En su seguimiento se utiliza la determinación de D-lactato en orina para adecuar la dieta y realizar tratamientos de descontaminación intestinal periódicamente.

Conclusiones: La acidosis D-láctica es una entidad que debemos considerar ante un paciente con SIC con sintomatología neurológica. La actuación inicial se basa en la corrección de la acidosis, lo que va seguido de la completa remisión de la clínica. El pronto reconocimiento del cuadro puede evitar la realización de exploraciones complementarias innecesarias. El gold-standard en el diagnóstico es la cuantificación de ácido D-láctico en plasma. Sin embargo, la determinación en orina tiene un coste menor, por lo su disponibilidad en los laboratorios es mucho mayor. El objetivo del tratamiento a largo plazo es disminuir el número de episodios, lo que se consigue mediante el uso de antibióticos no absorbibles y la restricción de carbohidratos de la dieta.

	Clínica	Gasometría venosa	Ácido D-láctico
Paciente 1	Somnolencia, ataxia y obnubilación	pH 7, 25, HCO ₃ 13mmol/L, EB-12mmol/L, anion gap 26mmol/L	105.807 mmol/molcreat (*)
Paciente 2	Somnolencia, ataxia y disartria	pH 7, 27, HCO ₃ 15.9mmol/L, EB -10, 3mmol/L, L-Lactato 0, 93mmol/L, anion gap 28.7mmol/L	966, 9 mmol/molcreat (*)
Paciente 3	Somnolencia	pH 7, 30, HCO ₃ 11, 9mmol/L, EB -12, 3mmol/L, anion gap 32, 5mmol/L	619, 7µmol/L (**)

Valores de referencia ácido D-láctico:

*Determinación en orina. Valores de la normalidad: indetectable.

**Determinación en plasma. Valores de la normalidad <50 µmol/L.

P293

Trombosis venosa femoral profunda: entidad a considerar.

A propósito de un caso

Cristina López Ortego, Emilia García Menor, Laura Álvarez-Cuervo Suárez, Ana M.^a González Fernández, Yolanda Alíns Sahún, M.^a del Carmen Temborry Molina
Hospital Universitario del Sureste, Madrid

VIERNES 6 DE JUNIO, 12:45-14:45 h.
SALA PRAGA

GASTROENTEROLOGÍA Y NUTRICIÓN

P294

Alimentación del lactante y su relación con la antropometría

Berta Martínez Ganuza, Gerardo Rodríguez Martínez, M.^a Jesús Cabero Pérez, Mireia Morera Inglés, Laura Monje Pardo, Montse Rivero Urgell

Universidad de Zaragoza, Zaragoza; Universidad de Cantabria, Cantabria; Laboratorios Ordesa, Barcelona; Laboratorios Ordesa, Barcelona

Introducción y Objetivos: Los primeros meses de vida constituyen una etapa muy sensible y de importancia vital para el crecimiento, salud y composición corporal del lactante. La introducción precoz de la alimentación complementaria junto con la ingesta proteica elevada pueden originar una ganancia ponderal rápida durante el primer año de vida y asociarse a obesidad en etapas posteriores. Por todo esto, nuestros objetivos son: observar el patrón alimentario de los lactantes de nuestro medio y estimar la relación entre la alimentación complementaria y los cambios antropométricos.

Métodos: Estudio epidemiológico descriptivo observacional y analítico de 246 niños reclutados en 2011 desde los 6 hasta los 12 meses de edad que acudieron a la revisión rutinaria en varios centros de Salud en un mismo Área de Atención primaria. Se analizaron distintas variables: datos demográficos, antecedentes familiares y personales, tipo de alimentación y datos antropométricos.

Resultados: Se incluyeron 246 lactantes con peso y longitud media al nacimiento de 3250 gramos y 49,5 centímetros respectivamente. El 45,5% recibía lactancia materna a los 6 meses, el 26% a los 9 meses y el 20% a los 12 meses. Los lactantes alimentados con fórmula ingerían mayor cantidad de alimentos en los tres momentos estudiados ($p < 0,001$). Los lactantes que engordaban rápidamente en el 2º semestre (cambio z-score peso $>0,67$) ingerían mayores cantidades de alimentos; sobre todo de papilla de fruta ($p=0,017$) y papilla de carne/pescado y verduras ($p=0,039$). Se observa una asociación positiva entre la ingesta de fórmula y cereal a los 6 meses ($r: 0,358; p < 0,01$), 9 meses ($r: 0,310; p < 0,01$) y 12 meses $r: (0,247; p < 0,01)$. Los que más comen a los 9 meses son los que más aumento hacen en el IMC ($r: 0,255; p < 0,01$), longitud ($r: 0,229; p < 0,01$) y peso ($r: 0,384; p < 0,01$); no observándose dichas asociaciones a los 12 meses.

Conclusiones: La prevalencia de la lactancia materna es alta en nuestro medio. Los lactantes alimentados con fórmula ingieren mayor cantidad del resto de alimentos. Además, existe asociación directa entre la cantidad de ingesta de alimentos en el 2º semestre y el engorde registrado en este periodo.

P295

Antropometría, consumo dietario y factores de riesgo de enfermedad cardiovascular en niños de dos a diez años de una ciudad de gran tamaño

Diana Paola Córdoba Rodríguez

Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

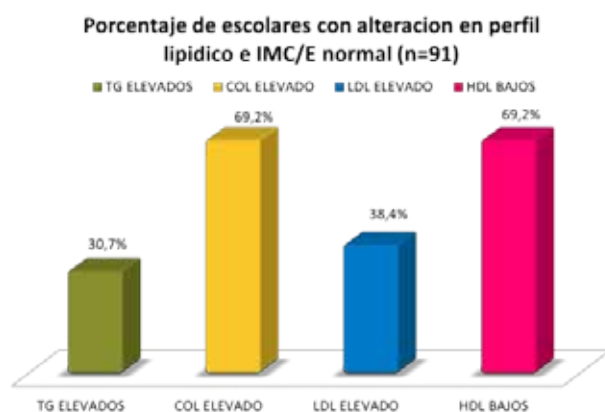
Introducción y Objetivos: Las enfermedades cardiovasculares constituyen una de las principales causas de muerte a nivel mundial. Su génesis se relaciona con aparición de circunstancias conocidas como factores de riesgo, las cuales al emerger en edades tempranas, contribuyen a la aparición de enfermedades cardiovasculares en la adultez. El objetivo fue determinar la relación entre factores de riesgo de enfermedad cardiovascular, antropometría y consumo de alimentos en 107 niños de 2 a 10 años, de una ciudad de gran tamaño.

Métodos: Se evaluaron mediante pruebas enzimáticas colorimétricas colesterol total, triglicéridos, HDL, LDL. Se indagó antecedentes personales y familiares de enfermedades cardiovasculares; consumo de alimentos mediante recordatorio de 24 horas; y se midieron peso, talla, pliegue trípicipital y circunferencia del brazo.

Resultados: Se encontró según indicador talla para la edad, 28.9% a riesgo baja talla. No se encontraron escolares con talla baja para la edad. Para IMC/edad, 7.4% presento sobrepeso y 8.8% obesidad. En antropometría del brazo, según Área Grasa del Brazo 11.2% presento exceso y 31.7% déficit. Respecto al Área Muscular del Brazo, 61.7% presentaron algún grado de déficit. En consumo de alimentos, se observó ingestas promedio de 1866 ± 460 Kcal, procedentes de 60.0 ± 16 g proteína, 255.6 ± 73.4 g carbohidratos y 68.3 ± 23.8 g grasa. Al comparar estos datos con el Intervalo Aceptable de Distribución de Macronutrientes por edad (AMDR), en general la población se encuentra dentro de los rangos establecidos para proteína y carbohidratos, mientras que para grasa el 40.2% presento exceso en consumo. En perfil lipídico se encontró colesterol elevado en 47.2% de la población,

LDL elevado en 51.4%, niveles bajos de HDL en 22.4% y un 14% con triglicéridos elevados. En antecedentes familiares 21.4% tenían herencia de enfermedad cardiovascular, 21.4% DM y 27.1% HTA. El estudio halló correlaciones entre IMC y Área muscular del brazo ($R=0.49$), IMC y área grasa del brazo ($R=0.49$); circunferencia del brazo y pliegue tripcipital ($R=0.55$) y circunferencia del brazo e IMC ($R=0.57$). Así como entre Área grasa del brazo y pliegue tripcipital. ($R=0.94$) Sorprendentemente no se encontró correlación entre IMC y las diferentes fracciones lipídicas.

Conclusiones: Los niños evaluados presentan riesgo de enfermedad cardiovascular en edades futuras, pese a tener IMC/edad normal, ya que presentan otros factores de riesgo como alteración en perfil lipídico, sobreadecuación en la ingesta y algunos herencia familiar. Este estudio evidencia que un IMC normal no es un factor excluyente de riesgo de enfermedad cardiovascular y que los actuales lineamientos para screening de perfil lipídico en población mayor de 2 años deben reevaluarse.



P296

Atresia de vías biliares extrahepáticas, la importancia de un diagnóstico precoz

Sofía Martínez Álvarez, Alicia Montaner, Ana Bergua Martínez, Juan Elías Pollina, Ignacio Ros Arnal, Ruth García Romero

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción y Objetivos: La atresia de vías biliares extrahepáticas (AVBEH) es la forma más frecuente de colestasis neonatal, con una incidencia de 1/18000 recién nacidos en Europa, por lo que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de la ictericia del recién nacido. El

objetivo es analizar los casos diagnosticados de AVBEH en los últimos 14 años en un hospital de III nivel.

Métodos: Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo, tomando como muestra los lactantes afectados de AVBEH diagnosticados en un hospital de III nivel entre el 1 de Enero de 1999 y el 31 de Diciembre de 2013. Se registran datos epidemiológicos, clínicos, pruebas complementarias, tratamiento, complicaciones y evolución posterior.

Resultados: Durante el periodo de estudio se registraron 11 casos de AVBEH, excluyéndose 1 caso que fue exitus precoz, por falta de datos. De los 10 casos analizados, la edad media al diagnóstico fue de 59.5 días (28-104 días). Al valorar los parámetros bioquímicos al inicio presentaban cifras medias elevadas de VSG, bilirrubina (Bb) total, Bb directa, transaminasas, ácidos biliares, colesterol y alfa-fetoproteína. En todas las ecografías abdominales se observaron alteraciones, en ocho de ellas referentes a vesícula biliar y sus vías. En siete casos se realizó gammagrafía hepatobiliar, siendo en todos sugestiva de AVBEH. Todos los pacientes fueron intervenidos según técnica de Kasai, a una edad media de 75.8 días, realizándose colangiografía intraoperatoria. Se analizaron, al mes de la intervención, las cifras de Bb, transaminasas y colesterol, sin observarse disminución significativa. Tras la intervención se les administró antibiótico profiláctico (Amoxicilina-Ácido Clavulánico, Trimetoprim-Sulfametoxazol y/o Cefuroxima), presentando tres de ellos colangitis. Todos, excepto uno que se encuentra pendiente por diagnóstico reciente, precisaron trasplante hepático, a una edad media de 12 meses (máximo 44 meses). De los nueve casos trasplantados, se han recogido datos posteriores en siete de ellos, visualizándose descenso en las cifras de Bb, transaminasas y colesterol. No se han observado diferencias estadísticamente significativas entre el diagnóstico precoz y la edad al trasplante dado el escaso tamaño muestral, pero se observa una tendencia inversamente proporcional.

Conclusiones: - Toda ictericia persistente en el recién nacido obliga a realizar determinación de Bb directa, para un diagnóstico precoz de AVBEH. - Es prioritario el diagnóstico y tratamiento precoz (antes de 2 meses) para obtener un restablecimiento del flujo biliar y evitar el trasplante en la primera década de la vida. - El trasplante hepático ha mejorado la supervivencia y pronóstico de estos pacientes.

		VSG (mm/h)	Bb total (mg/dl)	Bb directa (mg/dl)	GOT (U/L)	GGT (U/L)	GPT (U/L)	Ácidos bilíares (μ mol/L)	Colesterol (mg/dl)	Alfa 1 Antitripsina (mg/dl)	Alfa Fetoproteína (ng/ml)
Al diagnóstico	Media	31,8	9,3	6,3	179,9	767,4	131,2	242,1	309,2	212,6	12698,9
	Min-Max	6-54	7,5-12,6	4,4-9,4	111-260	357-1164	43-210	214-281,6	153-516	172-279	40,6-104539
Post Kasai	Media		10,2	6,7	181,1	1070,7	144,3	180,4	256,8		
	Min-Max		4,5-17,6	2,99-9,4	82-316	376-2018	44-285	118,7-299	190-353		
Post trasplante	Media		0,7	0,3	38,4	78,1	40		132,3		
	Min-Max		0,2-1,9	0,11-0,47	14-64	13-181	24-67		90-163		

P297

Deficiencia de vitamina B₁₂ en la infancia como causa de encefalopatía grave

Guiomar Gutiérrez Schiaffino, Marta Cortés Hernández, Javier Blasco Alonso, M.^a Concepción Oliva Muñoz, Guillermo Milano Manso, Antonio Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: El déficit materno de vitamina B12 (Cobalamina) es frecuentemente secundario a anemia perniciosa o dietas vegetarianas estrictas pudiendo causar graves daños a sus hijos alimentados con lactancia materna exclusiva. Su déficit afecta principalmente a los tejidos de alto requerimiento metabólico. La sintomatología es similar a algunas enfermedades metabólicas o degenerativas: hipotonía, regresión del desarrollo, letargia y otras como movimientos distónicos-clónicos.

Resumen del caso: Lactante varón 1.5/12 años ingresa en UCIP con clínica de disminución del nivel de conciencia, tendencia al sueño, temblor, movimientos distónicos y clonias. Retraso en la adquisición y pérdida de los hitos del desarrollo progresiva. No bipedestación, lenguaje monosilábico, no sonrisa social. Era alimentado con LM exclusiva desde el nacimiento, no screening neonatal, ni vacunación. Familia vegetariana. Presentaba peso y talla <p1, mediano estado general, palidez e hiperpigmentación de extremidades inferiores, además de la clínica neurológica comentada. Analíticamente destaca Hb 6, 3g/dl, leucopenia, bilirrubina total 3, 72mg/dl, LDH 1511U/L hierro 250ug/dl, ferritina 56ng/ml, ácido fólico normal, vitamina B12 46pg/ml (vn: >200), homocisteína 125 mmol/L (<10). Tándem masas concordante con déficit B12. Elevación del ácido metilmalónico en orina (154mmol/L). Ac célula parietal negativos. Tanto en TAC como RM se aprecia una atrofia supratentorial generalizada, afectando volumen de los ganglios basales. EEG compatible con sufrimiento cerebral difuso. Comienza tratamiento con vitamina B12 im evidenciándose aumento de dichos niveles y descenso de homocisteína. A los 20 días sufre empeoramiento neurológico con aumento de los movimientos coreicos con normalidad de parámetros hematológicos, descrito en la literatura en relación con el tratamiento. La madre fue diagnosticada de una anemia perniciosa no conocida previamente. Durante el seguimiento durante 5 meses experimenta notoria mejoría neurológica así como en las pruebas de imagen (imagen 2), persistiendo incapacidad de la marcha autónoma y ausencia de lenguaje.

Conclusiones/Comentarios: El déficit de vitamina B12 es una causa rara pero tratable de retraso y deterioro neurológico. Dicha deficiencia es con frecuencia secundaria a anemia perniciosa o dietas vegetarianas estrictas maternas. La vitamina B12 es de origen animal obteniéndose exclusivamente de la dieta. Normalmente las reservas serán suficientes para hacer frente a las necesidades diarias, al menos 6-8 meses, a pesar de una dieta inadecuada, no es así en niños hijos de una madre deficitaria. Su tratamiento precoz será fundamental, dado el momento madurativo neurológico en el que se encuentran estos

pacientes. Recalamos la importancia de suplementar a estas madres y saber identificar los casos en riesgo para un diagnóstico precoz.

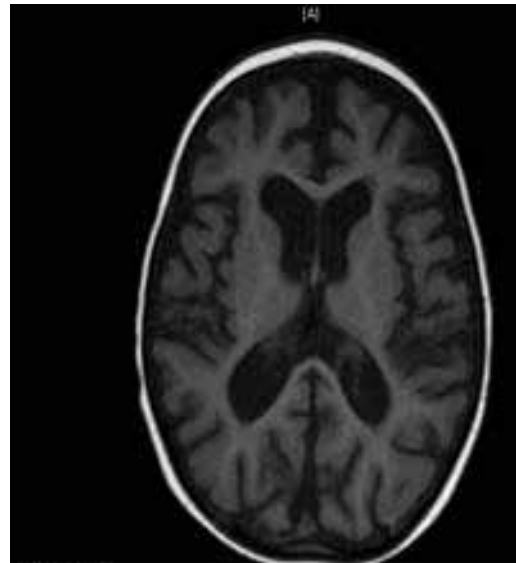


Figura 1

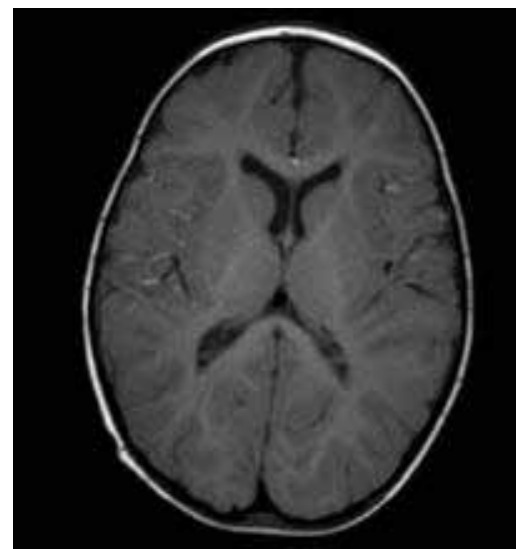


Figura 2

P298

Endoscopia digestiva: rapidez, seguridad y eficacia

Beatriz García Morcillo, Elena M.^a Balmaseda Serrano, Eva Sanz Zafrilla, Silvia Malagón Ruiz, M.^a Socorro Hoyos Vázquez, Ester Gil Pons
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete

Introducción y Objetivos: La aplicación de una sedación adecuada contribuye a la realización de la endoscopia pediátrica de manera eficaz y confortable. El objetivo de este estudio es evaluar la sedación utilizada en endoscopia digestiva diagnóstica en nuestro hospital, valorando la seguridad y eficacia.

Métodos: Estudio retrospectivo de las endoscopias realizadas con sedación en nuestra unidad de cuidados inten-

sivos pediátricos, en el periodo comprendido de Mayo de 2006 a Enero de 2014.

Resultados: Se han realizado un total de 273 estudios endoscópicos, 123 de ellos a varones. 236 (86.4%) endoscopias digestivas superiores (EGD) y 37 (13.6%) colonoscopias. La media de edad fue de 8 años y 11 meses, (rango: 1 mes-16 años y 6 meses). Las principales indicaciones para su realización fueron: sospecha o revisión de enfermedad celiaca 104 casos (38.9%); epigastralgia 33; esofagitis 24; hemorragia digestiva 19; sospecha o revisión de EII 15; estudio de diarrea crónica 11; gastritis por H. Pylori 11; reflujo gastroesofágico 10 y dolor abdominal 10 de los casos. La duración media de las EGD incluyendo sedación más procedimiento fue 24 minutos, (rango: 3-90). La duración media de la colonoscopia fue 91 minutos, (rango: 50-180) (la primera mitad 109 minutos y 79.1 en la segunda). La pauta de sedación administrada incluye atropina 0.02mg/kg; fentanilo: dosis media de 1.84 mcg/kg; y propofol: en bolos, media de dosis 3.23mg/kg y perfusión continua, media de 5.72 mg/kg/h. Todos los niños se adaptaron adecuadamente al procedimiento sin disconfort, permitiendo realizar la endoscopia sin complicaciones. 12 (4.3%) pacientes sufrieron desaturación o apnea; en 5 (1.83%) de ellos hubo que suspender la técnica; de estos, 4 necesitaron PPI para remontar y 4 estímulo y oxigenoterapia. Solo hemos observado 1 caso de agitación tras la administración de un bolo de propofol que precisó ketamina para su resolución.

Conclusiones: En nuestra experiencia la sedación con propofol y fentanilo en una unidad de cuidados intensivos pediátricos permite la realización de la endoscopia digestiva pediátrica diagnóstica en muy buenas condiciones de eficacia y seguridad.

P299

Episodio de litiasis biliar con colestasis. Importancia del diagnóstico precoz

Cristhian Marquínez Reina, Lara Santiago Arribas, María Expósito Expósito, Yanira García García, María Prieto Zaso, Alejandro Romero Albillos
Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz

Introducción: La colestasis familiar intahepática progresiva (CFIP) conforma un grupo heterogéneo de enfermedades autosómicas recesivas debido a mutaciones en los sistemas de transporte canalicular de bilis. La CFIP tipo 3 se debe al defecto del transportador MDR3 que interviene en el transporte transmembrana de la fosfatidilcolina, cuya función es la formación de micelas mixtas, impidiendo el daño canalicular producido por la acción detergente de las sales biliares; se debe a la mutación del gen ABCB4, situado en el cromosoma 7q21. Es frecuente la hipertransaminasemia con cifras muy elevadas de gamma glutamil transpeptidasa (GGT), el diagnóstico se realiza mediante técnicas de inmunohistoquímica en el tejido hepático; no obstante, si la expresión de MDR3 es normal se recurre al estudio genético.

Resumen del caso: Lactante de 20 meses con clínica de coluria, hipocolia/acolia brusca y discreta hepatomegalia, sin fiebre ni vómitos. No antecedentes personales de interés. En analítica presenta cifras muy elevadas de GGT (25 veces del valor normal) con hiperbilirrubinemia de predominio directo, elevación de fosfatasa alcalina y de ácidos biliares. En ecografía presenta hígado hiperecogénico y aumentado de tamaño, cístico y vesícula biliar dilatada con imágenes en su interior de microlitiasis y barro biliar, sin dilatación de colédoco y páncreas normal. Se realiza biopsia hepática para estudio inmunohistoquímico con expresión canalicular normal de MDR3 por lo que se solicita estudio genético, presentando mutación en heterocigosis del gen ABCB4. Se inicia tratamiento con ácido ursodesoxicólico, evolucionando favorablemente con desaparición progresiva de la colestasis clínica y analítica. Ecografía actual sin alteraciones. No nuevos episodios de colestasis.

Conclusiones/Comentarios: El conocimiento de esta enfermedad colestásica, permitirá realizar un diagnóstico temprano, al tener en cuenta algunos síntomas clínicos y realizar exámenes de laboratorio simples, como determinaciones de GGT, cuya elevación es muy sugestiva de esta entidad, y nivel sérico de ácidos biliares. Esta oportuna orientación diagnóstica, permitirá implementar una alternativa terapéutica eficaz precoz, antes del desarrollo de una enfermedad hepática progresiva irreversible.

P300

Esteatosis hepática. Revisión de casos diagnosticados en un hospital terciario en los últimos tres años

Cristina Aranda Cazón, Zarife Daoud Pérez, Andrés Bodas Pinedo, Esther Vaquero Sosa
Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid

Introducción y Objetivos: La esteatosis hepática es la hepatopatía crónica más frecuente en pediatría; debido al aumento de incidencia y prevalencia de los trastornos del metabolismo y la obesidad. Nuestro objetivo es describir las características clínicas de nuestros pacientes e identificar factores de riesgo que puedan hacer recomendable el estudio radiológico.

Métodos: Estudio transversal con 11 pacientes: 9 varones y 2 mujeres, con edad media de 11, 2 años (rango 8, 5-12, 5 años), diagnosticados entre 2010 y 2013 mediante ecografía en consultas de Gastroenterología y Endocrinología Pediátrica. Las variables antropométricas (peso y talla) fueron determinadas por personal facultativo, el índice de masa corporal según la fórmula de Quetelet ($IMC = \text{peso}/\text{talla}^2$) y las variables analíticas (transaminasas, colesterol total -LDL y HDL-, triglicéridos, glucemia, insulina e índice HOMA) mediante muestra sanguínea en las 24 horas concomitantes al estudio radiológico.

Resultados: En nuestra serie, la esteatosis hepática es más frecuente en el sexo masculino (81, 8%), con edad media de 11, 2 años El motivo del estudio fue dolor abdominal recurrente en 7 pacientes (63, 6%) obesidad en 3 (27, 2%) e hipertransaminasemia en 1 caso (9%); ningún

paciente presentaba hepatomegalia. El 100% presentaba un elevado IMC: 6 pacientes (54, 5%) presentaban obesidad (2 de ellos mórbida) y 5 sobrepeso (45, 4%). El 90, 9% (10 casos) presentaron alteración del metabolismo lipídico (3 casos presentaban hipercolesterolemia, hipertrigliceridemia, aumento de LDL y disminución de HDL, 3 pacientes únicamente hipertrigliceridemia y 2 hipercolesterolemia). 5 casos presentaban resistencia a la insulina (45, 4%) y 2 acantosis nigricans (18%). Sólo 3 pacientes (27%) presentaban esteatohepatitis, situándose las cifras en rangos de AST (50-66 U/L) y ALT (42-65 U/L). Ecográficamente, se observó aumento de hiperecogenicidad difusa en 7 pacientes (63, 3%), aumento de hiperecogenicidad de diámetro en rango 1-2 cm unido al ligamento redondo en 2 y perivascular en 1 paciente. En los dos

casos que siguieron el tratamiento recomendado, dicho estudio se normalizó, el primero en 3 meses y el segundo en un año.

Conclusiones: En nuestra serie, más de la mitad de los casos se diagnosticaron como hallazgo ecográfico casual durante el estudio del dolor abdominal recurrente, siendo lo más habitual el aumento difuso de la hiperecogenicidad, con normalización posterior en los casos de cumplimiento terapéutico. Los factores de riesgo más frecuentemente asociados fueron elevación del IMC, dislipemia (especialmente hipertrigliceridemia), y resistencia a la insulina. Ante la presencia de los mismos, sería conveniente plantear el estudio ecográfico, sin necesidad de recurrir a la biopsia (más precisa pero invasiva).

Edad	Sexo	IMC	Hepato- megalia	Motivo de estado radiológico	Hallazgos ecográficos	Hipertensi- onismo	Dislipemia	Tratamiento
11,3	Hombre	26,4	No	Dolor abdominal recurrente y estabdominal	Aumento difuso de la hiperecogenicidad, respecta la infiltración portal y vesícula	No	Hipercolesterolemia Hipertrigliceridemia Aumento LDL	Dieta hipocalórica y ejercicio
11	Hombre	32	No	Obesidad	Aumento difuso de la hiperecogenicidad	No	Hipercolesterolemia Hipertrigliceridemia Aumento LDL	Dieta hipocalórica, ejercicio, metformina
11,4	Hombre	22	No	Dolor abdominal recurrente y estabdominal	Infiltración grasa de 1,1 cm de diámetro unido al ligamento redondo, normalizada un año después	No	Hipercolesterolemia Hipertrigliceridemia Aumento LDL	Dieta hipocalórica y ejercicio
10,1	Mujer	24,2	No	Dolor abdominal recurrente y refajo gastroesofágico	Infiltración grasa de 1,1 cm de diámetro unido al lg redondo	No	Aumento LDL	Dieta hipocalórica y ejercicio
8,5	Hombre	25,8	No	Dolor abdominal recurrente	Aumento difuso de la hiperecogenicidad	No	Hipertrigliceridemia	Dieta hipocalórica y ejercicio
11	Mujer	24,5	No	Dolor abdominal recurrente	Aumento difuso de la hiperecogenicidad moderado- severo	No	Hipertrigliceridemia	Dieta hipocalórica, ejercicio, metformina
15	Hombre	37,5	No	Obesidad	Aumento difuso de la hiperecogenicidad, normalizado en 3 meses	ALT 61 AST 50	Hipercolesterolemia	Dieta hipocalórica, ejercicio, ácido, metformina
12	Hombre	31,1	No	Obesidad	Aumento difuso de la hiperecogenicidad, parcheado	ALT 42 AST 46	Hipertrigliceridemia	Dieta hipocalórica y ejercicio
12,5	Hombre	24,4	No	Hipertensi- onismo no tratado	Aumento difuso de la hiperecogenicidad	ALT 65 AST 63	No	Dieta hipocalórica y ejercicio
9,5	Hombre	22,5	No	Epiglotitis y vómitos	Infiltración grasa unida al ligamento redondo	No	Hipertrigliceridemia	Dieta hipocalórica y ejercicio
11	Hombre	26	No	Dolor abdominal recurrente	Infiltración grasa de 1,5 cm de diámetro perivascular	No	Hipercolesterolemia	Dieta hipocalórica y ejercicio

P301

Estenosis esofágica congénita, un diagnóstico infrecuente. A propósito de dos casos

Miguel Alcaraz Saura, María Navalón Rubio, María Herráiz Martínez, David Gil Ortega
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: La estenosis esofágica congénita es una rara malformación de la arquitectura del esófago cuyo principal diagnóstico diferencial es la atresia esofágica, entidad diez veces más frecuente. Ambas pueden asociar otras anomalías, como digestivas o respiratorias. La edad media de presentación coincide con la introducción de la alimentación complementaria y la clínica varía desde regurgitaciones, disfagia o síntomas respiratorios. No obs-

tante, según la severidad puede debutar en el periodo neonatal, asemejando crisis de sofocación o trastornos de la succión-deglución.

Resumen del caso: Presentamos dos casos, de debut neonatal, con presentación clínica y abordaje terapéutico distintos. Caso 1. Neonato a término (gestación y parto normales) que desde el nacimiento presenta abundantes secreciones y episodios de atragantamiento durante las tomas. Se consigue el paso de una sonda nasogástrica fina, con dificultad para pasar una sonda mayor. El esofagograma muestra paso de contraste a estómago y dilatación de la luz esofágica proximal y media con disminución del calibre distal. La endoscopia confirma una estenosis esofágica de tercio medio y una fístula tráqueo-esofágica proximal. Se decide tratamiento quirúrgico: re-

sección de zona estenótica y cierre de fístula. Posteriormente refistulización y estenosis de la zona anastomótica que ha precisado una dilatación endoscópica. Caso 2. Neonato pretérmino (36 semanas; antecedente de polihidramnios), que desde las 48 horas de vida presenta escasa succión, vómitos postprandiales y aumento de secreciones. No dificultad en el paso de sonda a cámara gástrica, hecho confirmado por el esofagograma. Se inicia nutrición enteral por sonda, con mejoría de la tolerancia digestiva. Tras adquisición de succión efectiva se reinicia nutrición oral, reapareciendo los vómitos. Con la sospecha de incoordinación de la succión-deglución se realiza endoscopia de deglución que observa rebosamiento del contenido alimentario desde tubo digestivo a glotis. La endoscopia digestiva revela la presencia de estenosis esofágica del tercio medio de 4 centímetros de longitud. Tras descartar compresiones extrínsecas se decide abordaje endoscópico. Actualmente buena evolución tras una única dilatación tras su diagnóstico.

Conclusiones/Comentarios: La estenosis esofágica congénita requiere un alto índice de sospecha: puede presentarse con clínica digestiva inespecífica y en franjas de edad variables según severidad, localización y anomalías asociadas. Tras la sospecha clínica debe realizarse un esofagograma y posteriormente endoscopia digestiva. Actualmente se aboga por un abordaje endoscópico con dilatación -seriada si es necesario-, relegando la cirugía a casos refractarios o a los que asocian anomalías.



P302 Gastrostomía endoscópica percutánea. Experiencia en Servicio de Gastroenterología y Nutrición Infantil

María Murillo Murillo, Antonio José Domínguez Pérez, Zoraima Martínez Martos, M.^a Ángeles Sánchez Castilla, M.^a Carmen Rivero de La Rosa, Manuel García Martín
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción y Objetivos: Un soporte nutricional adecuado es fundamental en pacientes pediátricos con enfermedad crónica tanto para evitar en lo posible la malnutrición como para frenar el deterioro en su enfermedad. La gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) supone la técnica de elección para una nutrición enteral prolongada, siempre que la funcionalidad gastrointestinal esté íntegra.

Objetivo: revisar casuística y evolución en portadores de PEG desde el inicio en el uso de la técnica por nuestra sección en el año 2010.

Métodos: Estudio descriptivo desde Diciembre de 2010 a Febrero de 2014, de pacientes con nutrición enteral a través de PEG, colocadas por Gastroenterología Pediatría, en un Hospital de tercer nivel. Se revisó: edad, sexo, comorbilidad, indicación, estado nutricional al diagnóstico y tras PEG, complicaciones, recambios y tiempo de portador.

Resultados: Se revisaron 10 pacientes entre 4 meses y 7 años de edad (media 3a. y 5 m.), 60% mujeres y 40% varones. El 40% de nuestros pacientes padecen enfermedad neurológica, 20% son RNPT y el 40% restante poseen anomalías orofaríngeas o esofágicas. La indicación de colocación de PEG fue en el 50% de los casos por desnutrición o escasa ganancia ponderal y 50% por dificultad para alimentación, siendo en uno de los pacientes por trastorno de deglución y aspiraciones y en otro, tanto por desnutrición como por dificultad para alimentación. El 40% presentaban una desnutrición moderada previa a la colocación de PEG y 20% desnutrición severa. Todos los pacientes mejoraron estatus nutricional tras PEG excepto uno. Se emplearon fórmulas específicas para nutrición enteral en el 90% de los pacientes, en el 50% con fórmulas poliméricas nomocalóricas, en el 20% poliméricas hipercalóricas y en el otro 20% con fórmulas oligoméricas normoproteicas. El 80% sufrió complicaciones menores sin presentar ninguna complicación mayor. Un 40% presentó celulitis en región peristomía y un 40% granuloma. En el 50% se dio uno o varios episodios de expulsión accidental de botón gástrico, con cierre de la ostomía secundario en el 20%. El tiempo medio portador de PEG es de 23 meses y 9 días.

Conclusiones: La PEG ha sido una herramienta valiosa en la mejora nutricional de nuestros pacientes así como en su calidad de vida diaria y evolución de enfermedad de base. Hemos observado una buena aceptación y manejo por parte de la familia. Destacamos la ausencia de complicaciones mayores desde el inicio de su colocación por parte de nuestro servicio.

P303 Hernia paraduodenal izquierda: causa infrecuente de dolor abdominal recurrente

M.^a Dolores Ariza Mateos, Mercedes Oliva Gragera, Blanca Burgueño Jiménez, M.^a José Manzano Infante, Elena Vázquez Rodríguez, Laura Acosta Gordillo
Hospital Universitario de Valme, Sevilla

Introducción: Las hernias abdominales internas son protrusiones de vísceras a través del peritoneo o mesenterio hacia un compartimento en la cavidad abdominal. Suelen ser producto de una embriogénesis defectuosa, donde el intestino no rota o los pliegues mesentéricos no se fusionan adecuadamente. Las más frecuentes son las paraduodenales (53%), y el 75% de éstas se localizan en el hemiabdomen izquierdo. Clínicamente puede presentar-

se como episodios de dolor periumbilical principalmente postprandial, y cuadros de obstrucción intestinal recurrentes si la hernia se resuelve fácilmente. Cuando la hernia se encarcela los síntomas se agudizan y el diagnóstico debe ser precoz debido al riesgo de estrangulación.

Resumen del caso: Niño de 13 años con episodios de dolor abdominal periumbilical recurrente, autolimitados, de 3 meses de evolución, sin fiebre ni vómitos y con deposiciones normales. Tras prueba de hidrógeno espirado muy positiva presenta crisis de dolor abdominal intenso con cortejo vegetativo acompañante y gran distensión de asas de intestino delgado. Mejora clínicamente y es dado de alta asintomático, con diagnóstico de intolerancia a la lactosa y sobrecrecimiento bacteriano. El resto de pruebas complementarias resultaron normales (hemograma, bioquímica, albúmina, anticuerpos anticeliaquía, antígeno *Helicobacter* en heces, coprocultivo, urocultivo, parásitos en heces, orosomucoide, sangre oculta en heces, ecografía abdominal). A los 15 días reingresa por dolor de similares características acompañado de vómitos y diarrea, tras ingesta de mínima cantidad de lactosa. A la exploración presenta tumoración en hemiabdomen izquierdo, muy doloroso a la palpación, con hemograma y bioquímica normales. La radiografía de abdomen muestra silencio abdominal, con gas en estómago e intestino proximal, no apreciándose en el resto del abdomen. La ecografía abdominal evidencia asas de intestino delgado y grueso colapsadas, aperistálticas, con discreta cantidad de líquido libre peritoneal. La TC muestra asas de intestino delgado colapsadas, encapsuladas y rodeadas de líquido, localizadas fundamentalmente en vacío izquierdo, con escaso realce de asas de intestino delgado. Se realiza laparotomía exploradora con el hallazgo de obstrucción intestinal secundaria a hernia paraduodenal izquierda, con reducción herniaria exitosa.

Conclusiones/Comentarios: La hernia abdominal interna es una causa rara de dolor abdominal recurrente, cuyo diagnóstico preoperatorio, tanto clínico como radiológico, puede plantear dificultades. Sus síntomas suelen ser de carácter intermitente y crónico, y pueden variar desde leve malestar abdominal hasta signos de obstrucción intestinal. Las imágenes radiológicas a veces pueden ser normales o inespecíficas, por lo que es necesario repetir las si la clínica persiste.



P304

Inducción de tolerancia oral en pacientes afectos de alergia a proteínas de leche de vaca

Elena Fresán Ruiz, Mónica Lacalzada Higuera, Blanca Martínez de las Heras, Cristóbal Melián Fernández, Blanca Selva Folch, Honorio Armas Ramos
Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife

Introducción y Objetivos: La alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) es una de las causas más importantes de alergia alimentaria en nuestro medio. El objetivo fue evaluar las características epidemiológicas de pacientes con APLV y analizar la seguridad y eficacia de inducción de tolerancia oral realizada en un hospital general de tercer nivel.

Métodos: Estudio epidemiológico, descriptivo y retrospectivo de pacientes pediátricos (0-15 años) afectos de APLV a los que se realizó inducción de tolerancia oral (ITO) a las proteínas de leche de vaca (PLV) en hospital de día en el año 2013. Se realizó sin premedicación, administrándose dosis crecientes de leche entera durante 4 horas, un volumen de 150 ml con concentraciones desde 3, 3% hasta 6, 6%, continuado posteriormente la tolerancia en su domicilio con pauta ascendente durante 9 días.

Resultados: Se incluyeron 47 pacientes con APLV, 51, 1% varones. La media de edad al diagnóstico fue de 1, 11±1, 81 años. Un 12, 8% asociaban alergia al huevo y un 27, 7% tenían antecedentes personales de atopia. El 53, 2% tenían alergia IgE-mediada (IgE específica a PLV >0, 35 kU/l). La ITO se indicó cuando los valores fueron <3 kU/l, con una media de: leche de vaca 1, 15 kU/L, a-lactoalbúmina 0, 8 kU/L, β-lactoglobulina 1, 23 kU/L y caseína 0, 72 kU/L. La edad media al realizar la ITO fue 1, 93±1, 86 años. Durante la prueba, el 17% de pacientes presentó reacciones adversas: vómitos (10% en reagénicas y ninguno en no reagénicas) y urticaria (10% en reagénicas y 7, 7% en no reagénicas). El 27, 7% asoció síntomas leves en

su domicilio (vómitos, diarreas y urticaria), con un caso de reacción anafiláctica. Al finalizar el protocolo, un 76,6% alcanzó la tolerancia (69,2% reagínicas y 90% no reagínicas), precisando una segunda ITO en 10 casos. A los 4 meses de la prueba, se determinaron los niveles de IgE específica a PLV, comparándolos con los previos al inicio de la desensibilización. Se obtuvieron cuatro grupos: A: Pacientes asintomáticos con descenso de los niveles (45%); B: Asintomáticos sin descenso (65%); C: Sintomáticos con descenso (42,9%); y D: Sintomáticos sin descenso (57,2%). La negativización (<0,10 kU/L) se alcanzó en 23,5% de formas reagínicas.

Conclusiones: 1) La desensibilización fue un tratamiento seguro con escasas reacciones adversas, principalmente leves. 2) La mayoría consiguió una dieta sin restricción de PLV tras la ITO, demostrándose su eficacia. 3) A pesar de alcanzar la tolerancia, los niveles de IgE específica a PLV no disminuyeron a corto plazo en la mayor parte de pacientes.

P305

Influencia de la alimentación en la infección por rotavirus

M.^a Teresa Andrade Navarro, Marisela Pinillo Chunga, Lilibia Quero Acosta, Federico Argüelles Martín
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción y Objetivos: Cuantificar la presencia de rotavirus (RV) en dos cohortes de niños elegidas según el tipo de alimentación y relacionar la infección con síntomas de gastroenteritis. Verificar si la alimentación recibida en el momento de infección por RV influye en las variables antropométricas.

Métodos: Estudio prospectivo, aleatorio, controlado y ciego, en un Hospital terciario de Trujillo (Perú). Los niños fueron asignados a 2 grupos: Grupo A con lactancia materna (LM) exclusiva o Grupo B con fórmula de inicio. Criterios de inclusión: RN de EG entre 37-41 semanas y percentil 10-90 de peso, Apgar >7 y firma de consentimiento informado. Se tomaron muestras de heces (independientemente de que presentaran diarrea) al final de la 1ª semana, 1º, 3º y 6º mes de edad, y realizando prueba de LATEX con fijación del complemento para detección de RV en éstas.

Resultados: Participaron 38 niñas y 27 niños, de los que 45 fueron asignados al grupo A y 20 al grupo B. El grupo A presentó parámetros antropométricos (peso, talla y perímetro craneal) más altos que el grupo B (diferencia no significativa). La detección de RV en heces fue menos frecuente en el grupo A y presentó tasas menores de enfermedad. En el grupo B todos los casos con detección positiva de RV en heces presentaron gastroenteritis y fueron descritas como más severas (el 85% presentó grado II o III) que las del grupo A.

Conclusiones: La alimentación recibida en el momento de la infección por RV no influyó en los parámetros antropométricos. Los niños alimentados con LM presentaron menor tasa de infección por RV y menores síntomas de en-

fermedad. No todos los niños alimentados con LM con infección por RV enfermaron (¿Existe alguna forma subclínica de enfermedad? ¿El RV ha sido inactivado?) y los que enfermaron lo hicieron con una gastroenteritis grado I, mientras que el 100% de los niños alimentados con lactancia artificial con infección por RV enfermaron y el 85% presentaron una gastroenteritis grado II y III.

P306

Manejo terapéutico inicial de la enfermedad de Wilson con acetato de zinc

Silvia Luque Pérez, Delia Valverde Montoro, Javier Blasco Alonso, Víctor Manuel Navas López, Carlos Sierra Salinas, Antonio Luis Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: Clásicamente se ha recomendado el tratamiento de la Enfermedad de Wilson con D-penicilamina para la detoxificación del cobre tisular, sin embargo su perfil de efectos secundarios obligaba, en ocasiones, a su sustitución por otros fármacos con perfil más seguro.

Métodos: Se realiza un análisis retrospectivo de 8 pacientes diagnosticados durante los últimos 10 años de enfermedad de Wilson en una unidad de Gastroenterología y Hepatología infantil de un hospital terciario, para valorar el tratamiento recibido, su eficacia y su perfil de efectos secundarios. Se evaluaron los datos clínicos y analíticos de cada paciente.

Resultados: Se revisan 8 casos. Los antecedentes familiares resultaban de interés en 4 pacientes (50%), tres hermanos presentaban antecedentes de patología renal (rama materna) y un cuarto paciente un hermano fallecido por cirrosis hepática (etiología desconocida). La mediana de edad al diagnóstico fue de 10,5 años (RIQ 7-13,3). La clínica de presentación fue variable, 5 casos (62,5%) se encontraban sintomáticos (clínica neurológica o de disfunción hepática) y 3 (37,5%) presintomáticos (hipertransaminasemia). Los valores medianos de AST fueron de 124 U/l (RIQ 50, 5-163, 5), ALT 220 U/l (RIQ 81-450, 5), GGT 81,5 U/l (RIQ 57, 5-177, 7), ceruloplasmina 7,5 mg/dl (RIQ 3, 5-17, 5), cobre plasmático 21 µg/dl (RIQ 14-30) y cobre urinario 158,5 µg/día (RIQ 72, 5-186, 7). El test de D-penicilamina resultó positivo en 4 de los 6 casos en que se realizó. La ecografía abdominal mostró hepatoesplenomegalia en 4 pacientes, datos de hipertensión portal en 3 y esteatosis hepática en otro. Se realizó biopsia hepática a 3 pacientes (37,5%), observándose cirrosis en 1, fibrosis en 1 y se documenta elevación de cobre en tejido hepático (980 µg/g) en otro. El estudio genético reveló alteraciones en 4 pacientes (50%); 2 con un cambio I1184T, uno con I381S y el último con un genotipo p [Val845SerFX28] + [M645R]. El tratamiento se inició con D-penicilamina en 3 casos (37,5%), siendo retirada en todos por aparición de reacciones adversas graves, sustituyéndose por acetato de zinc; éste fue tratamiento inicial en los 5 pacientes restantes (62,5%). No hubo reacciones medicamentosas con este fármaco y los datos analíticos posteriores al inicio del trata-

miento mostraron un adecuado cumplimiento de los objetivos terapéuticos.

Conclusiones: El acetato de zinc es un tratamiento adecuado para el manejo inicial en la enfermedad de Wilson, ya que su administración logra, igual que la D-penicilamina, el cumplimiento de los objetivos de excreción de cobre y su perfil de seguridad supera al de la misma.

P307

Osteomielitis temporomandibular y síntomas constitucionales, ¿qué más podemos esperar?

Encarnacion Palma Zambrana, Cristina Pérez Aragón, José Antonio Blanca García, Paloma Comino Vázquez, Belén Serrano Moyano

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: El retraso diagnóstico de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) en la infancia es un dato conocido. Dentro de ella, la enfermedad de Crohn (EC) puede debutar con síntomas inespecíficos sin que la clínica de afectación digestiva esté presente. El diagnóstico puede ser un reto en los pacientes que debutan con manifestaciones extradigestivas. Presentamos el caso de una paciente con EC diagnosticada a raíz de una artritis de la articulación temporomandibular (ATM).

Resumen del caso: Niña de 9 años de edad que presenta fiebre, trismus y tumoración mandibular derecha de 9 días de evolución. Asocia pérdida de peso y anorexia atribuidas a conductas evitativas junto con cansancio y artralgiás. AP: un mes antes, cuadro de fiebre, diarreas y dolor articular diagnosticada de infección por Chlamydia. AF: rama materna: artrosis. Estudio realizado: hemograma y bioquímica con parámetros inflamatorios agudos sin alteraciones. TAC facial con contraste: osteomielitis más absceso de la articulación temporomandibular (ATM) derecha. Se inicia antibioterapia empírica con cloxacilina y metronidazol IV. Punción articular: líquido seroso. Cultivo negativo. Gammagrafía con ⁹⁹Tc y ⁶⁷Ga compatibles con osteomielitis. Se amplía estudio: PCR, VSG y otros marcadores inflamatorios elevados. Serologías víricas negativas. ANA positivo (1/160). Evolución clínica tórpida, persistiendo fiebre en picos, artralgiás generalizadas y pérdida de peso. Durante el ingreso presenta exantema compatible con eritema nodoso en región tibial anterior. Se reevalúa a la paciente y, rehistoriando, la familia comenta que desde hace meses las deposiciones son más blandas, sin productos patológicos y a veces ha presentado dolor abdominal periumbilical autolimitado. Se amplía estudio con marcadores de inflamación intestinal y microbiología en heces. Alfa glicoproteína ácida (195 mg/dl), ANCA negativo y ASCA positivo, hipoproteinemia y anemia ferropénica. Estudio endoscópico y biopsias compatibles con EC. Se inicia tratamiento con evolución satisfactoria. Actualmente asintomática y con analítica normal. RNM y Gammagrafía de ATM de control: sin alteraciones.

Conclusiones/Comentarios: - La EII pediátrica es una entidad cada vez más diagnosticada. Sin embargo, el retraso diagnóstico es la norma sobre cuando no se manifiesta

con síntomas digestivos claros. - La manifestación extradigestiva más frecuente de la EII es la articular. Por tanto ante síntomas constitucionales junto con artropatía se debe realizar el despistaje de esta entidad. - Ante la evolución tórpida de un cuadro sistémico, la historia clínica, que debe ser minuciosa y por aparatos, es de gran importancia.

P308

Pancreatitis aguda recurrente por duplicación digestiva

Beatriz Fernández Caamaño, Arantxa Gil Cabañas, M.^a Teresa Herrero Díez, Esther Ramos Boluda, Manuel Molina Arias, Gerardo Prieto Bozano

Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid

Introducción: Las duplicaciones digestivas son malformaciones congénitas poco frecuentes, adyacentes a la pared del tubo digestivo y ciegas o comunicadas con la luz intestinal u otras estructuras. Habitualmente se diagnostican en la infancia. Se revisan tres pacientes con pancreatitis aguda recurrente como manifestación de duplicación digestiva.

Resumen del caso: Paciente 1: Niña de 5 años, con dolor abdominal recurrente de dos años de evolución, que ingresó por un cuadro de abdomen agudo. Se realizó laparotomía que mostró una ascitis hemorrágica sin signos de apendicitis. Amilasa en líquido ascítico >35.000 UI/L, amilasa sanguínea 1253 UI/L y lipasa 1396 UI/L. Posteriormente presentó varios episodios de pancreatitis aguda. Las pruebas de imagen (ecografía y TAC) fueron sugestivas de pseudoquiste pancreático, motivo por el que fue remitida. La CPRE evidenció una cavidad quística paraduodenal que comunicaba con la vía pancreática. Se intervino quirúrgicamente observando un quiste paraduodenal que se resecó y que histológicamente correspondía a una duplicación gástrica. Paciente 2: Niño de 15 meses con episodio de pancreatitis aguda (lipasa >1.000 UI/L). Dos ingresos previos (8 y 11 meses) por sospecha clínica de invaginación intestinal sin confirmación ecográfica. Fue diagnosticado de pseudoquiste pancreático que se masurpializó a estómago. Nuevo episodio de pancreatitis aguda, por lo que fue remitido para valoración. Dada la mala evolución se realizó laparotomía visualizándose quiste de duplicación duodenal comunicado a Wirsung, que se resecó. Paciente 3: Niña de 11 años derivada para estudio por episodios recurrentes de pancreatitis aguda en el último año (7 en total) y pérdida ponderal de 8 kg. En el primer episodio se realizó laparotomía por sospecha de abdomen agudo, sin visualizar signos de apendicitis ni otras alteraciones. Se realizaron estudios de imagen que demostraron una formación quística en el surco duodenal compatible con duplicación duodenal. Se intervino quirúrgicamente confirmando la sospecha diagnóstica. Los tres casos observaron una evolución favorable, sin nuevos episodios de pancreatitis.

Conclusiones/Comentarios: Las duplicaciones gástricas e intestinales se manifiestan habitualmente en forma de vómitos, hemorragia digestiva o dolor abdominal, pero, en algunos raros casos, pueden ser causa de pancreatitis,

por lo que debe incluirse esta posibilidad en el diagnóstico diferencial de pacientes con pancreatitis aguda recurrente de origen oscuro. Los estudios de imagen pueden orientar el diagnóstico, pero la confirmación definitiva requiere cirugía, que consigue la curación definitiva.

P309

Pancreatitis en la infancia: nuestra experiencia en los últimos 14 años

M.^ª José Sánchez Soler, Elena Vera Romero, Antonio Castellanos Alcarria, M.^ª Ángeles Castellar Reche, María Navalón Rubio, David Gil Ortega
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción y Objetivos: La pancreatitis es una causa poco frecuente de dolor abdominal en el niño que requiere alto índice de sospecha. Se define como clínica compatible (fiebre, dolor abdominal o vómitos) e hiperamilasemia ($\times 3$). El objetivo de nuestro trabajo es revisar los casos diagnosticados en nuestro centro en los últimos 14 años.

Métodos: Estudio retrospectivo basado en la revisión de casos diagnosticados de pancreatitis (aguda y crónica) en niños entre 0-14 años de 2000-2013. Se analizaron: edad, sexo, clínica, exámenes complementarios, tratamiento y complicaciones

Resultados: Describimos 17 casos de pancreatitis, 10 niños y 7 niñas. La edad media al diagnóstico fue de 7 años y medio (rango: 1-14 años). Manifestaciones clínicas más frecuentes: dolor abdominal (95%), vómitos (65%) y decaimiento (24%). Sólo 3 pacientes presentaron fiebre al diagnóstico. Ictericia y coluria en 2 casos. Pruebas de laboratorio: amilasemia media 693 U/l (rango: 70-2051 U/l), lipasa media 956 U/l (rango: 60-3290 U/l). Pruebas de imagen: ecografía (100%), tomografía computarizada de abdomen (82%), resonancia magnética (35%), colangiopancreatografía por resonancia magnética (12%) y colangiopancreatografía retrógrada endoscópica en un caso. Estudio genético a 5 casos. Etiología: obstrucción biliar (5): litiasis biliar 2, quiste de colédoco 2, páncreas divisum 1; traumática (4); idiopática (4); infecciosa (2): un caso por *Campylobacter jejuni*, otro por Virus Epstein Barr; fármacos (1): por dapsona; hereditaria (1): pancreatitis crónica familiar, mutación del gen PRSS1 c.364C>T. Tratamiento: dieta y analgesia (17), nutrición parenteral (12), antibioterapia de amplio espectro (7), vitamina K por coagulopatía (3), octreótido (1), cirugía (4) y drenaje percutáneo un caso. Complicaciones: pseudoquiste pancreático (1), necrosis (1), ambos (pseudoquiste y necrosis) en 2 casos y rotura de páncreas en un caso. Solo un paciente precisó ingreso en unidad de cuidados intensivos. Estancia media de ingreso: 16.5 días.

Conclusiones: La incidencia de pancreatitis en el niño es baja. En nuestra serie, las causas más frecuentes fueron: obstrucción biliar, traumática e idiopática. Igual que en otras series, los niveles séricos de amilasa y lipasa no se correlacionan con la gravedad ni duración del cuadro clí-

nico. El tratamiento de soporte inicial (analgesia y dieta absoluta) va a ser fundamental para el pronóstico, así como iniciar lo antes posible un tratamiento específico según la etiología.

P310

Persistence of cow's milk allergy beyond three years of age

Marta Loureiro, Catarina Couto, Filipa Caldeira, María Gomes Ferreira
Hospital García de Orta, Almada, Portugal

Introducción y Objetivos: Cow's milk allergy (CMA) is the most common food allergy in young children. Tolerance is achieved by the majority of these patients, usually within the first three years of life. This study aims to evaluate the cases of CMA followed in the Pediatric Gastroenterology outpatient clinic of a Portuguese secondary care hospital and identify factors associated with persistence of CMA beyond three years of age.

Métodos: Review of the clinical files of all patients with confirmed CMA observed from December/1992 to December/2013. Children who abandoned follow-up before the age of three with unresolved CMA or whose CMA was still active before this age at the time of the study, were excluded. Two distinct groups were compared – those who outgrew allergy before three years of age (group A) and those whose intolerance persisted beyond this age (group B). Data analysed using Microsoft Excel® and SPSS® (statistical significance assumed for p-value < 0.05).

Resultados: 172 cases were identified. Sixty percent were male and median age of onset of symptoms was 8 weeks, mostly involving the skin (79%) and digestive tract (43%). Median age of tolerance acquisition was 1.3 years. 127 children (74%) were included in group A and 45 (26%) in group B. Patients in group B had significantly higher mean levels of total serum IgE (68 vs 150 U/mL, p=0.002), casein-specific IgE (2.35 vs 19.3 KU/L, p<0.001), beta-globulin-specific IgE (1.9 vs 8.07 KU/L, p<0.001) and alpha-lactalbumin-specific IgE (0.96 vs 18.58 KU/L, p<0.001). Persistence of CMA also correlated with a family history of asthma in first-degree relatives (12% vs 24%, p=0.04) and other concomitant allergic manifestations (4% vs 44%, p<0.001). No significant differences were found between the two groups regarding median age of onset of symptoms (8 vs 9 weeks), other family features of atopy (65% vs 51%), early exposure to cow's milk in maternity (40 vs 52%) or median breastfeeding duration (8 vs 12 weeks).

Conclusiones: In our study, nearly $\frac{3}{4}$ of the children outgrew CMA within the first three years of life. Several factors appeared to increase the risk for persistence of CMA beyond this age, namely the presence of higher levels of total serum IgE and cow's milk-specific IgE, and a family history of asthma. Children with persistent CMA also appeared to be more likely to develop other features of atopy. These results might prove useful in defining prognosis in children with CMA.

P311

Peutz-Jeghers Syndrome: clinical expression, molecular findings and therapeutic implications

Sara Brito, Marta Póvoas, Juliette Dupont, Ana Palha, Luísa Lobo, Ana Isabel Lopes

University Hospital Santa María, Lisbon Academic Medical Centre, Lisboa, Portugal

Introducción: Background: Peutz-Jeghers Syndrome (PJS) is a rare autosomic dominant disorder, characterized by mucocutaneous pigmentation, gastrointestinal (GI) hamartomatous polyposis and multisystemic oncogenic risk. At pediatric age, clinical manifestations may consist of subocclusive events in relation to GI polyps, requiring regular clinical surveillance. Although a number of mutations in STK11 gene have been increasingly identified, ranging from 50-90% of the sporadic cases and almost 100% of the familiar ones, wide genetic heterogeneity is recognized and genotype-phenotype associations are not clearly established. Purpose: Clinical and molecular characterization of a PJS case, presenting at a very young age, illustrating its clinical course and genetic complexity (GI tract iconography included).

Resumen del caso: Clinical report: Fourteen-year old boy, with no relevant family history, presenting with lower GI tract bleeding and anal mass exteriorization when he was 3 years old, associated with mucocutaneous melanic pigmentation. First and subsequent endoscopic evaluations (upper/lower GI tract) disclosed the presence of diffuse small polyps as well as a few large sized polyps (1.5-2.5cm diameter) in stomach, colon and rectum, endoscopically excised and histologically suggestive of PJ type hamartomas. No polyps had been so far identified by small bowel follow-through imagiology. Meanwhile, the patient remained asymptomatic and attended irregularly the surveillance program (unfavourable sociodemographic status, severe parental illiteracy). Recently, he was submitted to surgical intervention due to small bowel invagination (resection of a 2cm ileal polyp). Magnetic resonance enterography detected multiple small polyps throughout jejunum and ileum. Last endoscopic evaluation showed multiple and diffusely distributed small gastric, duodenal and rectal polyps and two large gastric polyps (2cm) required polypectomy. The patient has been proposed to therapeutic balloon enteroscopy, preceded by videocapsule evaluation. Abdominal and testicular ultrasound were normal. Molecular study (STK11 gene) identified two missense variants: c.854T>A (exon 6; previously described) and c.446C>T (exon 2; not previously reported), both of unknown significance, although a pathogenic effect is highly probable. Family molecular study is in course.

Conclusiones/Comentarios: Comments: The reported case illustrates the typical course of PJS (continuous and diffuse GI growing of hamartomatous polyps), as well as the rare exuberant GI expression at young age. Despite the suggestive phenotype, clinical impact of the identified genetic variants remain undetermined, particularly longterm outcome and oncogenic risk. Further molecular study ex-

tensive to family members will elucidate if a “de novo” mutation has occurred. Finally, the contribution of novel therapeutic approaches (enteroscopy) is also emphasized, enabling prompt and accurate GI evaluation and lesions’ excision, therefore reducing surgery-related morbidity/mortality.

P312

Revisión de casos de poliposis adenomatosa familiar en los últimos 30 años en un hospital terciario

M.^a Teresa Herrero Diez, Arantxa Gil Cabañas, Beatriz Fernández Caamaño, Manuel Molina Arias, Esther Ramos Boluda, Gerardo Prieto Bozano

Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid

Introducción y Objetivos: La poliposis adenomatosa familiar es un trastorno hereditario de carácter autosómico dominante caracterizado por el desarrollo de pólipos adenomatosos, sobre todo en el colon, que con gran frecuencia evolucionan a adenocarcinoma. Una variante, el síndrome de Gardner, asocia tumores extradigestivos. El trastorno es debido a mutaciones en el gen APC, localizado en el cromosoma 5q21. Se analizan las características clínicas y evolutivas de una serie de pacientes con poliposis adenomatosa familiar asistidos en un único centro a lo largo de 30 años.

Métodos: Se revisan las características clínicas, epidemiológicas y genéticas de una serie de pacientes con poliposis adenomatosa, así como la localización, patología asociada, tratamiento y evolución.

Resultados: La serie está constituida por catorce pacientes (nueve varones, cinco mujeres) diagnosticados a una mediana de edad de 12 años (rango de 4 a 15 años). En todos ellos, excepto uno, existía familiaridad y se demostró la existencia de mutaciones del gen APC. En el momento del diagnóstico sólo cuatro presentaban diarrea mucosa y uno rectorragia. Se demostró afectación esofágica en dos, gástrica en dos, duodenal en once y colónica en todos los pacientes. Los tumores asociados fueron: lipoma uno, hepatoblastoma tres, desmoide tres y odontomas cuatro. Todos los pacientes recibieron antiinflamatorios no esteroideos y en diez se realizó colectomía profiláctica. Un paciente recibió trasplante hepático por hepatoblastoma y otro trasplante multivisceral por desmoide retroperitoneal. La mortalidad fue nula durante el periodo de observación.

Conclusiones: La poliposis adenomatosa es un trastorno genético raro y de expresión polimorfa que, con frecuencia, requiere tratamiento quirúrgico agresivo.

P313

Riesgo nutricional en pacientes pediátricos hospitalizados: utilidad de la herramienta de cribado STRONGkids

M.^a del Mar Oña Aguilera, Esperanza Jiménez Nogueira, Rafael Galera Martínez, Encarnación López Ruzafa, M.^a del Pilar Real de la Cruz, Carmen M.^a Mañas Ruíz
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción y Objetivos: La malnutrición hospitalaria es un factor de riesgo que se asocia a peor evolución, estancia prolongada e incremento de costes. Para prevenir estas complicaciones es fundamental identificar precozmente a los pacientes desnutridos y a aquellos que tienen riesgo de desnutrirse durante su ingreso, con el objetivo de instaurar un soporte nutricional adecuado en caso de ser necesario. Objetivo: evaluar el riesgo nutricional al ingreso en pacientes pediátricos hospitalizados utilizando la herramienta de cribado nutricional STRONGkids (Screening Tool for Risk on Nutritional status and Growth).

Métodos: Estudio transversal que incluyó los pacientes entre 1 mes y 14 años de edad, ingresados en el área de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Periodo de estudio 3 semanas. Todos los pacientes fueron pesados y tallados al ingreso. Se clasificó el estado nutricional utilizando el índice de Waterlow para el peso. En las primeras 24 horas de ingreso se aplicó la herramienta de cribado nutricional STRONGkids para determinar el riesgo nutricional. Se recogió información acerca del tiempo de estancia en todos los casos. Pruebas estadísticas: Test Chi-cuadrado y Kruskal-Wallis.

Resultados: 95 pacientes fueron incluidos, siendo el 47, 4% mujeres. El 25, 3% de los pacientes eran menores de un año, un 32, 6% se encontraban entre 1 y 5 años, el 21, 1% entre 5 y 10 años y un 21, 3% eran mayores de 10 años. Un 7, 5% presentaba alguna patología crónica de base. El 20, 2% de los pacientes presentaba algún grado de desnutrición y el 7, 1% de los pacientes presentaba desnutrición en grado moderado o grave. Se realizó cribado nutricional en el 87, 36% de los pacientes ingresados. De estos, un 2, 4% presentaba riesgo nutricional alto y el 57, 8% un riesgo medio. No hubo diferencias entre grupos de edad en relación al riesgo nutricional ($p = 0,845$). Entre los pacientes con patología crónica de base el 71, 4% presentaba riesgo moderado/alto. El tiempo de estancia media en los pacientes clasificados como de alto riesgo nutricional al ingreso fue significativamente mayor ($12,5 \pm 9,5$ días) en comparación con aquellos con riesgo moderado ($5,04 \pm 0,77$ días) o bajo riesgo ($3,42 \pm 0,62$ días) ($p = 0,026$).

Conclusiones: La prevalencia de malnutrición hospitalaria fue elevada, especialmente en aquellos niños con patología crónica de base. Dos tercios de los pacientes presentaba un riesgo nutricional moderado/alto al ingreso, mostrando los pacientes con alto riesgo una mayor estancia hospitalaria.

P314

Síndrome progeroide atípico. Descripción de un caso pediátrico

Delia Valverde Montoro, Silvia Luque Pérez, Javier Blasco Alonso, Víctor Manuel Navas López, Carlos Sierra Salinas, Antonio Luis Urda Cardona

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: Las laminopatías son un conjunto de enfermedades raras en las que se produce un error en la codi-

ficación genética de las láminas (proteínas de la lámina nuclear). El 90% de la lámina interna nuclear está codificada por el gen LMNA y diferentes mutaciones en este gen dan lugar a diferentes cuadros clínicos. Las lipodistrofias son laminopatías que se caracterizan por ausencia de tejido adiposo, lo que determina hipertrigliceridemia y almacenamiento de grasa anormal, que explica las complicaciones de esta enfermedad. No hay tratamiento curativo. Se describe el caso de un niño de 11 años afecto de lipodistrofia generalizada congénita (CGL) tratado con una terapia novedosa.

Resumen del caso: Varón de 5 años valorado por pérdida progresiva de la grasa subcutánea los dos años previos. Entre los antecedentes destaca miocardiopatía dilatada. En la exploración destacan talla y peso $< p25$, ausencia de grasa en mejillas, hepatomegalia, acantosis nigricans e hipertrofia muscular en las piernas. Dentro de las pruebas complementarias: transaminasas elevadas; triglicéridos 363 mg/dl, HDL-colesterol 15 mg/dl, hiperglucemia en ayunas (174 mg/dl); sobrecarga oral de glucosa y curva de insulina patológicas (resistencia a la insulina), niveles bajos de leptina en ayunas y receptores de leptina normales (45 U/ml). Se realizó ecografía de abdomen: aumento de ecogenicidad y tamaño hepático, y biopsias hepática (esteatosis) y de piel (acantosis). Se encontró una mutación Thr10Ile en heterocigosis en el gen LMNA. Evoluciona con mal control metabólico, precisando altas dosis de metformina por lo que con 8 años, se incluyó en ensayo clínico del NIH de Bethesda (EE.UU.) para administración subcutánea de leptina humana recombinante. Doce meses tras inicio del tratamiento, el control glucémico mejoró significativamente, así como los niveles de triglicéridos, lo que permitió reducción y posterior suspensión de la metformina y mantenimiento de niveles normales de leptina. A los 12 años fue trasplantado de corazón y actualmente se encuentra bien sin datos de rechazo.

Conclusiones/Comentarios: Todavía son numerosos los aspectos desconocidos sobre la fisiología de la leptina, especialmente sus efectos directos en los tejidos periféricos. En nuestro caso, el tratamiento sustitutivo con leptina recombinante ha sido eficaz en el control de la glucemia, de triglicéridos y en la reducción de la esteatosis hepática.

P316

Uso de la terapia secuencial en la infección sintomática por *H. pylori* en niños: experiencia 2013. ¿Realmente es útil?

Fátima Delgado Ledesma, Enrique La Orden Izquierdo, Ana Castro Millán, Lucía García Blázquez, Erika Pulido Ovalle, Julia Sopeña Corvinos

Hospital Universitario Infanta Elena, Madrid

Introducción y Objetivos: La prevalencia de infección por *Helicobacter pylori* (HP) en escolares en España es del 20%. En la actualidad su manejo terapéutico es confuso en ausencia de úlcera péptica demostrada y la estrategia "test and treat" usada en adultos, no es adecuada en niños. Más allá de la triple terapia erradicadora conven-

cional las terapias secuenciales han logrado un mayor éxito erradicador.

Métodos: Se revisaron 31 pacientes remitidos a consulta por infección por HP (UBtest positivo) y diagnosticados endoscópicamente de gastritis por HP sintomática durante el 2013 tratada con terapia secuencial (EsA+EsMC 10 días). Se analizaron: características de la muestra, alteraciones endoscópicas y microscópicas, rentabilidad del cultivo de antro gástrico y resistencias a antibióticos, éxito erradicador (test de aliento negativo) y síntomas tras tratamiento.

Resultados: Se estudiaron 31 pacientes (23 niñas) de edades entre 4 y 15 años (media y mediana: 9 años). El 51, 6% había recibido tratamiento con IBP y el 45% tratamiento erradicador con triple terapia sin mejoría. El 84% cursaba con epigastralgia franca al diagnóstico. La alteración endoscópica más frecuente fue una gastritis nodular antral (84%) y las alteraciones histológicas fueron: gastritis crónica activa 42% y no activa 55%. El UBtest previo al tratamiento fue positivo en el 100% y se visualizó HP en antro gástrico en 87%. El cultivo fue positivo en un 32% (n=10). Todos recibieron tratamiento secuencial según protocolo. El UBtest fue negativo tras el tratamiento en 61, 3% (n=19) persistiendo en este grupo síntomas leves en un 62%. El grupo con UBtest positivo post-tratamiento quedó asintomático en 50% (n=5/9).

Conclusiones: En nuestra muestra el tratamiento erradicador secuencial alcanzó un éxito erradicador bajo (61, 3%) con una persistencia de síntomas en un porcentaje no despreciable (58%;n=18/31). La endoscopia digestiva previa es necesaria para determinar la causa de la sintomatología gastrointestinal y no la presencia en sí del HP. En ausencia de ulcus péptico, la erradicación la mayor parte de las veces no va seguida de una mejora sintomática. El tratamiento sistemático de todos los pacientes sintomáticos continúa siendo un dilema.

P317

Vitamina D en la enfermedad celiaca

Adriana M. Torrado Chouciño, María Bocanegra López, Laura Fernández Pereira, Rosa M.^a Romarís Barca, M.^a Rosaura Leis Trabazo, Maravillas Santos Tapia
Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, La Coruña

Introducción y Objetivos: la enfermedad celiaca es una entidad mediada por fenómenos autoinmunes, definida por intolerancia permanente al gluten, caracterizada por una lesión inflamatoria en el intestino delgado en sujetos genéticamente predispuestos. La vitamina d es una vitamina liposoluble, cuya acción clásica es aumentar la absorción de calcio en el intestino, demostrándose en los últimos años efectos moduladores sobre el sistema inmune. El objetivo del estudio es identificar si existe déficit de vitamina d en los pacientes con enfermedad celiaca.

Métodos: se realizó estudio de vitamina d en 60 pacientes con Enfermedad celiaca seguidos en las consultas externas, estratificándose posteriormente la muestra en dos grupos para estudio en función del tiempo de evolución de la enfermedad; el primer grupo está formado por pacientes con diagnóstico reciente (12 meses previos al estudio) y el segundo grupo está formado por pacientes en los que el estudio se ha realizado más de 12 meses después del diagnóstico. Se realizó análisis estadístico mediante el programa SPSS versión 21.

Resultados: la medición de la 25 hidroxivitamina d dio como resultado $27,36 \pm 12,11$ ng/ml. Un 71, 6% de los pacientes están en rango de deficiencia de vitamina d subclínica (< 30 ng/ml) mientras que un 33% presentan una insuficiencia de vitamina d (<20 ng/ml). La distribución de los valores de vitamina d según el mes del estudio muestra valores superiores en meses de verano, sin ser estadísticamente significativo. Se realizaron dos correlaciones de la vitamina d, en primer lugar se correlacionó con el IMC en el momento del estudio, y en segundo lugar con el tiempo de evolución de la enfermedad, se puede apreciar cómo disminuyen los valores de vitamina d al aumentar el IMC y al aumentar el tiempo de evolución. Al estratificar la muestra se objetivan que los valores de vitamina d son menores en los pacientes que llevan más tiempo de evolución (27, 03 ng/ml frente a 33 ng/ml en el grupo que llevaba menos de un año de evolución de la enfermedad).

Conclusiones: un 71, 6% de nuestros pacientes con enfermedad celiaca están en rango de deficiencia de vitamina d para la salud celular. Los valores de vitamina d disminuyen conforme aumenta el IMC y al aumentar el tiempo de evolución de la enfermedad.

VIERNES 6 DE JUNIO, 15:00-16:30 h. SALA VARSOVIA

CARDIOLOGÍA

P318

Arritmias en el periodo neonatal. Revisión de los últimos seis años

Lucía Cueli Del Campo, Josune Alegría Echauri, Ana García Albalá, Estivaliz Alegría Echauri, Daniel Gutiérrez Pascual, M.^a Teresa Viadero Ubierna

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria

Introducción y Objetivos: Los trastornos del ritmo son relativamente frecuentes en la época neonatal y comprenden un espectro clínico variado. El objetivo del estudio consiste en describir los trastornos del ritmo presentes en los niños ingresados en la planta de Neonatología de nuestro centro (unidad nivel asistencial III b y referencia para nuestra comunidad autónoma con unos 5000 partos por año) en los últimos 6 años (Agosto 2007-Marzo 2013).

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de arritmia en periodo neonatal mediante revisión de las historias clínicas de los pacientes dados de alta con diagnóstico de arritmia (excluyendo bradicardia sinusal en contexto de prematuridad)

Resultados: 40 pacientes fueron diagnosticados de arritmia. No hubo diferencias por sexo. 33 (82, 5%) fueron a término y 7 pretérmino. En 14 (35%) el diagnóstico fue prenatal. En 4 pacientes (taquicardia supraventricular (TSV) con hidrops, bigeminismo auricular, bigeminismo ventricular y bloqueo auriculoventricular completo) la arritmia condicionó realizar una cesárea. Vimos: 18 pacientes (45%) con ritmos irregulares (14 extrasístoles supraventriculares, 3 ventriculares y 1 ambos tipos), 12 (30%) con bradiarritmias (1 BAVC de causa inmunológica, 11 bradicardias sinusales - frecuencia cardiaca menor de 80 lpm -) y 10 (25%) con taquiarritmias (todas TSV). Ninguno precisó soporte ventilatorio ni inotrópicos a causa de la arritmia. 5 pacientes (12.5%) tenían cardiopatía estructural (CIA-OS o CIV muscular). 1 TSV fue en contexto de miocarditis fulminante y falleció. De las 10 TSV, 3 tenían pre-excitación basal tipo WPW y 7 no (5 por vía accesoria oculta y 2 por aumento del automatismo). 6 recibieron tratamiento antiarrítmico profiláctico (2 betabloqueantes, 1 digoxina, 1 flecainida y 2 flecainida + betabloqueantes). El resto no precisó tratamiento por ser episodios breves, autolimitados y bien tolerados. La duración media del ingreso fue 10, 7 días, con una mediana de 4, 5 días. Tras el alta, el BAVC precisó marcapasos (2

años de edad) y uno de los ritmos irregulares progresó a taquicardia auricular ectópica (en tratamiento betabloqueante). En 4 TSV se consiguió suspender el tratamiento antiarrítmico al año de edad. Ninguno ha precisado estudio electrofisiológico/ablación.

Conclusiones: Las arritmias suponen una patología relativamente frecuente en el periodo neonatal. Lo más frecuente son los ritmos irregulares, seguidos de las TSV. Globalmente, la evolución de nuestros pacientes fue satisfactoria. En las TSV el tratamiento médico fue eficaz, evitando estudio electrofisiológico precoz. Destacamos la importancia del seguimiento posterior en la extrasístolia frecuente; uno de nuestros pacientes progresó a TSV.

P319

Arritmias neonatales no benignas: revisión de los últimos seis años

Carmen Martínez Ferrández, Ana Lorente Nicolás, José M.^a Lloreda García, Moisés Sorlí García, Salvador Gil Sánchez, Sandra Sevilla Denia

Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia

Introducción y Objetivos: Las arritmias neonatales son una entidad poco frecuente (entre 1-5% de los recién nacidos vivos), de presentación variable, desde estadios asintomáticos hasta clínica de insuficiencia cardiaca o shock cardiogénico. Son consecuencia de alteraciones cardiacas, sistémicas o metabólicas. En algunos casos pueden tratarse de la continuación de una arritmia fetal. Nuestro objetivo es analizar las arritmias no benignas en una unidad neonatal terciaria y determinar la incidencia, tipos, factores de riesgo asociados, tratamiento y evolución de esta patología

Métodos: Se trata de un estudio retrospectivo descriptivo llevado a cabo en la UCI neonatal de nuestro centro, desde enero de 2008 a agosto 2013. Se evaluaron los recién nacidos ingresados por arritmias o que desarrollaron arritmias durante el ingreso. Las arritmias se clasificaron en benignas y no benignas. Las primeras fueron excluidas. Se incluyeron las arritmias no benignas: TSV, TV, QT largo, disfunción del nodo sinoauricular, FV o bloqueo AV, bradicardia con repercusión hemodinámica o aquellas que precisaron tratamiento o seguimiento a largo plazo.

Resultados: Durante el periodo referido se ingresaron en UCI neonatal 465 recién nacidos, encontrándose en 15

niños arritmias no benignas (3.2%). La edad media al diagnóstico fue 7 días variando desde 0 hasta 30 días. La arritmia más frecuente fue la TSV. De estos 15 pacientes encontramos bradiarritmia en solo 1 de ellos (6.6% de los casos) presentando taquiarritmia los 14 restantes (93.3%). En 11 casos la arritmia inicial fue una TSV (73.3%), y de ellas, en 2 la causa era un síndrome de Wolf-Parkinson-White. El resto fueron: taquicardia ventricular (2 casos), taquicardia incesante de Coumel (1) y bradicardia con ritmo de escape ventricular por QT corto (1). Solamente en 3 casos el diagnóstico fue prenatal (20%). En 4 casos (26%) las arritmias eran secundarias a alteraciones metabólicas graves: 2 por hiperpotasemia severa, otro por asfixia perinatal grave con pH 6.47, y otro una bradicardia sintomática con QT corto por hipercalcemia grave con hipofosfatemia.

Conclusiones: La arritmia es una patología poco frecuente en el periodo neonatal, pero es importante tenerla en cuenta ya que puede estar infraestimada, incluso en Unidades de Cuidados Intensivos, y su diagnóstico y tratamiento precoz puede condicionar un pronóstico más favorable. Debemos tener en cuenta que pueden ser secundarias a trastornos metabólicos o electrolíticos graves siendo susceptibles de tratamiento que faciliten la reversión de la arritmia.

P320

Bloqueo auriculoventricular completo como complicación tras cierre de comunicación interauricular con dispositivo percutáneo

Pilar Caudevilla Lafuente, Cristina Martínez Faci, María Lasala Alastuey, Ana Bergua Martínez, Marta López Ramón, Lorenzo Jiménez Montañés

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: La comunicación interauricular (CIA) supone entre un 10-15% de todas las cardiopatías. Inicialmente no suelen aparecer manifestaciones clínicas hasta que el shunt a través de la misma provoca sobrecarga de cavidades derechas o hipertensión pulmonar. El cierre percutáneo de las CIA está indicado en aquellos casos de CIA tipo ostium secundum (CIA-OS) de diámetro a partir de 5 mm con repercusión en cavidades derechas con adecuados bordes para sostener el dispositivo de cierre.

Resumen del caso: Presentamos el caso de una paciente de 4 años con antecedente de Condrosarcoma puntata tipo I, en tratamiento con dieta pobre en Ácido fitánico y seguimiento cardiológico por CIA-OS de 12 mm y ductus arterioso persistente (DAP) mínimo. A lo largo de la evolución se objetiva repercusión en cavidades derechas con aparición de ondas T negativas hasta V5 y ondas P picudas. Se realiza cateterismo cardíaco a través de vena femoral derecha objetivándose CIA de 14, 7 mm de diámetro con colocación de dispositivo Amplatzer septal occluder de 17 mm sin incidencias durante el procedimiento, bajo control radioscópico y por ecocardiografía transesofágica. La paciente ingresa en UCI pediátrica estable, presentando a las 12 horas del procedimiento episodio de sudoración y bradicardia de 59 latidos por

minuto (lpm). En el electrocardiograma (ECG) se objetivó bloqueo auriculoventricular (BAV) completo, que precisa administración de 1 dosis de Atropina, Adrenalina en perfusión continua y se inicia tratamiento con Dexametasona iv, recuperando ritmo ventricular a 80-100 lpm alternando episodios de BAV completo con BAV tipo 2:1, con ritmo sinusal a las 24 horas con PR normal (140 mseg). La paciente fue dada de alta a domicilio con tratamiento corticoideo oral en pauta descendente. Se realizó control al mes, periodo durante el que permaneció asintomática, con monitorización de ECG de 24 horas objetivándose rachas frecuentes de BAV tipo 2:1 sin repercusión clínica.

Conclusiones/Comentarios: El BAV completo es una rara complicación tras el cierre percutáneo de CIA, con pocos casos descritos hasta la fecha. Se ha descrito tanto la desaparición espontánea como la normalización tras retirada del dispositivo. Creemos adecuada una actitud expectante inicial, con tratamiento antiinflamatorio, dando oportunidad a la resolución del cuadro, antes de plantear la retirada quirúrgica del dispositivo. Se debe realizar una adecuada selección de los pacientes y una estrecha monitorización de los mismos tras la realización del procedimiento para identificar la aparición del BAV e iniciar el tratamiento y control lo antes posible.

P321

Bradicardia fetal como forma de presentación del síndrome de QT largo congénito

Leticia Lesmes Moltó, Ana Melgar Bonis, Lorena Patricia Peña González, Olga Domínguez García, Covadonga Terol Espinosa de Los Monteros, M.ª Teresa Moral Pumarega
Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid; Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Introducción: Las arritmias fetales son un hallazgo relativamente frecuente, presentándose hasta en un 2% de las gestaciones. La bradicardia fetal se define por una frecuencia cardíaca por debajo de 110 lpm. Episodios breves de bradicardia, de menos de 1-2 minutos, son relativamente frecuentes en el segundo y tercer trimestre de la gestación. Sin embargo, la detección de una FC anormalmente baja que no remite en el tiempo que dura la exploración ecocardiográfica, descartada la pérdida de bienestar fetal, es una situación muy poco frecuente en la práctica clínica. Presentamos el caso de una paciente estudiada por bradicardia fetal y diagnosticada de síndrome de QT largo (SQTL) congénito.

Resumen del caso: Recién nacida a término de padres consanguíneos (primos hermanos) nacida en otro centro con diagnóstico en el tercer trimestre de gestación de bradicardia fetal. Inicialmente se descarta cardiopatía estructural y bloqueo auriculoventricular isoimmune (anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-La/SSB negativos en sangre materna). Parto eutócico, APGAR 10/10. Exploración física dentro de la normalidad salvo bradicardia. En el electrocardiograma (ECG) se objetiva bradicardia sinusal a 105 lpm y QTc de 610 ms por lo que es trasladada. En nuestro centro se confirma el hallazgo ECG y, rehistoriados, los padres refieren antecedentes familiares de sorde-

ra y muerte súbita. Sospechándose síndrome de Jervell-Lange-Nielsen, se realizan potenciales auditivos automatizados y de tronco cerebral que sugieren sordera neurosensorial. Se decide actitud expectante inicial con monitorización ECG y tratamiento betabloqueante. Permanece ingresada durante un mes en planta de Cardiología Infantil, asintomática y sin evidencia de arritmias ventriculares. Se instruye a los padres en maniobras de reanimación cardiopulmonar básica, uso del desfibrilador semiautomático y fármacos que prolongan el intervalo QT y se programa alta a su domicilio con monitorización. Después de tres meses de seguimiento la paciente continúa asintomática y sin evidencia de arritmias ventriculares. Estudio genético: homocigoto para mutación en KCNQ1.

Conclusiones/Comentarios: El SQT1 es una canalopatía arritmogénica caracterizada por una alteración en la repolarización ventricular, traducida electrocardiográficamente por una prolongación del intervalo QT. Predispone a muerte súbita por arritmias ventriculares malignas del tipo de torsade de pointes. El síndrome de Jervell-Lange-Nielsen es la forma más grave de QT largo, tiene herencia autosómica recesiva y se asocia a sordera neurosensorial profunda. La bradicardia fetal puede ser la manifestación inicial del SQT1 por lo que el estudio del neonato con bradicardia debe incluir un ECG con análisis del QTc.

P322

Disnea de esfuerzo, ¿sabemos reconocerla?

Alfonso Ortigado Matamala, Gonzalo Galicia Poblet, Carmen Victoria Nafría Prada, Andrea Asensio Ruiz, Alberto Mendoza Soto, Miguel Ángel Granados Ruiz
Hospital General Universitario de Guadalajara, Guadalajara; Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Introducción: La hipertensión pulmonar (HTP) se define por una presión pulmonar media mayor de 25 mmHg. La HTP puede ser idiopática o secundaria a una enfermedad específica. El diagnóstico suele ser tardío con la enfermedad ya avanzada. Para el diagnóstico se requiere una cuidadosa historia clínica y exploración física, con una serie de pruebas diagnósticas escalonadas. El síntoma principal es la disnea de esfuerzo con disminución de la tolerancia al ejercicio. El pronóstico es malo, pero los nuevos tratamientos vasodilatadores permiten un mejor manejo clínico de estos pacientes.

Resumen del caso: Niño de 8 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, remitido a cardiología pediátrica de un hospital secundario por soplo cardíaco de reciente aparición, con disnea de esfuerzo progresiva de 6 meses de evolución (deja de practicar fútbol) que no se le dio importancia (niño delgado y mal comedor), no dolor torácico, ni palpitaciones, ni síncope. Exploración física: Peso 21kg (p10), Talla 125cm (p50), Tensión Arterial 96/58mmHg, Saturación Oxígeno 98%. Buen estado general, sin cianosis ni edemas, no disnea ni taquipnea, precordio hiperdinámico, pulsos arteriales normales, soplo holosistólico 3/6 en mesocardio con 2º ruido fuerte. Buena ventilación bilateral. Abdomen normal, no hepato-

megalia. Rx de tórax: silueta cardíaca normal, sin cardiomegalia, dilatación del cono pulmonar. ECG: crecimiento AD y VD, alteración severa de la repolarización. Ecocardiografía: dilatación importante de cavidades derechas sin cardiopatía estructural con HTP suprasistémica, TAPSE 16mm. Analítica normal (hemograma, bioquímica, estudio coagulación e hipercoagulabilidad, bioquímica, función tiroidea, anticuerpos antinucleares, gasometría, serologías virus hepatitis-VIH), NT-ProBNP 1905 pg/ml. Espirometría y gammagrafía pulmonar ventilación-perfusión: normales. Test marcha de 6 minutos: 502m. Ergometría con consumo de oxígeno: limitación severa a la capacidad aeróbica. TC torácico normal. Cateterismo cardíaco: HTP grave (Presión Arterial Pulmonar Media: 64mmHg, Presión Capilar Pulmonar: 11mmHg, Resistencias Vasculares Pulmonares: 28 U Wood), "no respondedor" al test de vasodilatación. Se inicia tratamiento con AAS 100mg/24h, Sildenafil 1mg/kg/8h y Bosentan 1mg/kg/12h, y al mes, 2mg/kg/12h (con control de transaminasas). A los 3 meses de evolución el niño se encuentra mejor, más activo, pero persiste HTP.

Conclusiones/Comentarios: 1.- El motivo de consulta fue el soplo cardíaco intenso por la insuficiencia tricuspídea, pero la disnea de esfuerzo fue un síntoma precoz no valorado. 2.- Nuestro caso se trata de una HTP idiopática con clase funcional II de la OMS. 3.- El pronóstico de la HTP idiopática es malo pero los nuevos tratamientos vasodilatadores han conseguido supervivencias superiores al 85% al año y 70% a los 5 años.

P323

Evolución natural de las comunicaciones interauriculares

Paula Rodríguez-Cantón Pascual, Carmen Paola García Blanes, María Maravall Llagleria
Hospital General Universitario, Valencia

Introducción y Objetivos: Las comunicaciones interauriculares (CIA) son los defectos cardíacos congénitos más frecuentes, siendo la mayoría de ellos CIA tipo Ostium Secundum (CIA OS). Analizamos la evolución natural de estos defectos en una consulta externa de cardiología pediátrica.

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo y analítico entre octubre de 2006 y diciembre de 2013 sobre pacientes valorados en la consulta de Cardiología Pediátrica de un hospital sin servicio de cirugía cardiovascular pediátrica. Se describe una serie retrospectiva de pacientes pediátricos con diagnóstico de CIA OS y su evolución temporal. Se consideró CIA pequeña aquellas con diámetro entre 4-6 mm, mediana entre 7-9 mm y grande mayor o igual a 10 mm.

Resultados: De 1767 pacientes atendidos se detectaron 289 cortocircuitos interauriculares, de los cuales 117 eran forámenes ovales permeables (FOP), 170 CIA OS y 2 senos venosos. Se analizaron los resultados de las CIA OS con tamaño superior o igual a 4 mm. La edad media al diagnóstico fue 1.2 años (rango de 0.1 mes a 13.4 años), predominio de sexo femenino (54.71%), con un

tiempo medio de seguimiento de 1.81 años (SD \pm 1.45, rango de 0 a 6.88 años). El 89.2% de los pacientes permanecían asintomáticos. Se realizó electrocardiograma en todos los pacientes, existiendo signos de crecimiento derecho en un 9, 46% de ellos. Según la ecocardiografía el 76.5% eran CIA pequeñas, 16.5% medianas y 12.7% grandes. El diámetro medio de los cortocircuitos fue de 4.5, 7 y 11.8 mm respectivamente. Aproximadamente la mitad de CIA OS se cerraron espontáneamente. En función de su tamaño se cerraron espontáneamente un 58.5% del total de CIA OS pequeñas, un 32.1% del total de CIA OS medianas y ningún caso de CIA OS grandes. Existe una asociación estadísticamente significativa ($p < 0.05$) entre el tamaño de la CIA al diagnóstico y la probabilidad de cierre de la misma. Ningún paciente del grupo de CIA pequeña precisó tratamiento quirúrgico o intervencionista, que por el contrario sí precisaron todas las CIA grandes.

Conclusiones: Las comunicaciones interauriculares son la cardiopatía congénita más frecuente. Cursan de manera asintomática y benigna durante la infancia. Tienden al cierre espontáneo y progresivo, aunque algunas pueden crecer. Existe buena correlación entre el tamaño del defecto al diagnóstico y la frecuencia de cierre espontáneo. La probabilidad de que se cierren o queden de un pequeño tamaño no significativo depende fundamentalmente del tamaño del cortocircuito en el momento del diagnóstico.

Gráfico Box Plot. Con 0 y 1 se representan los tamaños de las CIA no cerradas y cerradas respectivamente. La mediana del tamaño al diagnóstico es representada por la línea horizontal dentro de la caja. Se puede observar la relación entre el menor tamaño de CIA al diagnóstico y el cierre de la misma durante su seguimiento.

Gráfico 1.

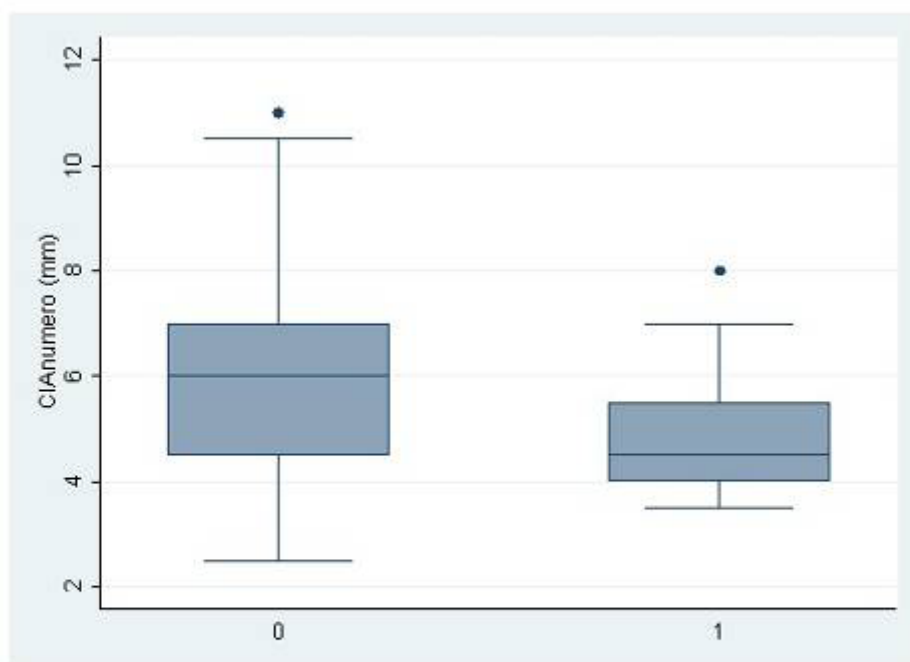


Gráfico Box Plot. Con 0 y 1 se representan los tamaños de las CIA no cerradas y cerradas respectivamente. La mediana del tamaño al diagnóstico es representada por la línea horizontal dentro de la caja. Se puede observar la relación entre el menor tamaño de CIA al diagnóstico y el cierre de la misma durante su seguimiento.

P324**Infarto agudo de miocardio en un niño de nueve años con aneurismas coronarios secundarios a enfermedad de Kawasaki**

Isabel M.^a González León, Ana Carbonero Santaella, Pedro Jesús Terol Barrero, Joaquín Romero Cachaza, Javier Moya-Angeler Plazas, Manuel Haro
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción: La enfermedad de Kawasaki (EK) es la primera causa de cardiopatía adquirida en la infancia en países desarrollados. Las complicaciones cardiacas como ectasias y aneurismas de arterias coronarias son la principal causa de morbimortalidad de dicha enfermedad. Cerca de un 40% de los pacientes que desarrollan estas alteraciones tienen presentaciones atípicas de la EK.

Resumen del caso: Varón de 7 años diagnosticado de EK por la presencia de fiebre elevada, adenopatía laterocervical izquierda dolorosa, conjuntivitis no supurativa bilateral, rash generalizado, descamación periungueal, poliartritis y miocarditis. El día 8 de fiebre se administra gammaglobulina intravenosa y AAS, detectándose en ecocardiografía ectasia de arteria coronaria derecha (ACD). El día 15 de enfermedad se aprecian dos aneurismas gigantes de 10 mm en segmento proximal de ACD y descendente anterior (ADA), y otro de 6 mm en Circunfleja, iniciándose tratamiento con anticoagulantes orales y AAS. Permanece asintomático durante 2 años, con controles ecocardiográficos sin cambios. Con 9 años presenta en el colegio parada cardiorrespiratoria con fibrilación ventricular, precisando maniobras de RCP avanzada. En ECG seriados se objetivan alteraciones del ST > 2 mm en derivaciones anteroseptales, y finalmente progresión a onda Q en DII-III, AVF y V1-V3, compatible con IAM inferior y anteroseptal. Presenta CPK-MB y troponinas elevadas. En fase aguda se realiza tratamiento médico no intervencionista. En AngioTAC cardiaco se objetiva progresión de la dilatación aneurismática proximal de los tres vasos, trombosis y oclusión total de ACD, trombosis mural y estenosis luminal significativa (>50%) de ADA. Al mes se realiza doble-bypass coronario (Arteria mamaria izquierda a descendente anterior y arteria mamaria derecha a descendente posterior). Evolución postquirúrgica favorable.

Conclusiones/Comentarios: En la EK un tratamiento correcto en fase aguda reduce la tasa de afectación cardiaca de un 25% a un 5%. El seguimiento a largo plazo de pacientes con aneurismas y dilataciones coronarias evidencia un retroceso de las anomalías cardiacas en hasta el 50% de los casos; en el resto de los casos persisten los aneurismas coronarios y estenosis, desarrollando IAM el 40% de los pacientes. Los aneurismas gigantes (= 8 mm) tienen menos probabilidad de retroceder y son frecuentes las complicaciones (trombosis, ruptura, estenosis). El IAM es más frecuente en la fase subaguda de la enfermedad (al objetivarse los aneurismas coronarios), pero también se puede presentar en la fase aguda o en etapas más tardías.

P325**La ausencia de hallazgos patológicos ecocardiográficos, ¿excluye el diagnóstico de endocarditis infecciosa?**

Manuel Muñoz García, Gloria Viedma Chamorro, Francisco Javier Alados Arboledas, Juan Francisco Expósito Montes, Jesús de la Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: La endocarditis infecciosa (EI) sobre material protésico es poco frecuente, pero presenta una alta morbi-mortalidad en edad pediátrica. En los países desarrollados, las cardiopatías congénitas se han convertido en el principal factor de riesgo para la EI. Habitualmente, streptococos y stafilococos son los patógenos más frecuentes. El objetivo de nuestro trabajo es analizar la utilidad de los criterios de Duke para el diagnóstico de EI sobre material protésico, presentar las características clínicas, evolución e identificar los factores pronósticos, a propósito de un caso comparando con lo publicado en la literatura.

Resumen del caso: Se trata de una niña de 7 años con S. de DiGeorge con truncus tipo I, intervenido en el 2005 y reintervenida en el 2012, para recambio de homoinjerto. En el postoperatorio presentó infección por Pseudomona Aureginosa, tratada durante dos semanas con meropenem y amikamicina. Posteriormente presenta nuevo episodio febril aislándose el mismo microorganismo, siendo tratada como endocarditis del homoinjerto durante 6 semanas, con negativización de los hemocultivos y correcto funcionamiento del homoinjerto. De los criterios de Duke, cumplían un criterio mayor (hemocultivo persistentemente positivo) y dos menores (fiebre de 38, 5% y predisposición). En el ecocardiograma se apreció un engrosamiento de la válvula del homoinjerto y sin vegetaciones, abscesos o regurgitación y por tanto, se estableció el diagnóstico de posible endocarditis de material biológico. Nuestro caso presentó una buena evolución clínica, y no encontramos ninguno de los factores de riesgo de mortalidad descritos en la literatura: presencia de vegetación = 20 mm, edad < 1 año, insuficiencia cardiaca o endocarditis por stafilococcus aureus). Los bacilos Gram negativos representan el 1, 8% de las endocarditis, no suelen provocar destrucción valvular, con mejor evolución y sin necesidad de recambio valvular.

Conclusiones/Comentarios: Pseudomona aeruginosa es un patógeno poco habitual de EI. La utilización de los criterios modificados de Duke, constituyen una orientación diagnóstica, no obstante, un ecocardiograma negativo no excluye el diagnóstico de endocarditis porque la presencia de anatomías complejas y material protésico reducen la tasa de detección de vegetaciones. La ausencia de complicaciones tanto embólicas como destrucción valvular conllevan un buen pronóstico.

P326

Miocardopatía hipertrófica obstructiva por mutación sarcomérica en lactante de ocho meses

María Fernández Miaja, M.^a del Carmen Vázquez Álvarez, Ignacio Oulego Erroz, Lara García Esgueva, Gloria López Blanco, Constanancio Medrano López
Complejo Asistencial de León, León; Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: La miocardopatía hipertrófica (MCH) constituye una causa frecuente de muerte súbita. La mayoría son de causa genética/familiar y se clasifican en MCH primarias (enfermedad del músculo cardíaco) o secundarias a metabolopatías, enfermedad neuromuscular o síndromes genético. La primaria está causada por mutaciones en genes que codifican las proteínas del sarcómero. La herencia es autosómica dominante con penetrancia variable y su presentación clínica suele retrasarse hasta la adolescencia. La expresividad clínica y el pronóstico son variables y dependen de la edad, grado de hipertrofia, obstrucción de la salida ventricular, arritmias, síncope o el comportamiento en el ejercicio. Tradicionalmente se considera que la MCH primaria excepcional antes de los dos años. A continuación presentamos un caso de MCH por mutación sarcomérica en un lactante.

Resumen del caso: Lactante de 8 meses derivado a la consulta de Cardiología Infantil por soplo asintomático. Antecedentes personales: sin interés. Exploración: soplo eyectivo II/VI en BEI. EKG: ritmo sinusal a 125 lpm, Eje 60°, PR 105 mseg, QTc 470 mseg. Ecocardiografía: HVI septal con un SIVd de 22 mm, obstrucción medioventricular dinámica severa (gradiente 80 (40) mmHg.) Función sistólica hipercontráctil (FEVI 82%) y alteración de la relajación. Válvula mitral normal sin SAM. Obstrucción leve del TSVD de carácter dinámico. ProBNP 2746 pg/ml (normal<125). Se realiza estudio metabólico (función renal, hepática, amonio, enzimas musculares, láctico, pirúvico. ácidos grasos libres, acilcarnitinas, aminoácidos en sangre y orina y estudio genético de Sd. Noonan negativos. Holter sin arritmias. Ecocardiografía a familiares de primer grado normal. Se pauta propranolol a 4 mg/kg/día. Es derivado a la Unidad de Cardiopatías Familiares del Hospital de referencia donde se realiza estudio genético que muestra 2 variantes posiblemente patogénicas en MYH7 (NM_000257.2, c.2608C>T) y TTN (NM_133378.4, c.8920 A>G), la primera ya descrita en pacientes con MCH y las segunda nueva y no presente en población sana. Tras 1 año de seguimiento la paciente permanece asintomática sin arritmias y con ligera reducción de la obstrucción en reposo de (gradiente máximo en eco de 65 mmHg).

Conclusiones/Comentarios: El diagnóstico de MCH en lactantes es cada vez más frecuente a medida que se generalizan los estudios genéticos (50% en algunas series). El pronóstico es incierto ya que no existen estrategias de estratificación de riesgo con utilidad demostrada a esta edad. El diagnóstico en menores de 1 años se asocia a obstrucción e hipertrofia progresivas. El manejo de la obstrucción severa asintomática es controvertido pero la respuesta al tratamiento farmacológico puede ser escasa.

P328

Mixoma auricular en edad pediátrica

Berta Rodríguez Bayés
Hospital General de Catalunya, Barcelona

Introducción: Los tumores cardíacos son infrecuentes en la edad pediátrica, aunque son causa de importante morbi-mortalidad. Su diagnóstico a menudo se realiza cuando el paciente presenta clínica cardiovascular severa, aún así, en algunos casos puede ser un hallazgo casual. Presentamos un caso clínico en el que una paciente ingresa para estudio de fiebre de origen infeccioso, fue diagnosticada de Mixoma auricular

Resumen del caso: Paciente de 10 años que ingresa por fiebre persistente de 8 días, acompañada de cefalea frontal vespertina y astenia leve de un mes de evolución. A la exploración física destaca una niña decaída y con palidez mucocutánea; con una auscultación cardíaca que evidencia soplo intermitente, sistólico, regurgitante, II/VI en foco tricuspídeo. Se realiza analítica de sangre que muestra anemia microcítica, aumento de los reactantes de fase aguda y serologías IgM positivas para Mycoplasma pneumoniae y Parvovirus B19. Se practica Ecocardiograma que presenta tumoración auricular derecha, bien delimitada, de 45x31 mm, hiperecogénica, adherida a septo interauricular, así como insuficiencia tricuspídea leve-moderada sin estenosis tricuspídea y mínima dilatación de vena cava inferior con colapso inspiratorio inferior al 50%. Ante el diagnóstico de tumoración cardíaca, se realiza exéresis quirúrgica, obteniéndose en la anatomía patológica el diagnóstico de Mixoma auricular

Conclusiones/Comentarios: Comentario: Los tumores cardíacos son raros en pediatría. El más frecuente es el Rabdomioma que representa el 45-75% de todos ellos. Los Mixomas son poco prevalentes en niños, siendo más frecuente en mujeres entre los 30 y 60 años. Suelen ser tumores únicos y pedunculados. Preferentemente se localizan en aurícula izquierda. Pueden debutar en forma de muerte súbita por obstrucción valvular, así como produciendo embolismos sistémicos o pulmonares debido a su friabilidad. Ante el hallazgo de una tumoración cardíaca en un paciente pediátrico, se debe pensar en Mixoma, Fibroma o Rabdomioma. Su tratamiento es exéresis quirúrgica y, aunque se trata de una tumoración benigna, requiere seguimiento ecográfico, dada su alta recidiva. En nuestro caso, el diagnóstico de Mixoma se presentó como hallazgo incidental en el contexto de un cuadro febril infeccioso y soplo intermitente, sin repercusión hemodinámica. Conclusión: Es importante realizar un ecocardiograma a aquellos pacientes en los que se ausculte un soplo de reciente aparición, a pesar de que sea de características intermitentes y no exista un cuadro clínico cardiológico sugestivo. Aunque el Mixoma es más frecuente en adultos y predomina en cavidades izquierdas, se debe tener en cuenta en la edad pediátrica.

P329**Síndrome de Down: revisión de las cardiopatías congénitas en nuestro centro**

Ángela Ruiz Frías, M.^a del Rosario Jiménez Liria, Elvira Cobo Vázquez, Ángeles Ortega Montes, Raquel Amo Rodríguez, Antonio Bonillo Perales
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción y Objetivos: El número estimado de recién nacidos con síndrome de Down en los últimos años, se encuentra en torno a 7 de cada 10.000 nacimientos. El porcentaje de estos pacientes que presenta cardiopatías congénitas se estima entre el 35 y el 60%, siendo variable la presentación y conllevando cada una distinta gravedad, resulta fundamental para el pronóstico, realizar el diagnóstico en las primeras horas de vida. Nos planteamos el objetivo de revisar los casos de síndrome de Down nacidos en nuestro centro durante los últimos 10 años, definiendo las principales características perinatales de los mismos, así como las cardiopatías congénitas que presentaban al nacimiento.

Métodos: Se llevó a cabo un estudio retrospectivo de los casos con el diagnóstico de Síndrome de Down en un hospital provincial de mediano tamaño, en el periodo de tiempo comprendido entre los años 2002-2012.

Resultados: Se revisaron un total de 45 casos (26 varones y 19 mujeres). El 62.3% nacieron en los 5 primeros años analizados y tan sólo el 17.7% en los últimos 3 años. En el 66.7% de los casos los recién nacidos fueron a término, siendo el parto pretérmino en un 33.3%. Se observó un 6.6% de embarazos gemelares, en todos los casos el hermano no presentaba cromosopatía. El 31% de los recién nacidos con síndrome de Down no presentaban cardiopatías. Las cardiopatías que se diagnosticaron fueron: canal auriculo-ventricular en el 25.8%, asociado a tetralogía de Fallot en 2 casos, comunicación interauricular en el 22.5%, comunicación interventricular en el 19.4%, comunicación interventricular asociada a comunicación interauricular en 16.1%, tetralogía de Fallot en el 6.4%. En el 42.2% de las ocasiones se asociaban otras malformaciones orgánicas, siendo la más frecuente la hernia inguinal.

Conclusiones: El número de recién nacidos con el diagnóstico de síndrome de Down ha disminuido en los últimos años. Estos recién nacidos suponen un reto diagnóstico y requieren una evaluación inicial completa y precoz. La mayoría de pacientes presentaban cardiopatía congénita. En cuanto a distribución los resultados obtenidos son concordantes con otras series: El canal auriculo-ventricular fue la cardiopatía más frecuentemente observada, seguida de la comunicación interauricular aislada. Casi la mitad de pacientes presentaron otras anomalías asociadas a este síndrome.

P330**Síndrome de QT largo en una adolescente**

Laia Brunet García, Andreu Roca Bajona, Aina Sánchez Mateo, Jesús Mairal Cazcarra, Socorro Uriz Urzainqui, Josep Quilis Esquerra
Hospital Universitari Mútua Terrassa, Barcelona

Introducción y Objetivos: Existen varios procesos que pueden simular crisis epilépticas y pueden cursar con alteración del nivel de conciencia o movimientos tónicos o clónicos. Dentro del diagnóstico diferencial de estos episodios debemos tener en cuenta, entre otras, causas cardiológicas como el síndrome de QT largo.

Métodos: Hemos realizado una revisión bibliográfica del diagnóstico final de una paciente de trece años diagnosticada de epilepsia que consultó a nuestro centro por persistencia de crisis a pesar del tratamiento.

Resultados: Presentamos a una adolescente diagnosticada de epilepsia a los once años, con EEG y TC normales. Se inició tratamiento con Levetiracetam con mal cumplimiento. A los trece años consulta a urgencias por persistencia de episodios de pérdida de conciencia con movimientos de las extremidades, algunos precedidos de sensación de mareo, con período poscrítico posterior. Se realiza ECG con QT 0.52s y QTc 0.55s, analítica normal y tóxicos en orina negativos. Se efectúa ecocardiograma y EEG (normales) y Holter de 24h que muestra QTc superiores a la normalidad. Tras sospecha de síndrome de QT largo se inicia tratamiento con Propranolol. Se valora el caso con Unidad de Arritmias de hospital de referencia decidiéndose implantar un ILR (Implantable Loop Recorder) que, al mostrar persistencia de arritmias ventriculares frecuentes a pesar de dosis máximas de propranolol, se decide colocar un DAI. El estudio genético muestra mutación del gen KCNH2 que codifica la proteína del canal de potasio de la célula cardíaca dependiente de voltaje. El estudio genético de los progenitores es normal. Actualmente en la literatura solo hay descritas dos familias con esta mutación. El síndrome de QT largo se debe a una alteración en los canales iónicos (canalopatía). Se clasifica en congénito o adquirido. El congénito es la causa principal de muerte súbita en niños y jóvenes. Se clasifica en diferentes variantes debidas a mutaciones en los genes que codifican los canales cardíacos de potasio, y en menor frecuencia, los de sodio. Puede debutar con palpitaciones, síncope e incluso con convulsiones. En el ECG se objetiva alargamiento del QT. El tratamiento son los betabloqueantes y, en casos refractarios, la colocación de un DAI.

Conclusiones: Dada la baja incidencia de Síndrome de QT largo en la infancia es muy común que, al inicio de los síntomas, el diagnóstico más frecuente sea el de epilepsia. Por ello, es importante una buena anamnesis así como realizar las pruebas complementarias adecuadas para poder descartarlo.

P331

Síndrome de QT largo tipo 5, una entidad infrecuente

M.^a de las Nieves Velasco Forte, Cristina Ridruejo, Francisco García Angleu, José Félix Coserria Sánchez, Israel Valverde Pérez, Carmen Herrera del Rey
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El síndrome de QT largo congénito es una canalopatía que afecta a 1/5000 personas. Representa la causa principal de muerte súbita en niños y adultos jóvenes y viene caracterizada por la prolongación de la repolarización ventricular, que desemboca en una taquicardia ventricular polimorfa o torsade de pointes. El tipo 5 es producido por la mutación de KCNE1. Este gen codifica para la subunidad β (mink) del canal Iks, provocando una reducción de la corriente de potasio y por tanto un retraso en la repolarización. Este subtipo representa menos del 1% de los casos afectos y suele asociarse a fenotipos leves de esta patología.

Resumen del caso: Niña de 11 años que ingresa para estudio por cuadro presincopal mientras se encontraba caminando, con cefalea de localización frontal y dificultad para articular palabras. No presentó pérdida de conciencia, sensación de palpitations ni dolor precordial. La sintomatología cedió espontáneamente antes de llegar al hospital. Como antecedentes familiares cabe destacar muerte súbita en un tío paterno a los 23 años de edad, abuela paterna con síncope de repetición desde los 40 años con diagnóstico de cardiopatía isquémica, primo paterno en estudio por síncope con ECG informados como normales. No antecedentes personales de interés. A la exploración no presentaba hallazgos patológicos. Se realizaron las siguientes pruebas complementarias: ECG, con QTc variables presentando valores mínimos de 408 y máximos de 504 milisegundos; Holter con QTc normales durante las 24 horas, permaneciendo en límites normales mientras realizaba ejercicio; y ecocardiografía en la que no se objetivaron anomalías estructurales. Es dada de alta sin tratamiento para seguimiento en consultas. De forma ambulatoria se solicitan RMN, que no evidencia anomalías, y estudio genético en el que se detecta mutación de KCNE1, con intercambio de un aminoácido de alanina por una valina en la posición 8 del extremo N-terminal, probablemente asociada con la enfermedad. Dado el resultado de la genética se decide iniciar tratamiento con β -bloqueantes, se desaconseja realizar ejercicio físico intenso así como la ingesta de fármacos que prolonguen el intervalo QT y recomendamos estudio de familiares de primer grado.

Conclusiones/Comentarios: La mutación que presenta nuestra paciente ha sido descrita en la literatura en dos ocasiones previas en pacientes sintomáticos. El cambio de aminoácido altera las propiedades físico-químicas de hidrofobicidad del canal, provocando arritmias. Destacamos la importancia de tener presente la existencia de mutaciones infrecuentes en pacientes con alteraciones en el ECG que debutan con sintomatología leve o atípica.

P332

Síndrome QT largo congénito, revisión de la casuística de nuestro centro

Pilar Caudevilla Lafuente, Cristina Martínez Faci, Elvira Aránzazu Garza Espí, Pilar Roncalés Samanes, Ariadna Ayerza Casas, Lorenzo Jiménez Montañés
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción y Objetivos: El síndrome del QT largo congénito (SQTLC) es una canalopatía poco frecuente que cursa con alteraciones en la repolarización de las células cardíacas predisponiendo a arritmias ventriculares que pueden conducir a muerte súbita.

Métodos: Se ha realizado un estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes controlados con diagnóstico de SQTLC en la Unidad de Cardiología Pediátrica de un Hospital terciario en los últimos 5 años.

Resultados: Se han recopilado 7 pacientes pertenecientes a 5 familias. La edad media de los mismos es de 9,67 años (5, 20-15, 01 años). Todos los pacientes fueron remitidos para estudio por presentar antecedentes familiares de SQTLC, excepto un caso que fue remitido por extrasístoles y hallazgo casual de intervalo QTc prolongado en un electrocardiograma. Atendiendo al intervalo QTc, 5 pacientes (71, 4%) han presentado durante el seguimiento intervalo QT prolongado con valores entre los 470 y los 560 mseg. Dos casos de una misma familia (28, 6%) presentan, uno intervalo QTc dentro de la normalidad (430 mseg) y otro en el límite superior (450 mseg), ambos con antecedente de madre y tía materna diagnosticadas de esta patología. Ningún paciente ha presentado hasta la fecha sintomatología, como síncope o mareos. Un caso presentó bradicardia fetal en segundo trimestre de gestación, permaneciendo asintomático tras el nacimiento. Se ha realizado estudio genético a los 7 pacientes, objetivándose mutaciones en el gen KCNQ1 (SQTLC tipo I) en el 14, 3% de los pacientes (1 caso) y en el KCNQ2 (SQTLC tipo II) en un 42, 8% (3 casos). El estudio ha resultado negativo para las mutaciones estudiadas en el 14, 3% (1 caso) y permanecen pendiente de resultado el 28, 6% de los pacientes (2 casos). Se ha prescrito tratamiento con Propranolol en 4 de los 7 casos (57, 1%), tratamiento bien tolerado por todos ellos. Ninguno de los pacientes ha cumplido criterios para la colocación de desfibrilador autoimplantable (DAI).

Conclusiones: El SQTLC es una canalopatía que cursa con episodios de pérdida de conciencia, pudiendo desembocar en muerte súbita. Resulta fundamental estudiar a los familiares de pacientes diagnosticados de esta patología con el fin de realizar un seguimiento clínico y electrocardiográfico de los mismos.

P333**Taponamiento cardiaco como forma de debut de fiebre mediterránea familiar con herencia autosómico dominante**

Laura Parra Agüera, Francisco Sánchez Ferrer, María Martínez Villar, Ana Fernández Bernal, Ismael Martín de Lara, Pedro Alcalá Minagorre
Hospital General Universitario de Alicante, Alicante

Introducción y Objetivos: La fiebre mediterránea familiar (FMF) es una enfermedad hereditaria caracterizada por episodios breves y recurrentes de fiebre, dolor e inflamación de una o varias serosas. La amiloidosis es su complicación más importante y la principal causa de muerte en los casos en que acontece. El diagnóstico se basa en la clínica y se confirma mediante genética. Para el tratamiento se utiliza Colchicina a 0, 02-0, 03mg/kg/día que permite tanto evitar la crisis así como el desarrollo de la insuficiencia renal.

Métodos: Presentamos el caso de un niño de 13 años en el que se diagnosticó FMF tras varios episodios coincidentes con fiebre de pericarditis con taponamiento cardiaco.

Resultados: La confirmación genética mostró un patrón de herencia poco frecuente autosómico dominante.

Conclusiones: De la mutación de nuestro caso, Glu 148-Gln, está aceptada la transmisión autosómica recesiva pero existen casos de transmisión autosómica dominante, como el que presentamos.

P334**Tratamiento con hormona adrenocorticotropa como causa de descompensación de cardiopatía congénita**

Pilar Caudevilla Lafuente, Cristina Martínez Faci, Alicia Montaner Ramón, Marta López Ubeda, José Luis Peña Segura, Lorenzo Jiménez Montañés
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: El síndrome de West es una patología que asocia espasmos infantiles, hirsutismo y retraso o detención en el desarrollo psicomotor. Uno de los tratamientos que mayor eficacia ha demostrado es la terapia hormonal con hormona adrenocorticotropa (ACTH). Antes de instaurar cualquier tipo de tratamiento es importante valorar las patologías concomitantes del paciente para evitar posibles descompensaciones.

Resumen del caso: Presentamos el caso de una niña de 5 meses en seguimiento cardiológico por una comunicación interauricular tipo ostium secundum (CIA-OS) de 13 mm sin repercusión hemodinámica. Asimismo sigue controles en consulta de neuropediatría por retraso psicomotor. Durante el seguimiento, se objetivan episodios de espasmos en flexión en salvos. El electroencefalograma (EEG) muestra hirsutismo. Ante cuadro compatible con Síndrome de West se inicia tratamiento con ácido valproico durante tres días sin objetivar mejoría, iniciándose tratamiento con ACTH con desaparición de los espasmos y

mejoría de los EEG. Coincidiendo con el inicio de la administración de ACTH, se objetiva la aparición de taquipnea y hepatomegalia a la exploración. Ante los hallazgos clínicos, se solicita radiografía de tórax evidenciándose cardiomegalia y plétora pulmonar. Asimismo se realiza ecocardiografía en la que se aprecia una CIA-OS amplia ya conocida, con abundante shunt izquierda derecha, hiperflujo de venas pulmonares y flujo pulmonar ligeramente acelerado. Debido a la aparición de signos de repercusión hemodinámica de su cardiopatía, se inicia tratamiento con furosemida y espironolactona con mejoría clínica de la insuficiencia cardiaca. En control clínico y ecocardiográfico un mes después de finalizar tratamiento con ACTH la paciente se encuentra asintomática, persistiendo en la ecocardiografía CIA-OS con abundante flujo izquierda izquierda-derecha y dilatación de aurícula y ventrículo derechos con movimiento septal aplanado. Dada la mejoría clínica se inicia descenso progresivo del tratamiento diurético hasta la retirada completa del mismo sin objetivarse empeoramiento clínico de la paciente.

Conclusiones/Comentarios: La descompensación hemodinámica de una CIA al instaurar tratamiento con ACTH es una complicación no descrita hasta la fecha. Planteamos la hipótesis de que el efecto hormonal sobre el balance hidroelectrolítico y la sobrecarga de volumen, podrían haber intervenido en la descompensación de una cardiopatía habitualmente bien tolerada como la CIA-OS. Se debe realizar un estrecho control clínico de los pacientes con cardiopatía en los que se inicia tratamiento con ACTH para detectar complicaciones de manera precoz e iniciar tratamiento lo antes posible con el fin de conseguir un adecuado control de la patología neurológica y cardiológica.

P335**Variabilidad etiológica y clínica de la hipertensión pulmonar**

Rocío Alcedo Olea, Victorio Cuenca Peiró, Juan Ignacio Zabala Argüelles, Lourdes Conejo Muñoz, Beatriz Picazo Angelin, Guillermo Milano Manso
CS Las Albarizas, Málaga; Hospital Regional Universitario Carlos Haya

Introducción: La hipertensión pulmonar (HTP) es una entidad poco frecuente. Se define como cifra de presión media en la arteria pulmonar (PAPm) mayor de 25 mmHg en reposo, con presión sistólica mayor de 35 mmHg. Múltiples patologías pueden estar implicadas en su desarrollo. En la edad pediátrica los síntomas de presentación pueden ser muy inespecíficos.

Resumen del caso: Paciente de 4 meses de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que presenta cuadro de irritabilidad y llanto de 4 días de evolución. En la exploración física destaca: mala perfusión periférica, subcianosis labial y hepatomegalia de 4 cm. Las pruebas complementarias realizadas en las que se hallaron resultados patológicos fueron: hemograma: leucocitosis con desviación izquierda; radiografía de tórax: infiltrados bilaterales con aumento de la vascularización

pulmonar; ECG: signos de hipertrofia ventricular derecha; ecocardiograma: ventrículo derecho dilatado, función moderadamente deprimida, septum interventricular derecha-izquierda, cavidades izquierdas comprimidas, insuficiencia tricuspídea ligera (gradiente 85 mmHg para 75 mmHg de PAS sistémica). Ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos con el diagnóstico de hipertensión pulmonar suprasistémica. En las horas posteriores sufrió un deterioro progresivo presentando shock cardiogénico y síndrome de distrés respiratorio agudo que requirieron soporte respiratorio, hemodinámico y tratamiento con vasodilatadores pulmonares: óxido nítrico y antagonistas de los receptores de la endotelina. Se realizaron numerosas pruebas complementarias en las que se descartaron como origen del cuadro la hipertensión arterial pulmonar así como la enfermedad del corazón izquierdo, la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica y mecanismos

multifactoriales tales como trastornos hematológicos, enfermedades sistémicas o metabopatías, todo ello condujo hacia una posible HTP secundaria a enfermedad pulmonar. La evolución fue favorable con mejoría paulatina y resolución completa del cuadro, comprobado con cateterismo cardiaco.

Conclusiones/Comentarios: La forma de presentación de la HTP es muy variada, en los lactantes se puede manifestar con signos de bajo gasto cardiaco. Atendiendo a la clasificación clínica de la hipertensión pulmonar podemos aproximar el diagnóstico etiológico en función de los resultados de las pruebas complementarias. Su manejo terapéutico no está sujeto a guías clínicas específicas en la edad pediátrica, siendo la experiencia con muchos de los fármacos utilizados limitada.

VIERNES 6 DE JUNIO, 15:15-16:30 h. SALA OSLO

HEMATOLOGÍA

P336

Alteraciones analíticas de coagulación en consulta de Hematología Pediátrica

Gloria Viedma Chamorro, Laura Cánovas Sánchez, Ana Belén López García, Irene Peláez Pleguezuelos, Ana González Espín, Jesús de La Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción y Objetivos: La alteración de la coagulación es un motivo de consulta frecuente en hematología pediátrica, siendo la mayoría de las veces un hallazgo casual y en algunas ocasiones no confirmado previamente. Objetivos: Describir características epidemiológicas, analíticas, diagnóstico, clínica y tratamiento de los pacientes con alteraciones de coagulación remitidos a consulta de hematología infantil.

Métodos: Estudio descriptivo de pacientes seguidos y estudiados por alteraciones analíticas de coagulación en consulta, en dos años. Utilizando historias clínicas digitalizadas del programa Diraya y datos analizados con programa SPSS 17.0.

Resultados: Encontramos 14 pacientes, varones 57%, edad mediana 6.5 años (1-12). El 57% derivados desde atención primaria, 22% estudio de preanestesia, 14% urgencias y 7% de otro centro hospitalario. Motivo consulta: alteración de coagulación (78.5%), hemorragias (21.45). Media de 2 determinaciones de coagulación previas a la derivación. Clínica presentada: 3 pacientes (21.4%) epistaxis de repetición, 2 pacientes (14.2%) hematomas, 1 paciente (7.2%) hipermenorrea y 9 pacientes (57.1%) asintomáticos. Coagulación: Tiempo protrombina mediana 12.8 (11-54.9) seg y actividad protrombina mediana 76.4 (12-108.2) %; Tiempo cefalina mediana 46.5 (29.5-107.1) seg. En un 14% desaparecieron las alteraciones analíticas a las 3 semanas. Cuantificación de factores: Déficit de factor V dos casos, uno grave niveles 0-4% y uno leve 50.2%. Media déficit de factor: IX 51.2%, VIII 31%, X de 46.8%, XI de 42.5%, XII de 36.3%, Von Willebrand 7.2%. Diagnósticos: trastorno transitorio de la coagulación 14.2%, déficit de factores (V 14.2%, VII 7.2%, X 7.2%, XI 7.2%, XII 7.2%), hemofilia A 28.5%, hemofilia B 7.2% y Enfermedad de Von Willebrand tipo 3 7.2%. Tratamiento: 35.7% no precisan tratamiento, 14.2% plasma, 28.5% factor deficitario y 14.2% ácido tranexámico. Complicaciones en déficit grave de factor V: Derrame pericárdico hemorrágico

postquirúrgico, hemartros cadera y hematoma subdural tras TCE leve.

Conclusiones: 1. Las alteraciones analíticas de coagulación suelen detectarse de forma casual en atención primaria, estudio de preanestesia o urgencias. 2. En la práctica diaria lo más frecuente son los trastornos transitorios y en consulta se siguen con mayor frecuencia los déficits de factores. 3. El déficit factor XII con niveles <5% se considera factor protrombótico y alarga el tiempo de cefalina. 4. Cuando no concuerda la clínica con la alteración analítica es importante descartar errores de laboratorio antes de un estudio más exhaustivo, que debe orientarse en función de la clínica.

P337

Caso fulminante de virus respiratorio sincitial (VRS) en un paciente con neutropenia congénita grave

M.^a Fernanda Guzmán Monagas, Blanca Herrero Velasco, Isabel Martínez Romera, Marta Villa Alcázar, Blanca López-Ibor Aliño
Hospital Universitario Montepríncipe, Madrid

Introducción: Los pacientes con neutropenia congénita grave son más susceptibles a infecciones bacterianas fulminantes. No es muy común que estos pacientes fallezcan por una infección viral. Presentamos un paciente con una evolución tórpida tras una infección por un virus sincitial respiratorio (VRS).

Resumen del caso: Paciente varón de 2 años y 3 meses diagnosticado de neutropenia congénita grave al nacimiento con fenotipo peculiar, hipotiroidismo primario, hipogammaglobulinemia y displasia ósea. Se realizó un amplio estudio genético de las mutaciones asociadas a la neutropenias congénitas (ELA2, HAX1, WAS, G6PC3, SBDS, RMRP) sin llegarse a ningún diagnóstico genético específico. En tratamiento desde los dos meses de vida con G-CSF (factor estimulante de colonias granulocíticas) con buena respuesta, a dosis de 10 mcg/kg/día. Como antecedentes infecciosos a destacar presentó sepsis neonatal precoz, onfalitis con quiste de uraco (infección por Proteus, y Enterobacter), celulitis y colección retroumbilical de la herida (infección por Proteus), impétigo (Infección por Proteus y Escherichia), infección de orina por Klebsiella y dos más por Proteus. Acudió a urgencias por cuadro de dificultad aguda y fiebre alta de 24 horas de evolución. Presentaba insuficiencia respiratoria grave por

lo que ingresó en la unidad de cuidados intensivos donde se le intubó para conectar a ventilación mecánica. El paciente recibió tratamiento con antibioterapia (amikacina, ceftazidima, vancomicina, anfotericina B liposomal, azitromizina y osetamivir), G-CSF, transfusión de hemoderivados, una dosis de inmunoglobulinas y tratamiento broncodilatador. A las 30 horas del ingreso presentó una parada cardiorrespiratoria prolongada secundaria a broncoespasmo severo refractario. Tras este episodio el paciente se encontraba en coma arreactivo con un electroencefalograma sin actividad cerebral, por lo que se limitó el esfuerzo terapéutico. En el estudio microbiológico se aisló VRS en exudado nasal.

Conclusiones/Comentarios: La neutropenia congénita severa o enfermedad de Kostman es una enfermedad muy grave que puede provocar infecciones severas sobre todo bacterianas (flora endógena y microorganismos hospitalarios). Antes del uso con G-CSF los pacientes fallecían de infecciones bacterianas graves antes de llegar a la adolescencia. La neutropenia asilada no aumenta la susceptibilidad de infecciones micóticas, parasitarias ni virales. En nuestro caso, el paciente presentaba también un déficit de inmunoglobulinas, que puede que agravara la infección respiratoria por VRS.

P338

Déficit de factor VII: formas de diagnóstico de una coagulopatía infrecuente

Blanca Martínez de las Heras, Blanca Selva Folch, Elena Fresán Ruiz, Guillermo Reyes Abreu, Macarena González Cruz, Ricardo López Almaraz
Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife

Introducción y Objetivos: El déficit de factor VII es una enfermedad hemorrágica hereditaria rara (1/500000) con patrón autosómico recesivo. Existen un alto porcentaje de pacientes asintomáticos pese a niveles bajos de este factor. La clínica varía de hemorragias severas a leve, con sangrados prolongados en intervenciones quirúrgicas, heridas o menorragia. El diagnóstico es analítico objetivándose: tiempo de protrombina alargado (Índice de Quick disminuido) e INR aumentado, siendo TTPA normal y confirmándose con niveles bajos de factor VII (VN 70-130%). El objetivo es analizar la frecuencia, características clínicas y analíticas del déficit de factor VII de la coagulación.

Métodos: Estudio retrospectivo observacional de las historias clínicas de 5 pacientes remitidos a la consulta de Oncohematología pediátrica en los últimos 2 años (2011-2013) para estudio de trastorno de la coagulación.

Resultados: La mediana de edad al diagnóstico de nuestra serie de casos es de 5, 8 años (rango: 4, 9- 14, 3 años). En nuestro centro se observa mayor frecuencia en las mujeres (3:2). Todos fueron remitidos a la consulta de oncohematología por disminución del índice de Quick (VN < 85%) y aumento del INR (VN < 1) en una analítica realizada por diversos motivos: evaluación preanestésica

en dos de ellos, para descartar coagulopatía por antecedente familiar de déficit del factor VII en otro, para estudio de púrpura de Schönlein-Henoch y, por último, para estudio de de epistaxis y menorragia. Cuatro de los pacientes tenían historia de epistaxis leve-moderada previa y dos aparición de hematomas ante mínimos traumatismos y tiempo de sangrado subjetivamente aumentado. Todos presentaron una exploración física normal y valores cuantitativos del factor VII bajos (rango: 21-64.5%, VN > 70-130%) sin haber tomado ningún medicamento que pudiera haber alterado dichos resultados. Ninguno de nuestros pacientes ha requerido tratamiento sustitutivo y a todos se les ha dado de alta con las recomendaciones oportunas.

Conclusiones: 1) El déficit de factor VII en la mayoría de casos es oligosintomático, como en nuestros pacientes, ya que con niveles entre 10-30% es poco probable un sangrado. 2) La mayoría de veces es un hallazgo casual en una analítica realizada por otro motivo. 3) Ante el alargamiento del tiempo de protrombina hay que descartar déficit de factor VII. 4) Se recomienda realizar estudio de coagulación a los familiares de los pacientes con déficit del factor VII. 5) No requiere tratamiento, pero en caso de intervenciones quirúrgicas podría ser necesario tratamiento sustitutivo con concentrados específicos con factor VII o plasma para disminuir el riesgo de sangrado.

P339

Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, causa poco frecuente de adenopatías persistentes en Pediatría

M.^a Fernanda Guzmán Monagas, Blanca Herrero Velasco, Isabel Martínez Romera, Marta Villa Alcazar, Blanca López-Ibor Aliño
Hospital Universitario Montepíncipe, Madrid

Introducción: La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto o Linfadenitis histiocítica necrosante, es un cuadro raro no bien conocido en pediatría. Como la clínica típica consiste en fiebre y adenopatías consideramos que es importante conocerlo para incluirlo en el estudio del niño con adenopatías persistentes.

Resumen del caso: Varón de 13 años sano que consulta por fiebre intermitente y adenopatías cervicales de seis semanas de evolución junto con astenia. En la exploración física destacan adenopatías laterocervicales bilaterales en conglomerados, adenopatía supraclavicular derecha y axilar izquierda. Pruebas complementarias realizadas: 1) Analítica: leucopenia (2780 x 10³ µL) con trombopenia (136 x 10³µL), VSG 11, LDH 2402 U/L, PCR 4, 9 mg/L 2) Ecografía: múltiples adenopatías laterocervicales bilaterales, la mayor de 14 mm de diámetro máximo. Conservan ecoestructura y anatomía vascular pero están hipervascularizadas. 3) Estudio microbiológico: hemocultivo, test rápido de estreptococo, exudado nasal para Influenza, Mantoux y serologías (VEB, CMV y Toxoplasma) negativos. 4) PAAF de dos adenopatías y biopsia en quirófano de otra con diagnóstico AP de Linfadenitis necrotizante, no granulomatosa, no abscesificada tipo Kikuchi. El paciente fue tratado con paracetamol e Ibu-

profeno y evolucionó de forma favorable, desapareciendo las adenopatías y las fiebre. Para su seguimiento fue derivado a las consultas de reumatología.

Conclusiones/Comentarios: La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es un síndrome benigno y autolimitado. Es más frecuente en mujeres jóvenes, y más habitual en etnia asiática. Su etiología no está del todo aclarada aunque se ha sugerido un origen viral o autoinmune. El inicio de la clínica puede ser agudo o subagudo con un periodo de dos a tres semanas. La adenopatía cervical suele ser la principal manifestación clínica, generalmente es unilateral, habitualmente dolorosa, tiende a afectar al triángulo posterior cervical y la consistencia de la misma es firme y móvil. Se acompaña de fiebre de bajo grado y síntomas del tracto respiratorio superior. El diagnóstico definitivo lo da la biopsia, con una hiperplasia reactiva con focos circunscritos de necrosis paracortical con abundantes detritus celulares, rodeados por Linfocitos CD4+ e hisitocitos, con escasos neutrófilos y células dendríticas. Dado que el curso es benigno y autolimitado con resolución espontánea no hay tratamiento específico, sólo sintomático con analgésicos (tipo AINES) para el dolor y la fiebre. Se utilizan corticoides para los casos de afectación extranodal severa. Se han descritos algunos casos de Enfermedad de Kikuchi asociados a Lupus Eritematoso Sistémico por eso se recomienda estudio de autoinmunidad y seguimiento en reumatología.

P340

Enfermedad del suero tras tratamiento con inmunoglobulina de conejo antitimocitos humanos en niña con aplasia medular grave

Pablo Flórez Díez, Pilar Palomo Moraleda, Ana Plano Sánchez, José Antonio Villegas Rubio, Laura Díaz Simal, Noelia García González

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo

Introducción: La enfermedad del suero es el prototipo de reacción de hipersensibilidad tipo III o mediada por inmunocomplejos. Se produce tras la administración a un paciente de agentes terapéuticos que contienen proteínas heterólogas (antitoxinas, inmunomoduladores, vacunas). El sistema inmune sintetiza anticuerpos específicos, formándose inmunocomplejos circulantes que se depositan en los tejidos y activan el complemento y células (neutrófilos) y mediadores inflamatorios (histamina), responsables de las manifestaciones clínicas, consistentes típicamente en exantema, fiebre y poliartralgias o poliartritis, de aparición súbita en los 15 días siguientes a la administración del agente causal. Es un cuadro de buen pronóstico, autolimitado tras suspender el agente implicado, aunque puede precisar tratamiento con corticoides en casos graves.

Resumen del caso: Niña de 4 años con cuadro de astenia, hematomas y fiebre hasta 39°C, que acude a urgencias. Su madre refiere procesos febriles frecuentes en los últimos 8 – 9 meses, acompañados en ocasiones de hematomas y petequias, sobre todo en región facial. El hemograma muestra pancitopenia (Hb 6, 5 g/dl, hematocrito

18, 4%, 1.700 leucocitos/ μ l, 10.000 plaquetas/ μ l). Una vez excluidas otras causas de pancitopenia y con celularidad en médula ósea entre 25 – 50%, se diagnostica de aplasia medular grave, iniciándose bloque de tratamiento inmunosupresor con prednisona, ciclosporina A y ATG (inmunoglobulina de conejo antitimocitos humanos), con buena tolerancia. Once días más tarde ingresa en nuestro centro procedente de urgencias por síndrome febril sin focalidad. Se inicia antibioterapia empírica de amplio espectro con meropenem. A las 48 horas del ingreso, desarrolla exantema macular, eritematoso, generalizado, pruriginoso y en las 24 horas siguientes presenta artralgias de predominio en muñecas, edema palpebral bilateral e hipoalbuminemia, por lo que con la sospecha diagnóstica de enfermedad del suero se inicia tratamiento con metilprednisolona 0,8 mg/kg durante 3 días con descenso progresivo hasta la suspensión en una semana. La paciente evoluciona satisfactoriamente con resolución completa de la sintomatología previamente descrita.

Conclusiones/Comentarios: Aunque poco frecuente en niños, es necesario tener en cuenta esta entidad en pacientes tratados con agentes terapéuticos que contengan proteínas heterólogas, como, por ejemplo, el mencionado ATG o los anticuerpos monoclonales (rituximab, infliximab, alemtuzumab, omalizumab). Su presentación exige la retirada del tratamiento y el diagnóstico diferencial con otras entidades potencialmente graves, principalmente infecciosas y autoinmunes.

P341

Enfermedad hemorrágica tardía del recién nacido, una forma poco frecuente de hemorragia en el lactante

Patricia Barros García, Soraya Muñoz, Verónica-Deyanira García-Navas, Ana Izquierdo, Nuria Bermejo, M.^a José López Rodríguez

Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Introducción: La enfermedad hemorrágica del recién nacido (EHRN) es una coagulopatía debida al déficit de vitamina K. Existen 3 tipos según el momento de aparición de las manifestaciones hemorrágicas: EHRN precoz, que ocurre en las primeras 24 horas de vida, debida a drogas maternas que interfieren con la vitamina K; EHRN clásica, la más frecuente, aparece entre el 2^o-14^o día de vida, por falta de profilaxis con vitamina K al nacimiento y la EHRN tardía ocurre entre la 2^a semana y los 6 meses de edad, debida a factores como la alimentación con lactancia materna exclusiva, síndromes de malabsorción, nutrición parenteral o el uso de antibióticos de amplio espectro. La EHRN tardía es la forma más infrecuente, con una incidencia de 1.4-6.4/100.000 RN vivos. La profilaxis con vitamina K al nacimiento no elimina el riesgo de padecerla, debutando hasta en el 50% de los casos con una hemorragia intracraneal. El tratamiento consiste en la administración de vitamina K y, en ocasiones, plasma o concentrado de factores.

Resumen del caso: Lactante de un mes sin antecedentes de interés, alimentado con lactancia materna exclusiva. Recibió profilaxis antihemorrágica al nacimiento. Acude a

urgencias tras 48 horas de realización de frenulotomía lingual por sangrado en boca. Exploración física normal salvo sangrado en cavidad oral. Se intenta electrocoagulación de herida lingual sin conseguir hemostasia. Se solicita estudio analítico detectando: hemoglobina 8, 4g/dl, hematocrito 24, 5%, tiempo de protombina 0 segundos, TTPA 202, 9 segundos, actividad de protrombina 0% y disminución de factores de la coagulación II, VII, IX y X en plasma, resto normal. Recibe transfusión de concentrado de hemáties, plasma y vitamina K intravenosos, con normalización progresiva de todos los parámetros de analíticos. No nuevos sangrados. Tras realizar estudio orientado con resultado normal, es diagnosticado de EHRN tardía.

Conclusiones/Comentarios: El hecho de que la profilaxis antihemorrágica al nacimiento no elimine el riesgo de padecer la EHRN tardía plantea que pudiese haber niños afectados sin ser diagnosticados. Las posibles consecuencias fatales de su aparición hacen valorar si los alimentados con lactancia materna exclusiva se beneficiarían de continuar la profilaxis con vitamina K hasta que la alimentación complementaria y su flora intestinal proporcionen la cantidad suficiente de dicha vitamina.

P342

Estudio de microcitosis en la edad pediátrica, ¿con qué nos encontramos?

Gloria Viedma Chamorro, M.^a del Carmen Melguizo Morales, Ana Belén López García, Irene Peláez Pleguezuelos, Ana González Espín, Jesús de La Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción y Objetivos: La microcitosis en pediatría se define como la disminución del Volumen Corpuscular Medio (VCM) por debajo de 75 fentolitros (FL) (<70 entre 6 meses-2 años) siendo una de las alteraciones del hemograma que con más frecuencia se encuentra en los niños. Su causa más frecuente en nuestro medio es la anemia ferropénica secundario a un defecto nutricional, seguida del rasgo talasémico beta. Su estudio constituye un motivo de derivación a consulta especializada de Hematología Infantil. Nuestros objetivos: describir las características epidemiológicas, analíticas, diagnóstico y tratamiento de los pacientes derivados por microcitosis a la consulta de Hematología infantil.

Métodos: estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con microcitosis confirmada (VCM < 75 FL) atendidos en consulta de Hematología Infantil desde septiembre de 2012 hasta septiembre del 2013 utilizando las historias clínicas digitalizadas y análisis estadístico mediante el programa SPSS 17.0.

Resultados: Seleccionamos 14 pacientes, varones 71.5%. La edad media fue 4.5±3 años. La mayoría de los pacientes fueron derivados desde el centro de salud 57% y el hallazgo de la microcitosis fue casual en un 57%, detectado en el curso de otra enfermedad 21.5% y tras estudio familiar 21.5%. Los datos analíticos en la primera visita a la consulta fueron: Hb 10.8±1.15 g/dl (mediana 11), VCM 63.4±7 fl (mediana 63.2), RDW 17.3±2.9 (mediana

17) y metabolismo férrico hierro 65.8±44.9 (mediana 54), ferritina 44±27 mg/dl (mediana 43.8) e IST 22±14.7% (mediana 15.3). En cuanto a los diagnósticos realizados encontramos talasemias 54%: beta-talasemia menor 5 pacientes (36%), delta-beta talasemia heterocigota 2 pacientes (14%), beta-talasemia mayor 1 pacientes (7%) y alfa-talasemia homocigota 1 paciente (7%), ferropenia sin anemia 3 pacientes (22%) y anemia ferropénica 2 pacientes (14%). La mayoría de los pacientes no precisaron tratamiento médico resolviéndose muchos de ellos con modificaciones en la dieta, tan sólo 2 pacientes precisaron transfusiones periódicas y 1 hierro oral.

Conclusiones: 1. En nuestra consulta encontramos entre las causas de microcitosis más prevalentes el rasgo talasémico y la ferropenia. 2. Resaltar la importancia de profundizar en el estudio de microcitosis para descartar rasgos talasémicos, tanto para evitar tratamientos incorrectos con hierro como para consejo genético. 3. La mayoría de las veces se puede resolver la ferropenia de una forma sencilla como es la modificación en la dieta, sobre todo si no va acompañada de anemia.

P343

Factores pronósticos de cronicidad en la trombocitopenia inmune primaria

Blanca Martínez de las Heras, Blanca Selva Folch, Mónica Lacalzada Higuera, Judith Montañez Arteaga, Macarena González Cruz, Ricardo López Almaraz
Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife Complejo

Introducción y Objetivos: La trombocitopenia inmune primaria (PTI) es un trastorno autoinmune adquirido caracterizado por la destrucción de plaquetas con aparición de trombocitopenia. Las formas agudas son benignas y autolimitadas en la mayoría de los niños. La remisión completa (RC) se consigue con un recuento igual o superior a 100000/mm³ mantenido más de 6 semanas tras la supresión del tratamiento. PTI persistente es aquella que se mantiene entre 3 y 12 meses desde el diagnóstico y PTI crónica si la trombocitopenia continúa después de 12 meses al diagnóstico. El objetivo de este estudio es identificar factores pronósticos de PTI crónica.

Métodos: Estudio retrospectivo de 41 pacientes diagnosticados de PTI en un hospital de tercer nivel desde enero de 2001 hasta diciembre de 2013 mediante revisión de historias clínicas. Se analizan la edad, la cifra de plaquetas, los leucocitos totales y el valor absoluto de linfocitos al diagnóstico así como la cifra de leucocitos y de linfocitos a los 3 meses del diagnóstico y se comparan con la evolución hacia la remisión completa (RC) o cronicidad de la enfermedad.

Resultados: Del total de 41 pacientes el 29.3% (n=12) desarrollaron PTI crónica, el 7.3% PTI persistente y el 63.4% consiguieron la remisión completa. La edad media al diagnóstico fue de 5.6 años (rango: 1-14.4 años), siendo menor la media de edad en los pacientes que alcanzaron la RC (5.25) comparada con los que cronificaron

(6.6). Comparativamente por sexos, 46.3% fueron mujeres. En cuanto a la cifra de plaquetas al diagnóstico, el 73.2% tenían un valor = a 10000/mm³ resultando que el 77.8% experimentaron RC frente al 22.2% que cronicizan. Los pacientes con = 10000/mm³ al diagnóstico tienen menor riesgo de cronicizar. Los leucocitos totales y linfocitos absolutos al diagnóstico fueron 9468±3253/mm³ y 4407±2381/mm³, respectivamente. En cuanto al valor de los mismos a los 3 meses fue de 9010±4283/mm³ y 3484±1875/mm³. No se observaron diferencias estadísticamente significativas en el número de linfocitos y de leucocitos totales al diagnóstico ni al seguimiento entre los 2 grupos (RC vs cronicidad).

Conclusiones: 1) Una edad mayor al diagnóstico así como una mayor cifra de plaquetas totales en el momento de la presentación de la enfermedad pueden considerarse factores pronósticos de cronicidad en la PTI. 2) Son necesarios más estudios para establecer con seguridad la relación entre la cifra de leucocitos totales y de linfocitos absolutos con el curso de la enfermedad, que todavía se desconoce.

P344

Intervención dietética en la ferropenia, ¿qué conocen nuestros pacientes?

Mireya Torres Moliner, Anna M.^a Pérez Pascual, Nagore Español Roca, Marta García Bernal, Emiliano Mora Muñoz

Hospital Universitari Mútua Terrassa, Barcelona

Introducción y Objetivos: La deficiencia de hierro es la causa más frecuente de anemia en niños. La ferropenia es la situación precursora y se ha relacionado con alteraciones en el desarrollo psicomotor. 1.- Valorar la utilidad de una intervención dietética en ferropenias prelatentes. 2.- Comparar los conocimientos sobre dieta rica en hierro entre población general y el grupo de intervención.

Métodos: Estudio cuasi experimental Diciembre 2007-Diciembre 2013 incluyendo pacientes de: A. Grupo de intervención educativa formado por pacientes con ferropenia prelatente (ferritina < 10-15 microgramos/litro). B. Grupo control histórico constituido por pacientes de urgencias. Variables de estudio: - Demográficas (edad, sexo, nacionalidad y estudios de los padres).?- Niveles de ferritina.?- Conocimientos sobre dieta rica en hierro.

Resultados: Se incluyeron 80 pacientes, 40 (grupo A) y 40 (grupo B). Un 67.5% eran niños y un 32.5% niñas. La mediana de edad fue de 6.8 años (rango 1-21). Un 65% eran españoles, del resto 53.5% eran magrebíes. Se encontró diferencia estadísticamente significativa entre la media de ferritina antes y después de la intervención dietética ($p = 0.024$). La media de ferritina posterior fue 5 puntos superior (30.7 microgramos/litro). Entre el grupo de intervención hay un 25% más de niños/as que comen al menos una vez a la semana vísceras (hígado, cerebro...) IC 95% (3.5-34%) con una $p = 0.046$. El grupo de intervención consumían legumbres y frutos secos más de tres veces a la semana ($p = 0.008$ y $p = 0.035$). Se halló

diferencias entre varios conocimientos: la carne roja tiene mayor contenido en hierro que las verduras de hoja verde ($p < 0.05$); almendras, cacao en polvo, ciruelas y lentejas son ricas en hierro frente a la leche que lo es poco ($p < 0,05$) y dificulta su absorción ($p = 0.029$). No se observó influencia de la intervención sobre la frecuencia de ingesta de carne roja, pescado azul- moluscos, huevos, ni cantidad de leche al día ($p > 0.08$). Tampoco en el conocimiento que las carnes rojas son más ricas que la leche ni en que el pescado azul lo es más que el blanco ($p > 0.09$).

Conclusiones: 1.- La intervención dietética en ferropenia resulta clínicamente relevante al evitar una carencia nutricional mediante un manejo conservador. 2.- El conocimiento global sobre dieta rica en hierro en la población general es menor al grupo de intervención. 3.- Creemos importante informar sobre dieta rica en hierro en ferropenias por ello hemos elaborado una hoja informativa.

P345

Metahemoglobinemia congénita autosómica recesiva de tipo 1: a propósito de un caso

Raquel González Villén, Ana Belén López García, Irene Peláez Pleguezuelos, Ana Isabel González Espín, Juan Salvador Vilchez Pérez, Jesús de la Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: También conocida como metahemoglobinemia hereditaria recesiva tipo 1, trastorno raro de los glóbulos rojos, con concentraciones altas de metahemoglobina y cianosis desde el nacimiento. La prevalencia es desconocida, unos 50 casos han sido descritos en la literatura hasta el momento. La cianosis desde el nacimiento es el único síntoma y se tolera bien. Está asociado a ligeros dolores de cabeza, fatiga y falta de aliento durante el ejercicio. La MCR tipo 1 está causada por mutaciones en el gen CYB5R3 (22q13.31-qter) que codifica para la enzima NADH-citocromo b5 reductasa (Cb5R).

Resumen del caso: Recién nacido a término de PAEG con cianosis generalizada desde el nacimiento. Embarazo controlado sin incidencias, parto eutócico, serologías negativas, SGB negativo. Valorado por Cardiología infantil, descartándose cardiopatía congénita. Auscultación cardiorrespiratoria normal. No signos de dificultad respiratoria. Con saturación de oxígeno al 100% sin O₂ sobreañadido. Como antecedentes personales: madre con metahemoglobinemia congénita detectada durante el embarazo. En la actualidad tiene 10 años, con cianosis generalizada, más marcada a nivel peribucal y acra. Realiza vida normal. Tratamiento con vitamina C y ácido fólico. Episodios de mareos y cefaleas ocasionales. MetaHb media entre 13-15%. Pendiente de estudio genético de Metahemoglobinemia recesiva tipo 1.

Conclusiones/Comentarios: - En la MCR de tipo 1, la deficiencia de la Cb5R se limita a los eritrocitos, mientras que en la forma más grave de la enfermedad, MCR o MHR de tipo 2, hay una pérdida global de la función de la Cb5R. - El diagnóstico diferencial principal es la MCR de tipo 2.

Como ambas enfermedades: MCR de tipo 1 y 2, se manifiestan fenotípicamente por una cianosis desde el nacimiento, es difícil distinguirlas hasta que las diferencias en el desarrollo cognitivo se manifiestan, por lo general alrededor de los cuatro meses. Otras causas de cianosis (problemas cardíacos o funcionales, ingesta de sustancias oxidantes) también deben de ser consideradas. - En casos graves de metahemoglobinemia, el tratamiento elegido es el azul de metileno, sólo o en combinación con ácido ascórbico. En los casos moderados, el ácido ascórbico es suficiente para atenuar la cianosis. Al contrario, el azul de metileno estimula la producción de substrato reducido de NADPH, actuando directamente sobre la vía de pentosas fosfato de los glóbulos rojos. - Esperanza de vida normal, con fatiga y disnea como únicos síntomas principales. Generalmente, la mayoría toleran bien su enfermedad, incluso aquellos con niveles de metahemoglobina que llegan al 40%.

P346

Plaquetopenia como signo inicial de inmunodeficiencias

Isabel M.^a González León, Nuria Conde Cuevas, David García Aldana, Emilia Fernández Romero, Olaf Neth, Ana Fernández-Teijeiro Álvarez

Hospitales Universitarios Virgen Macarena y Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Aunque el hallazgo de trombocitopenia aislada en la infancia conduce en la mayoría de los casos al diagnóstico de púrpura trombocitopénica inmune (PTI) siempre debe realizarse el diagnóstico diferencial con otras posibles causas: inmunodeficiencias, infecciones, enfermedades autoinmunes, tumores malignos o causas farmacológicas.

Resumen del caso: Caso 1: Niño diagnosticado a los 2 meses de vida de PTI aguda, con antecedente familiar de trombocitopenia no filiada en tío materno esplenectomizado en la infancia. Con escasa respuesta a los tratamientos habituales (corticoterapia y gammaglobulina), ante la aparición a los 4 meses de vida de dermatitis atópica de evolución tórpida, la persistencia de trombocitopenia y el antecedente familiar en rama materna se sospecha Trombocitopenia ligada al X-Síndrome de Wiscott-Aldrich (WAS). El estudio inmunológico demuestra alteración compatible: disminución de linfocitos-B e IgM y alteración de actividad quimiotáctica y de expresión CD62L (L-selectina) en granulocitos. El estudio genético confirma variante genética p-Glu-133-Ala en exón 4 del gen WAS (hemicigosis) en paciente, madre, tío materno y abuela materna. Caso 2: Niña diagnosticada de PTI aguda a los 5 años con buena respuesta a corticoterapia y en remisión hasta reaparición de plaquetopenia a los 13 años. Con nula respuesta a corticoides y gammaglobulina el estudio inmunológico es compatible con Inmunodeficiencia Variable Común: descenso de IgG1, IgA, células NK y Linfocitos B de memoria. Caso 3: Niño de 10 años con antecedente de alergia a ácaros e hiperreactividad bronquial que debuta con plaquetopenia <40000/mm³ y neutropenia en contexto infeccioso. Ante empeoramiento de bicitopenia se realizan aspirado y biopsia de médula ósea

que confirman citopenia periférica. Leve esplenomegalia en ecografía, test de Coombs directo positivo, anticuerpos antineutrófilos y ANA negativos. Estudio de inmunidad: Disminución de células T CD4+, B y NK. Ausencia de mutación del gen WAS. Se descarta síndrome linfoproliferativo autoinmune: Linfocitos T doble negativos en sangre periférica. Infecciones cutáneas de repetición y varicela impetiginizada con necesidad de antibioterapia ev y aftas orales recurrentes. Pendiente de filiación de su inmunodeficiencia, tratamiento con G-CSF con buena respuesta clínica y en cifra de neutrófilos y mantiene recuento plaquetar medio 73000/mm³.

Conclusiones/Comentarios: La presencia de trombocitopenia acompañada de alguna de las siguientes características obliga a descartar una posible inmunodeficiencia: trombopenia crónica, escasa respuesta al tratamiento habitual, debut en menores de 6 meses, asociación con otras citopenias, infecciones de repetición o antecedentes familiares de plaquetopenia en varones. Para ello es imprescindible una historia clínica detallada y dirigida así como evaluar la evolución de los síntomas y signos acompañantes. El mantenimiento de un recuento plaquetar que minimize el riesgo hemorrágico puede ser sólo una pequeña parte del tratamiento integral que precisan estos pacientes.

P347

Revisión de estudio trombofilia en consulta de Hematología Pediátrica

Raquel González Villén, María Comino Martínez, Ana Belén López García, Concepción Sierra Córcoles, Irene Peláez Pleguezuelos, Jesús de La Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción y Objetivos: La enfermedad tromboembólica en pediatría es multifactorial y se asocia a factores de riesgo tanto adquiridos como hereditarios. Se ha demostrado que, en los niños, las trombofilias hereditarias contribuyen al desarrollo de la enfermedad tromboembólica, siendo un factor de riesgo adicional. Objetivos: analizar las características de los pacientes estudiados de trombofilia en la consulta de hematología pediátrica.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes atendidos en la consulta de Hematología pediátrica por sospecha de trombofilia durante los años 2011-2013, con datos recogidos de las historias clínicas digitalizadas y análisis estadístico mediante el programa estadístico SPSS.

Resultados: Durante el periodo de tiempo estudiado (2011-2013) hubo 20 pacientes derivados a la consulta de Hematología para estudio de trombofilia, de los cuales 16 de ellos (el 80%) tenían antecedentes familiares, otro 15% tuvieron un ACV como forma de presentación y en un caso (5%) el motivo de consulta fue por metrorragias abundantes. La edad media en años fue de 6, 35±4, 2 años; siendo más frecuente en varones (55%). El 70% de los niños estaban asintomáticos en el momento de la primera consulta, el 15% clínica de hemiparesia, otro 10%

crisis convulsivas y un 5% hipermenorrea y anemia. El procedimiento que se siguió en todos ellos fue realizar estudio de trombofilia completo. En el 30% no se encontró ninguna mutación genética. En el 20% fueron portadores heterocigotos del factor V de Leyden y en otro 20%, portador heterocigoto del Factor XII, seguidos en menor proporción de déficit de la proteína C (10%), portador de la mutación MTHFR (5%), portador heterocigoto de la mutación protrombina G20210A (5%), déficit de la proteína S (5%) y presencia de anticoagulante lúpico (5%). En los casos que debutaron como ACV, uno de ellos la genética fue normal, en otro tenía déficit de proteína S (posiblemente transitorio) y en otro déficit de proteína C. En cuanto al tratamiento, un 50% de los niños no precisó ningún tratamiento, en el 40%, evitar factores de riesgo trombótico y uso de HBPM en situaciones de riesgo; un caso (5%) precisó acenocumarol y otro (5%) AAS.

Conclusiones: Los estudios de trombofilia son solicitados cada vez con más frecuencia en pediatría, tanto en los niños con trombosis, como en niños asintomáticos con familiares con trombosis y/o alteración de la trombofilia, aunque no se ha establecido si los resultados de estos estudios colaboran con el manejo clínico del paciente. Destacar la importancia de relacionar la clínica con las pruebas complementarias para el tratamiento adecuado.

P348

Síndrome hemofagocítico secundario a leishmaniasis visceral

Paula Gras Valentí, Silvia López Iniesta
Hospital General Universitario de Alicante, Alicante

Introducción: El síndrome hemofagocítico (SHF) se caracteriza por una activación y proliferación incontrolada, no maligna, de linfocitos T y macrófagos, con exagerada liberación de mediadores inflamatorios. Se clasifica, según su origen, en dos tipos: primario o familiar (relacionado con alteraciones en el gen de la perforina u otros) y secundario o reactivo a distintas enfermedades, principalmente infecciosas o autoinmunes. El diagnóstico se realiza a través de unos criterios clínicos, analíticos, histológicos y moleculares. La leishmaniasis visceral, es una enfermedad infecciosa, transmitida al humano por picadura de mosquitos flebotomos, que en ocasiones, se ha relacionado con el SHF.

Resumen del caso: Niño de 3 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta fiebre elevada de 5 días de evolución, astenia y anorexia, sin otros síntomas. A la exploración destaca palidez mucocutánea, y abdomen distendido con gran hepatoesplenomegalia. En la analítica sanguínea se objetivó pancitopenia (leucocitos 1930/mm³, hemoglobina: 6,9 g/dl, plaquetas: 11000/mm³), PCR: 13,7 mg/dl e hipertransaminasemia (GOT: 136 U/L GPT: 76 U/L). Los cultivos extraídos resultaron negativos. Se realizó aspirado de médula ósea visualizándose promastigotes, con PCR positiva para *Leishmania infantum*. Tras el diagnóstico de leishmaniasis visceral, se pauta tratamiento con Anfotericina B liposomal (4 mg/Kg/día) durante 5 días, repitiendo una

dosis el día 10. Sin embargo la evolución es tórpida: persiste la fiebre elevada, mal estado general, aumento de hepatoesplenomegalia y aparición de edemas. Desde el punto de vista analítico, presenta empeoramiento de la pancitopenia, hipoalbuminemia, hipertrigliceridemia (258 mg/dl), ferritina elevada (2237 mg/dl) e hipofibrinemia grave (40 mg/dl). Ante la confirmación de síndrome hemofagocítico (cumpliendo 5 de 8 criterios), se decide ampliar estudio de afectación de SNC realizando punción lumbar que resulta normal, y asociar dexametasona a 10 mg/m²/día. A partir de entonces la evolución es favorable, quedando afebril en 24 horas, normalizándose progresivamente los parámetros analíticos alterados, y disminuyendo la hepatoesplenomegalia.

Conclusiones/Comentarios: La leishmaniasis visceral y el SHF, comparten ciertas características clínicas y analíticas, lo que hace difícil la sospecha y diagnóstico de ambas entidades de forma conjunta. Ante un caso de leishmaniasis con mala evolución a pesar de tratamiento adecuado, hay que tener en cuenta un SHF como posible complicación. A su vez, es importante el diagnóstico etiológico precoz en el SHF, ya que permite iniciar el tratamiento antiinfeccioso, reservando los corticoides y quimioterápicos para los casos con evolución desfavorable.

P349

Síndrome hemofagocítico y leishmania

Natalia Lorenzo Abril, Laia Ferrés Ramis, Beatriz Rodríguez Vallinas, Isabel Hernández Bernal, Mercedes Guibellalde del Castillo, José Antonio Salinas Sanz
Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca

Introducción: El síndrome hemofagocítico (SHF) se produce por una hiperactivación de linfocitos e histiocitos con intensa actividad fagocítica de células hematopoyéticas, debido a una inadecuada respuesta inmunitaria ante un estímulo antigénico. Los criterios diagnósticos incluyen fiebre, citopenias, esplenomegalia, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia, hipofibrinogenemia y hemofagocitosis en médula ósea. Las formas primarias se deben a mutaciones genéticas y precisan tratamiento con inmunoterapia. Las formas secundarias son debidas generalmente a infecciones siendo el VEB y *Leishmania* los agentes más comunes.

Resumen del caso: Lactante de 6 meses que consulta por fiebre de 4 días e irritabilidad. A la exploración física presenta palidez cutánea y hepato-esplenomegalia de 4 cm. En la analítica destaca Hb. 8.2 g/dl y PCR 6 mg/dl. La radiografía de tórax, hemocultivo, urocultivo y serologías (VEB, CMV, toxoplasma y *Leishmania*,) son negativas. Ingresó con tratamiento antibiótico empírico con amoxicilina-clavulánico. En analíticas posteriores destaca pancitopenia (Hb 7,8 g/dl, neutrófilos 900/mm³, plaquetas 77.000/mm³), hiperferritinemia 5.678 ng/ml, hipertrigliceridemia (235 mg/dl), hipofibrinogenemia (110 mg/dl) y un aspirado medular que confirma hemofagocitosis sin otros hallazgos. La RMN cerebral muestra afectación de la sustancia blanca, y en líquido cefalorraquídeo se observa pleocitosis. Al descartar inicialmente causas secun-

darias (pruebas microbiológicas, inmunofenotipo e inmunoglobulinas normales), se orienta como SHF primario y se inicia tratamiento con corticoides, ciclosporina, inmunoglobulinas y etopósido. Tras 4 semanas de tratamiento no hay mejoría clínica ni analítica, motivo por el cual se repite aspirado medular visualizándose amastigotes de Leishmania, confirmada por PCR. Debido a clínica respiratoria añadida se realiza TC pulmonar que muestra infiltrados parenquimatosos, motivo por el cual se realiza un lavado broncoalveolar que pone de manifiesto la presencia de leishmania. Ante la sospecha de SHF secundario a Leishmania, se retiran inmunosupresores y se inicia anfotericina B. Tras 15 días de tratamiento no presenta una respuesta clínica ni analítica favorable por lo que se repite aspirado medular en el que destaca la persistencia de Leishmania. Se decide añadir miltefosina al tratamiento, con una evolución favorable.

Conclusiones/Comentarios: 1) En un SHF, previamente a iniciar tratamiento inmunosupresor, deben descartarse causas secundarias y especialmente la leishmaniasis visceral en zona endémica. 2) La detección de Leishmania mediante PCR en el aspirado medular es una técnica más sensible que la simple visualización del parásito o el estudio serológico, recomendándose realizarla sistemáticamente. 3) Nuestro caso muestra el hallazgo infrecuente de afectación pulmonar en la leishmaniasis visceral.

P350

Trombosis venosa profunda de extremidad superior en adolescente sana

Aida Giménez Casado, Laia Brunet García, Davinia Vázquez Sánchez, Marina Fenoy Alejandre, Josep Quilis Esquerro, Socorro Uriz Urzainqui
Hospital Universitari Mútua Terrassa, Barcelona

Introducción: En la edad pediátrica la trombosis venosa (TV) es muy infrecuente. La incidencia es de 0, 49/10.000 presentando un pico en el periodo neonatal y otro en la adolescencia. En el niño las formas idiopáticas son raras, encontrándose en más del 90% de los casos algún factor de riesgo adquirido o congénito. Presentamos el caso de una adolescente sin factores de riesgo protrombóticos que presenta un cuadro de impotencia funcional de ex-

tremidad superior derecha (ESD) secundario a trombosis venosa subclavia. Remarcamos la necesidad incluir la TV en el diagnóstico diferencial del paciente con impotencia de una extremidad y la dificultad del diagnóstico etiológico.

Resumen del caso: Adolescente con impotencia funcional y edema de ESD de 24 horas de evolución que no mejora con antiinflamatorios. Afebril. No traumatismo. Practica tenis 6 horas semanales sin otros antecedentes de interés. A la exploración destaca edema indurado y frío con dolor e impotencia funcional de toda la ESD. Inicialmente se inicia antibioticoterapia por sospecha de celulitis y linfadenitis. A las 24 horas ante empeoramiento de la clínica se sospecha TV, se realiza Eco-Doppler que muestra trombosis oclusiva de vena subclavia y axilar; TAC cervico-torácico que descarta extensión intratorácica y proceso compresivo e informa de normalidad del desfiladero cervicotorácico. Ecocardiografía normal. Estudio de trombofilia completo negativo. Se pauta tratamiento compresivo y enoxaparina subcutánea cambiando a acenocumarol a los 7 días. Dado que no presentaba factores protrombóticos se orientó como TV idiopática con sospecha de Síndrome de Paget-Schroetter o TV secundaria al ejercicio intenso y repetitivo de tenis. Durante el seguimiento se observa resolución completa de la sintomatología y se repite estudio de trombofilia obteniéndose anticoagulante lúpico positivo en tres determinaciones. Se orienta definitivamente como Síndrome Antifosfolípido Primario y se decide mantener profilaxis antitrombótica indefinida.

Conclusiones/Comentarios: La TVP en niños es infrecuente y probablemente infradiagnosticada. Se debe sospechar en pacientes pediátricos con dolor o impotencia funcional de una extremidad, aun en ausencia de factores protrombóticos conocidos. La flebografía es el patrón oro diagnóstico. En niños realizaremos inicialmente Eco-Doppler que no es invasiva. Indicando TAC o RM en aquellos con Eco-Doppler normal y alta sospecha clínica de TV. La indicación de los estudios de trombofilia hereditaria está discutida. En los pacientes pediátricos con TV sin causa evidente debe estudiarse la presencia de anticuerpos antifosfolípido, ya que su presencia aumenta el riesgo de recurrencias.

VIERNES 6 DE JUNIO, 16:00-18:15 h. SALA PRAGA

PEDIATRÍA HOSPITALARIA

P351

“Eccema Coxsakium”: una manifestación inhabitual de una enfermedad común

Jacques G. Rivière, Anna Fàbregas Martori, Mónica San-
cosmed Ron, Vicente García-Patos Briones, Marc Tobeña
Rué

Hospital Universitario Vall D’Hebron, Barcelona

Introducción: La enfermedad mano-pie-boca (EMPB) es una entidad común en la edad pediátrica ocasionada por los virus Coxsakie y enterovirus 71. Su diagnóstico clásico es clínico. Presentamos dos casos de una manifestación atípica de la EMPB llamada “Eccema Coxsakium”.

Resumen del caso: Caso 1: varón de 12 meses con antecedente de dermatitis atópica. Acude por exantema de 48h de evolución, fiebre e hiporexia. Refieren inicio de la erupción en triángulo nasogeniano e ingles. Progresa a las 24h a extremidades inferiores, nalgas y dorso de las manos. Se trata de pápulas eritematosas que evolucionan a vesículas que posteriormente se rompen formando costras melicéricas. Ante la clínica compatible con impétigo y la extensión de las lesiones, se decide ingreso hospitalario para tratamiento con cloxacilina endovenosa después de realizar cultivo de las lesiones, que resulta positivo para *S. Aureus* sensible a cloxacilina. A las 48h presenta vesículas de pequeño tamaño agrupadas (>20 en número) en zona perimaleolar externa. Caso 2: varón de 2 años con dermatitis atópica que presenta fiebre de 5 días de evolución acompañado de deposiciones diarreicas en los últimos 3 días. Desde 3er día presenta exantema en tronco y extremidades inferiores en forma de pápulas que evolucionan a vesículas que posteriormente se rompen. A las pocas horas presenta vesículas agrupadas en racimos en extremidades inferiores y zona sacra. En ambos casos se realizaron cultivos de las lesiones y PCR para VHS, VHZ y enterovirus, iniciando aciclovir oral por sospecha inicial de “Eczema Herpeticum” que se suspende al presentar resultado positivo a enterovirus y negativo a VHS i VHZ.

Conclusiones/Comentarios: La EMPB es una entidad frecuente en pediatría y que en pacientes con dermatitis atópica tiene tendencia a manifestarse con fiebre y signos atípicos entre otros el llamado “Eczema Coxsakium”. Se trata de una entidad poco conocida que puede llevar a un diagnóstico erróneo al confundirse con un “Eczema herpeticum” o a un impétigo, iniciándose de esta manera

tratamientos innecesarios. Debemos pensar en esta entidad en paciente que presentan clínica compatible con la EMPB y una erupción consistente en vesículas de pequeño tamaño agrupadas que recuerdan a una infección herpética.



P352

Actinomicosis: causa infrecuente de tumoración cervical

Jesús Rodríguez Catalán, Leyre López Villanueva, Teresa Gavela Pérez, Beatriz Moreno Vinués, Pablo Aguado Roncero

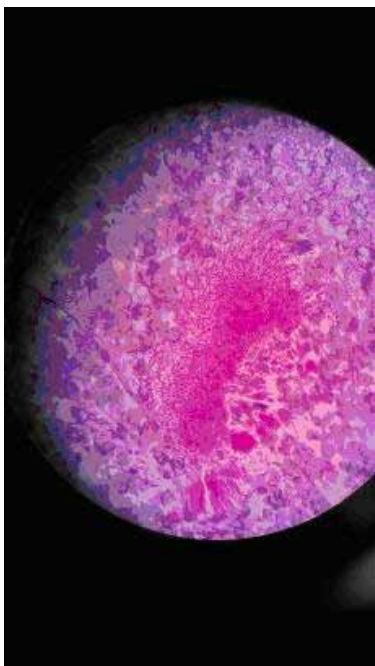
Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Introducción: La actinomicosis es una infección supurativa crónica causada por un grupo de bacterias grampositivas y anaerobias que colonizan distintas mucosas del organismo: tractos digestivo y genitourinario. Es una enfermedad poco sospechada debido a su baja incidencia y a su curso lento e indolente en la mayoría de ocasiones. Este germen, de baja virulencia, produce enfermedad solo cuando la barrera mucosa normal se altera. La localización más frecuente es cervicofacial (seguida de gastrointestinal y torácica) a nivel submandibular, siendo habitual la aparición de una masa sólida-leñosa que crece lentamente y que puede fistulizarse y secretar contenido purulento en “gránulos de azufre”. Otras complicaciones más graves son la extensión a músculo y hueso subyacente, y la diseminación hematológica (infrecuente pero en ocasiones fulminante). Para el diagnóstico de

certeza se requiere estudio microbiológico y anatomopatológico de la lesión, aun así, solo se llega a identificación bacteriana sin cirugía en un 10% de casos.

Resumen del caso: Presentamos el caso de una niña de 9 años que consulta por aparición de una tumoración en región laterocervical derecha, de tamaño fluctuante sin correlación con episodios infecciosos, y de 2 meses de evolución. No presenta otra sintomatología, y como único antecedente de interés cabe destacar seguimiento por odontólogo por abundantes caries. Aporta ecografía cervical que evidencia un nódulo en espacio carotídeo derecho de 22 mm. Se completa estudio con radiografía torácica, analítica sanguínea completa incluyendo serologías y screening de tuberculosis, todos ellos normales. Ante persistencia de la lesión se realiza resonancia magnética, que muestra una lesión cavitada con adenopatías reactivas ipsilaterales sugestiva de proceso inflamatorio crónico. Recibe terapia antibiótica empírica y antiinflamatoria, sin mejoría, por lo que se realiza exéresis de la lesión. Los resultados anatomopatológicos confirman actinomicosis cervical, completándose tres meses de tratamiento antibiótico en domicilio. Desde entonces asintomática y con controles analíticos y ecográficos normales.

Conclusiones/Comentarios: En el diagnóstico diferencial de una masa cervical (descartadas micobacterias, malformaciones y procesos malignos) que no regresa de forma espontánea ni con tratamiento sintomático, hay que considerar la actinomicosis. Aunque es una patología infrecuente, están descritas complicaciones graves, potencialmente evitables al disponer de tratamientos eficaces para la curación (antibioterapia con penicilina o derivados durante un mínimo de cuatro semanas). La cirugía forma en muchas ocasiones parte del proceso diagnóstico (exéresis de la lesión en parcial o totalmente para estudios microbiológicos y anatomo-patológicos), permitiendo además acortar la duración del tratamiento antibiótico.



P353

Atresia de vías biliares diagnosticada mediante colangiografía intraoperatoria

Linda Laalej Bernal, Pilar Rojas Feria, Esperanza Cabello Cabello, Pablo Delgado Gómez

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La atresia de vías biliares (AVB) es una colangiopatía obstructiva neonatal, como consecuencia de un proceso inflamatorio esclerosante idiopático que afecta a conductos biliares intra y extrahepáticos. Se trata de una entidad rara, afectando 1/12000 recién nacidos vivos, siendo la causa más frecuente de ictericia neonatal obstructiva extrahepática y de trasplante hepático en edad pediátrica. Clínicamente se presenta como una colestasis a partir de la segunda semana de vida acompañado en ciertas ocasiones de coluria y acolia. El diagnóstico es complejo, de abordaje inicialmente clínico-radiológico. El tratamiento de elección es la hepatoportoenterostomía, mediante la técnica de Kasai.

Resumen del caso: Recién nacido a término de 14 días de vida trasladado por sospecha de síndrome genético/congénito versus metabolopatía. A su traslado recibe antibioterapia intravenosa con cefotaxima por infección de orina por E.coli. A la exploración se evidencia ictericia, aspecto desnutrido (-400g desde el nacimiento), hipotonía axial e hipomotilidad espontánea, llanto débil, pies en mecedora, pulgares introducidos. Auscultación y abdomen normal. A su ingreso se constata colestasis neonatal persistente tras el proceso infeccioso y fallo de medro. Durante su evolución se evidencia heces hipocólicas, hepatomegalia en aumento, y elevación de las cifras de bilirrubina directa, con normalidad de transaminasas y GGT, sin signos de insuficiencia hepática con coagulación normal. Se solicita estudio para descartar aminoacidopatía, acidemia orgánica, galactosemia, defectos de la beta oxidación de ácidos grasos, fibrosis quística, hipotiroidismo, déficit de alfa1antitripsina, enfermedad de Nieman-Pick, infecciones víricas de transmisión vertical, trastornos de la glicosilación, hemocromatosis, cromosomopatías, malformación de vías biliares (atresia de vías biliares, síndrome de Alagille). Finalmente ante las pruebas no concluyentes de gammagrafía hepática y colangiografía RNM se decide realizar colangiografía intraoperatoria a las 6 semanas de vida resultando diagnóstica de atresia biliar extrahepática en estadio I. La corrección quirúrgica consistió en hepatoportoenterostomía mediante técnica de Kasai por laparotomía.

Conclusiones/Comentarios: Existen numerosas causas de colestasis en el recién nacido o lactante. La atresia de vías biliares es la causa más frecuente de ictericia neonatal obstructiva extrahepática. Es muy importante el diagnóstico precoz de esta patología ya que influye en el pronóstico de la enfermedad, debiendo realizarse la corrección quirúrgica antes de los 2 meses de edad.

P354**Celulitis necrotizante por *Escherichia coli* en un neonato: a propósito de un caso**

María del Pilar Pérez Segura, Bárbara Muñoz Amat, Almudena Hernández Nuñez, M.^a Mercedes Cuadrado, Marta Aguado Lobo, M.^a José Rivero Martín
Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid

Introducción: Las Infecciones necrotizantes de tejidos blandos son potencialmente mortales y se caracterizan por una destrucción tisular fulminante con afectación sistémica. Es una entidad infrecuente en pediatría y en individuos inmunocompetentes salvo que presenten algún factor de riesgo. Presentamos un caso de celulitis necrotizante por *Escherichia Coli* en un neonato a las 48 horas de vida en el contexto de una sepsis por el mismo microorganismo.

Resumen del caso: Niña de peso adecuado para la edad gestacional. Embarazo controlado con serologías maternas negativas, parto eutócico a término, con riesgo de infección por tiempo de bolsa prolongado y líquido meconial. Sin antecedentes familiares de interés. Al nacimiento presentó un hematoma subgaleal e ingresó en Neonatología para vigilancia. A las 24 horas de vida presentó shock séptico por lo que se inició antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina, previa extracción de analítica con datos sugestivos de infección, y punción lumbar sin datos de meningitis. Tras 24 horas, apareció una tumorción eritematoviolácea retiforme en la región occipital y cervical posterior, edema extenso mal definido y áreas de despegamiento epidérmico coincidiendo con empeoramiento analítico. El hemocultivo fue positivo para *Escherichia coli* resistente a gentamicina, por lo que se sustituyó la gentamicina por cefotaxima. La lesión cutánea empeoró, apareciendo placas costrosas de aspecto necrótico en la superficie. Se realizó una interconsulta a Dermatología, realizándose ecografía de partes blandas sin imágenes de abscesificación e iniciándose tratamiento con gentamicina tópica y apósitos de silicona. Tras 72 horas, por irritabilidad y empeoramiento de las lesiones, se repitió ecografía mostrando un absceso con celulitis en la región occipital. Ante la sospecha de celulitis necrotizante, se derivó a la paciente al centro de referencia para valoración por parte de cirugía plástica. Tras el inicio de la antibioterapia, los hemocultivos se negativizaron. El cultivo del exudado y del absceso cutáneo fueron positivos para *Escherichia coli* en 2 ocasiones seriadas. Evolución clínica favorable tras un total de 4 intervenciones quirúrgicas para desbridamiento de las lesiones, con disminución progresiva de los reactivos de fase aguda en las analíticas.

Conclusiones/Comentarios: Es imprescindible la sospecha diagnóstica clínica de esta entidad dado el carácter potencialmente letal si se retrasa la actuación terapéutica. Son factores de riesgo la inmunodepresión sistémica o local, diabetes, obesidad, cirugía reciente, zonas de estasis vascular, y heridas traumáticas. Una vez establecidas las medidas de soporte hemodinámico, se debe realizar desbridamiento quirúrgico precoz e instaurar tratamiento antibiótico intravenoso de amplio espectro.

P355**Complicaciones neurológicas de la drepanocitosis: a propósito de un caso**

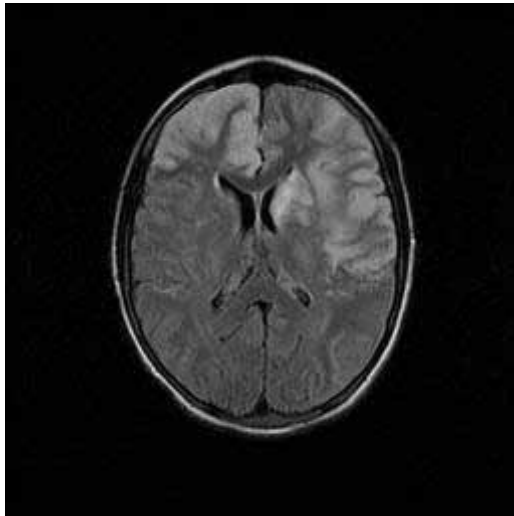
Beatriz Castán Larraz, Esther M.^a Peralta Rufas, Ines Martínez Redondo, Juan Pablo García Iñiguez, Javier López Pisón, Carmen Rodríguez-Vigil Iturrate
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: La drepanocitosis es una hemoglobinopatía en la que aparecen manifestaciones secundarias a isquemia tisular aguda y crónica provocada por la hemólisis y oclusión vascular intermitente. A nivel del sistema nervioso central pueden aparecer: accidente cerebrovascular (ACV), crisis convulsiva, trombosis venosa cerebral y leucoencefalopatía posterior reversible, entre otras.

Resumen del caso: Paciente de 13 años procedente de Ghana, en España desde 2012, afecto de anemia drepanocítica homocigota SS, con estudio de velocidad en arteria cerebral media de 180 cm/seg, que acude a urgencias por afasia motora, somnolencia, hemiplejía derecha y parálisis facial derecha. Presenta apertura ocular espontánea, obedece órdenes sencillas, resto de exploración sin otros hallazgos. Se realiza TAC craneal observando hipodensidad en lóbulo frontal derecho y núcleo caudado izquierdo. Se remite a Hospital terciario para estudio y tratamiento, realizándose 2 exanguinotransfusiones, (al ingreso y a las 24 horas de él), con el objetivo de disminuir la Hb S (76% al ingreso); y permanece ingresado en UCI pediátrica 7 días, con controles de Hemoglobina S en descenso. Se realiza hemostasia, estudio de hipercoagulabilidad, beta hidroxibutirato en plasma, ácidos grasos libres y aminoácidos en plasma, ecodoppler carotídeo y ecocardiograma sin alteraciones. En angioRMN cerebral se objetiva práctica oclusión de carótidas internas en segmento cervical con extensas áreas de infarto cerebral bilateral en arteria cerebral anterior derecha y arteria cerebral media izquierda. Electroencefalograma con lentificación importante de actividad de fondo, mayor en región frontal derecha. En arteriografía cerebral se objetiva oclusión de segmentos supraclinoideos de ambas arterias cerebrales internas con compensación a través de colaterales piales desde territorio vertebrobasilar. Se inicia tratamiento antiagregante y rehabilitación. Presenta mejoría progresiva de la movilidad de ambas extremidades, seguido de marcha autónoma, inicio de deglución y micción y deposición autónomas, persistiendo afasia motora y ligera parálisis facial alta. Se inicia régimen hipertrasfusional de forma ambulatoria por el ACV, con buena tolerancia hasta la actualidad y recuperación parcial de la afasia motora y completa de la hemiparesia.

Conclusiones/Comentarios: Ante un paciente con drepanocitosis y clínica neurológica, debemos descartar las complicaciones neurológicas nombradas previamente ya que son infrecuentes pero requieren diagnóstico y tratamiento precoces por su gravedad. En los pacientes con drepanocitosis y ACV, para evitar fenómenos trombóticos, deben mantenerse niveles de hemoglobina S inferiores al 30%. Una medida de prevención primaria consiste en

monitorizar la velocidad del flujo sanguíneo en arteria cerebral media por doppler transcraneal.



P356

Costilla cervical: presentación en Pediatría

Alicia M.^a García Carrasco, Francisco Freire Domínguez, Andrea Campo Barasoain
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción y Objetivos: La costilla cervical es una costilla supranumeraria que se origina en la séptima vértebra cervical a nivel del proceso transversario. Se presenta de forma congénita en rango 0,05%-3%. En su mayoría son asintomáticas, diagnosticándose accidentalmente con radiografía de tórax. Las formas sintomáticas, poco frecuentes en la infancia, se asocian en su mayoría a dolor cervical y masas inflamatorias, con menor frecuencia puede asociarse a síndrome del desfiladero torácico.

Métodos: Estudio descriptivo de un caso Clínico

Resultados: Niña de 12 años que presenta en los últimos 5 días episodios de pérdida de consciencia, precedidos de mareo, autolimitados, de 5 minutos de duración. Refiere dolor cervical derecho con irradiación a miembro superior y parestesias. AF: padre: talla baja por déficit de GH. Tía materna: síndrome de Marfan. AP: Bien inmunizada hasta los 6 años. No alergias conocidas. Costilla cervical bilateral, más prominente en lado derecho, diagnosticada en 2011 y en seguimiento por traumatología por contractura muscular asociada, en tratamiento analgésico y diazepam pautados. A la exploración contractura cervical derecha, con dolor a la palpación y con la abducción de la extremidad que irradia hacia la misma. No refiere dolor articular. Se ausculta soplo sistólico en región supraclavicular derecha. Pulso radial conservado que disminuye de intensidad al elevar brazo derecho y con la maniobra de Adson. Exploración neurológica normal, pupilas isocóricas normorreactivas, pares craneales, tono y fuerza muscular conservados. Sin alteraciones en la marcha. ROT presentes y simétricos. Cumple criterios de hiperlaxitud articular, aracnodactilia y dolicomelia. Talla baja: 142.5 cm (p3, -2.04 DE) Tanner: S3-P3. Estudio

complementario: Hemograma, coagulación y bioquímica: normales. Radiografía de tórax: costilla cervical bilateral a nivel de la 7^a vértebra cervical, rudimentaria izquierda y severa derecha sin articular con primera costilla. EKG: normal. ECO doppler de troncos supraaórticos: no se observan placas de ateroma ni engrosamiento intimal. Permeabilidad completa. Sin anomalías en territorio vertebral. Subclavias patrón normal sin estenosis ni alteraciones en el patrón de ondas. EEG en vigilia: normal. Tendencia a hipotensión arterial.

Conclusiones: Las costillas cervicales son más frecuentes en el sexo femenino. En su mayoría se presentan bilaterales y son asintomáticas. La presencia de parestesias y síncope nos hace sospechar en un caso de síndrome de compresión neurovascular de características posicionales, sin evidenciarse inversión de flujo de arteria vertebral continuo. En nuestro caso se optó por un tratamiento con ibuprofeno y benzodiacepinas, con retirada progresiva de las mismas. Al alta seguimiento por traumatología y rehabilitación.



P357

Crisis convulsivas en el contexto de gastroenteritis aguda infecciosa

M.^a Dolores Moreno Mejías, Carla Martínez Andaluz, Ángela Periañez Vasco, Marta Melón Pardo, Mercedes López González, Paula Sánchez Moreno
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: Existe una reconocida relación entre gastroenteritis aguda (GEA) y convulsiones en la infancia, siendo el rotavirus el paradigma de esta asociación.

Métodos: Análisis descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de crisis convulsivas asociadas a Gastroenteritis durante dos años en un hospital de tercer nivel, con la intención de determinar el porcentaje de casos causados por rotavirus.

Resultados: La edad media de inicio 2.4 años y la proporción entre sexo femenino/masculino 4/3. Todos los pacientes eran previamente sanos y ninguno de ellos presentaban vacunación frente al rotavirus. Las crisis convulsivas fueron generalizadas tónico-clónicas en un

97% de casos, siendo la mitad de estos episodios de una duración inferior a 1 minuto (57, 1%). El intervalo medio entre el inicio de la gastroenteritis y la aparición de las crisis fue de 3 días. En 2 pacientes (14%) el episodio convulsivo precedió al comienzo del cuadro digestivo. Se detectó Ag de rotavirus en heces en el 85.7% de los casos. Solo 2 pacientes requirieron anticonvulsivantes endovenosos para el control de las crisis, el resto no precisó medicación o respondió adecuadamente al diazepam rectal. Ningún paciente presentó anomalías en el electroencefalograma. Solo dos pacientes mantuvieron tratamiento domiciliario con antiepilépticos vía oral durante 6 meses. Posteriormente en el seguimiento en consulta, todos mostraron un desarrollo psicomotor normal y ninguno presentó recurrencia de las crisis una vez finalizado el cuadro infeccioso.

Conclusiones: El rotavirus es el agente infeccioso productor de Gastroenteritis Aguda que con más frecuencia se asocia a crisis convulsivas, por ello, el cribado de antígeno de rotavirus en heces realizado a una población determinada puede ahorrar pruebas complementarias y tratamientos innecesarios. La sospecha diagnóstica es importante puesto que en un porcentaje de casos la manifestación inicial puede ser el episodio convulsivo. Para un buen pronóstico, no es necesario mantener un tratamiento antiepiléptico a largo plazo, puesto que los pacientes no suelen presentar nuevas crisis una vez superada la gastroenteritis. Los datos obtenidos en nuestra serie concuerdan con los descritos en la literatura.

P358

Deficiencia transitoria neonatal de zinc

Fátima Camacho Díaz-Criado, Ángela de la Caridad García Martínez, Adela Rodríguez Barba, Miguel Lova Navarro, Daniel Godoy, Ángel Vera Casaño
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla;
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: La deficiencia transitoria neonatal de zinc o hipozinquemia infantil tipo II es debida a mutaciones en el gen SLC30A2. Este gen codifica para la proteína ZnT-2, que es la encargada de la secreción de zinc en la leche materna. Las madres portadoras de esta mutación segregan una leche deficitaria en zinc, y sus hijos lactantes manifestarán lesiones cutáneas características, similares a las de la acrodermatitis enteropática.

Resumen del caso: Lactante mujer de 4 meses, sin antecedentes familiares ni personales de interés. Recién nacida a término, alimentada con lactancia materna exclusiva y sin patología previa. A los 2 meses de vida comienza con lesiones cutáneas consistentes en placas eritematodescamativas con bordes bien definidos, de localización peribucal, periocular, en región anogenital y pliegues. Realiza tratamiento con corticoides, antibióticos y antifúngicos tópicos sin mejoría. Es derivada a la consulta de Dermatología. Ante la sospecha de hipozinquemia infantil se solicitan las siguientes pruebas complementarias: - Fosfatasa alcalina: 54 UI/l (rango normal 140–720 UI/l) - Niveles plasmáticos de Zinc: 18 µg/dl

(rango normal 70–120 µg/dl) - Niveles plasmáticos de Zinc en sangre materna: 76 µg/dl - Niveles de Zinc en leche materna: 0.6 µg/dl (rango normal 2–25 µg/dl). • Diagnóstico de sospecha: deficiencia transitoria neonatal de zinc. Se administraron suplementos orales de zinc a la lactante, sin necesidad de abandonar la lactancia materna, y las lesiones cutáneas desaparecieron en dos semanas. Con la introducción de la alimentación complementaria se descendieron progresivamente los aportes de zinc hasta su suspensión, sin aparición de nuevas lesiones. Al secuenciar el gen SLC30A2 en la madre de nuestra paciente se descubrió una nueva mutación no descrita hasta la fecha: mutación 663delC, de herencia autosómica dominante. La madre no había desarrollado la enfermedad durante la infancia porque desde el nacimiento fue alimentada con lactancia artificial.

Conclusiones/Comentarios: En la acrodermatitis enteropática las lesiones aparecen típicamente al abandonar la lactancia materna, puesto que en la leche humana existen ligandos que facilitan la absorción del zinc por la mucosa intestinal defectuosa. Nuestra paciente presentaba lesiones cutáneas características de acrodermatitis enteropática, pero con la salvedad de que estaba alimentada exclusivamente con lactancia materna. Los niveles de fosfatasa alcalina en el lactante con hipozinquemia siempre están descendidos, por lo que constituyen una prueba útil y rápida que podemos realizar ante la sospecha de esta enfermedad y a la espera de las determinaciones de los niveles de zinc en sangre y leche materna.

P359

Enfermedad de Rendu-Osler-Weber o telangiectasia hemorrágica hereditaria: un caso extremo

Mercedes Plaza Fornieles, Jaume Enjuanes Llovet, Sonia Valero Portero, M.ª Carmen Díaz Faura, Eloisa García Garro
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: Presentamos un caso extremo de enfermedad de Rendu-Osler-Weber, una enfermedad genética con patrón autosómico dominante que suele detectarse en la edad adulta, caracterizada por telangiectasias mucocutáneas y epistaxis recurrentes y que puede complicarse con hemorragias masivas y fístulas arterio-venosas.

Resumen del caso: Niña magrebí de 3 años de edad que acudió en 2009 a nuestro servicio de urgencias por un cuadro banal. Durante la consulta se evidenció una marcada cianosis central, con una saturación de oxígeno transcutánea menor del 70% que no respondía a oxigenoterapia. Destacaba un excelente estado general, que junto con acropaquias y cifras de hemoglobina en torno a 21g/dL orientaban hacia un cuadro crónico de lenta evolución. Tras descartar una cardiopatía cianósante mediante ecocardiografía, se realizaron una serie de pruebas complementarias de entre las cuales resaltaron una gammagrafía de ventilación-perfusión y una RMN cerebral que mostraban múltiples fístulas arterio-venosas intrapulmonares y cerebrales. Se sospechó entonces una enfer-

edad de Rendu-Osler-Weber, que se confirmó genéticamente a posteriori. No se detectaron mutaciones en el gen responsable en la madre. El padre se negó al estudio genético, pero presentaba numerosas telangiectasias en mucosas y antecedentes familiares de epistaxis recidivantes. En su evolución la paciente llegó a presentar epistaxis diarias de severidad variable que precisaron ingreso en alguna ocasión, así como desnutrición severa multifactorial y enfermedad neurológica, desarrollando encefalopatía secundaria con tetraparesia espástica y demencia progresiva. No se detectaron en ningún momento fístulas hepáticas ni sangrado gastrointestinal. Inicialmente se intentó tratamiento con betabloqueantes, que se suspendió por relacionarse con un aumento de las hemorragias. Posteriormente se realizó prueba con amlodipino a dosis crecientes, mejorando la hipoxemia de forma proporcional hasta alcanzar saturaciones en torno al 85%. Para reducir las epistaxis, una pomada de estrógenos en fosas nasales demostró ser efectiva. Se contactó con centros de referencia internacional para intentar el cierre quirúrgico de las fístulas, pero desestimaron el caso por su severidad. Finalmente la paciente falleció a finales de 2013 tras deterioro progresivo a todos los niveles.

Conclusiones/Comentarios: - Debe sospecharse Rendu-Osler-Weber en pacientes con hipoxemia crónica refractaria a oxigenoterapia, tras descartar problemas cardíacos. - Los antecedentes familiares o personales de telangiectasias mucosas y epistaxis de repetición apoyan el diagnóstico. - Existe escasa literatura acerca del tratamiento médico en niños. Según nuestra experiencia, el amlodipino mejora la sintomatología causada por las fístulas. Parece que los betabloqueantes empeoran las epistaxis, mientras que la pomada de estrógenos las disminuyen.



P360

Estudio de eficacia, adherencia y coste del tratamiento según patología y dispositivos en niños tratados con GHrh

Miriam Garmendia Elizalde, Ignacio Díez López, Ainhoa Sarasua Miranda, Isabel Lorente Blázquez, Alicia Cristina Minguez, Carlos Martínez Martínez
Hospital Universitario de Álava, Vitoria

Introducción y Objetivos: Actualmente existen 3 grupos bien diferenciados de presentación: monodosis (JM), sistemas precargados de plumas/viales (VM) y sistemas con dispositivos electrónicos (DE) de autoinyección. La elección del tipo de dispositivo podría relacionarse con una mayor o menor adherencia al tratamiento y por lo tanto influir en la eficacia final del tratamiento. Análisis comparativo de la eficacia terapéutica medida según velocidad de crecimiento (VC), niveles de IGF-1 en función de diversas variables clínicas, indicación de GH y dispositivo usado.

Métodos: Estudio observacional prospectivo comparativo a partir del registro clínico, control analítico y la base de datos farmacéutico de miligramos dispensados respecto a los prescritos durante el año 2012 (12 meses completos): monodosis (JM) vs viales multidosis (VM) vs dispositivos electrónicos (DE). Estudio año 2012 (12 meses completos).

Resultados: Se estudió a 86 pacientes, de los cuales 86 (100%) fueron válidos. 46/86 (50%) niñas. Edad media 9.97 años (4-16). Púberes 56/86 (65%). Déficit parcial/total 50/86 (58%), PEG 17/86 (19%), Turner 4/86 (5%), disfunción/GH inactiva 13/86 (15%) y otros 2/65 (3%) (Distribución global JM:38/86 (44%), VM:22/86 (26%) DE:26/86 (30%). 12 pacientes recogieron menos medicación (14%) y de estos 3 fueron incumplidores (3.5%). Aunque el gasto final de miligramos es menor en los JM, las distribuciones de los que recogen menos medicación y los incumplidores es semejante en cada grupo de dispositivos, algo mayor en el grupo de los déficit parciales/totales (16%vs5%) y púberes (15%vs4%), e igual en ambos sexos. La VC e IGF-1 fue significativamente menor en los no adherentes. El número de pacientes que recogieron menos medicación se distribuye de forma homogénea en cada uno de los subgrupos.

Conclusiones: El uso de diferentes dispositivos no parece influir en el cumplimiento, si el tiempo que lleven en tratamiento (púberes y déficit), y la autonomía del paciente (pubertad).

P361

Estudio de traslados interhospitalarios de un hospital comarcal durante 2013

Carmen Nicolás Gómez, M.^a Isabel Núñez López, M.^a Lucía García Mancebo, Marina Isabel Monzú García, M.^a Teresa Montero Cebrián, José Antonio Mula García
Hospital Rafael Méndez, Murcia

Introducción y Objetivos: El transporte sanitario interhospitalario (TS) es el traslado de pacientes entre dos centros

sanitarios. Surge de la necesidad de cubrir determinadas carencias de los hospitales emisores. Entre sus principales indicaciones destaca el traslado de pacientes críticos ingresados en hospitales que no disponen de UCI, o requieren mayor nivel asistencial. También es necesario para patologías específicas cuya evaluación y/o tratamiento no es posible realizarlo en el hospital emisor, intervenciones quirúrgicas o técnicas complejas no disponibles, así como realización de pruebas diagnósticas especiales. El objetivo es analizar las distintas variables de los pacientes que precisaron TS en nuestro hospital para evaluar su eficiencia (adecuación de la demanda de recursos humanos y materiales en los traslados interhospitalarios a las necesidades reales de asistencia).

Métodos: Realizamos un estudio retrospectivo, descriptivo tomando como población a pacientes de 0 a 11 años que precisaron TS desde un hospital comarcal a su hospital de referencia durante 2013, analizando diversas variables.

Resultados: Se realizaron 52 traslados. La edad media de los pacientes fue 43 meses, 23% neonatos. El sexo predominante fue masculino 63%. El 39% de pacientes precisó traslado para tratamiento en UCI, el 30% valoración por especialista, el 28% para valoración por cirugía y el 3% para realización de pruebas complementarias. El promedio de horas en estancia de hospital de origen previo al traslado es de 17 horas. El 88% de los pacientes se trasladó de manera urgente. Durante el transporte, el 81% era portador de vía periférica de manera exclusiva y el 7, 5% además portaba también vía central. No precisaron soporte respiratorio el 69% y del 31% restante, el 66% precisó oxigenoterapia no invasiva y el 34% ventilación mecánica invasiva. La estancia media en hospital de referencia fue de 295.8 horas.

Conclusiones: En nuestro caso, la no existencia de unidades de cuidados intensivos justifica un alto porcentaje de traslados, seguidos de aquellos que precisan de la valoración de un especialista así como quirúrgica. En éste estudio se infravalora el número de pacientes trasladados para valoración por cirugía al realizarse su traslado en ocasiones desde la puerta de urgencias, al igual que los trasladados para realización de pruebas complementarias, a reingresar el mismo día en nuestro centro y no ser considerados como traslados. Podemos concluir que los traslados realizados fueron pertinentes, como muestra la estancia media en el hospital de referencia donde precisaron pruebas diagnósticas y tratamientos no accesibles en nuestro hospital, aumentando la calidad asistencial de estos pacientes.

P362

Exantema urticariforme, artralgias y fiebre prolongada: el reto de un diagnóstico certero

Ander Ceña Setien, Anna Fábregas Martori, Ariadna Campos Martorell, Marc Tobeña Rué
Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción: El cuadro clínico de fiebre prolongada, exantema urticariforme y artralgias es un motivo de consulta poco frecuente en pediatría. Su diagnóstico diferencial engloba entidades diversas como enfermedades infecciosas, oncohematológicas, autoinmunes y autoinflamatorias, entre otras. Se expone un caso que muestra el desafío diagnóstico que supone esta forma de presentación clínica.

Resumen del caso: Lactante de 9 meses de sexo femenino que presenta exantema urticariforme de inicio en extremidades inferiores posteriormente generalizado, fiebre diaria y artralgias en extremidades inferiores de 12 días de evolución. Antecedentes personales: exprematura de 35 semanas con síndrome velocardiofacial con delección 22q11 en forma de tetralogía de Fallot corregida y fisura velopalatina, neumopatía crónica, portadora de gastroyeunostomía por trastorno de deglución y retraso ponderoestatural. A nivel analítico destacan elevación de PCR y VSG con valores máximos de 20.4 mg/dl y 84 mm/1h, respectivamente. Se cursan serologías víricas y bacterianas, hemocultivos, análisis de LCR y estudio de micobacterias que resultan negativos. Se descartan endocarditis, artritis u osteomielitis infecciosa mediante pruebas de imagen. El estudio de sangre periférica y médula ósea resulta normal. El estudio inmunológico muestra valores de inmunoglobulinas normales, subpoblaciones linfocitarias compatibles con la normalidad y autoanticuerpos negativos. La biopsia cutánea revela dermatosis neutrofílica urticarial. Se realizan PET-TC y ecografía, observándose adenopatías axilares, inguinales y supraclaviculares que se biopsian con resultado de linfadenitis reactiva inespecífica e inmunofenotipaje normal. Al mes de evolución del cuadro, coincidiendo con broncoespasmo post-biopsia se inicia tratamiento con metilprednisolona, presentando en 24 horas desaparición de la fiebre, la erupción y las artralgias, así como disminución de PCR y VSG. El estudio genético de enfermedades autoinflamatorias halla una variante heterocigota del gen CIAS1, codificante de la criopirina, no descrita previamente. Se identifica posteriormente idéntica mutación en el padre, que permanece asintomático. Las criopirinopatías son enfermedades autoinflamatorias infrecuentes que originan un cuadro clínico grave y responden a antagonistas de IL-1. La evolución tras 6 meses ha sido satisfactoria, sin presentar nuevos brotes ni requerir tratamiento tras la suspensión de corticoterapia.

Conclusiones/Comentarios: En nuestro caso no se han podido demostrar fenómenos de autoinmunidad que comúnmente se asocian a niños afectados de la delección 22q11 como causantes del cuadro clínico. El hecho de que el padre de la paciente presente la misma mutación en el gen CIAS1 y permanezca asintomático no permite atribuir a dicha mutación la etiología del cuadro clínico. La evolución clínica de ambos contribuirá al diagnóstico definitivo.



P363

Hepatitis autoinmune asociada a neutropenia severa

Claudia Sánchez-Villares Lorenzo, Mónica Lilian Roncero Toscano, Noemí Abad Moreno, Nelly Álvarez Álvarez, Ricardo Torres Peral, Pablo Prieto Matos
Complejo Asistencial de Salamanca, Salamanca

Introducción: La hepatitis autoinmune (HAI) es una inflamación persistente del hígado de etiología desconocida que evoluciona a cirrosis y fallo hepatocelular sin tratamiento. La HAI puede asociarse a otras enfermedades autoinmunes hasta en el 40% de los casos. La asociación con agranulocitosis está descrita en pocos casos en la literatura, y ninguno en la infancia. Nosotros describimos el primer caso pediátrico de HAI con neutropenia severa.

Resumen del caso: Niño de 11 años que consulta por ictericia, coluria y astenia de una semana de evolución. Presentaba pérdida de peso de 3 kg con hiporexia, sin otra sintomatología. Sin antecedentes personales ni familiares de interés, salvo un episodio de amigdalitis tratada con azitromicina hace un mes. No refiere contacto con sustancias hepatotóxicas. Presentaba buen estado general, ictericia de piel y mucosas, hepatomegalia de 7 cm sin esplenomegalia. En las pruebas complementarias destaca Bilirrubina total 7.5 mg/dl (BD 7.35 mg/dl), AST/ALT 1324/1531 U/L, GGT 96 U/L y FA 387 U/L; coagulación con TP 81%, TTPA 45.7" y Fibrinógeno 231 mg/dl; Hemograma con 1540 leucocitos con 90 neutrófilos y resto de las series normales; Ecografía con hepatomegalia con aumento difuso de la ecogenicidad; Serologías de virus hepatotropos negativas; alfa-1-antripsina 191 mg/dl; Ceruloplasmina 46 mg/dl. Ante la persistencia de la neutropenia pese al tratamiento con G-CSF se realiza aspirado de MO con parada madurativa de la serie mieloide a nivel de cayados y se sospecha etiología autoinmune presentando IgG 1780 mg/dl y anticuerpos ANA negativos, Anti-Músculo Liso positivos, Anti-Actina positivos y anti-LKM y AMA negativos. Se realiza biopsia hepática con presencia de hepatitis crónica activa con infiltrado plas-

mocitario y necrosis de interfase. Inicia tratamiento corticoideo con normalización de los neutrófilos a los 5 días y de las transaminasas a los 2 meses de tratamiento. Se introduce tratamiento con Azatioprina y descenso de corticoterapia sin empeoramiento

Conclusiones/Comentarios: La asociación de HAI con otras enfermedades autoinmunes o síndromes de solapamiento es relativamente frecuente, aunque la neutropenia autoinmune ha sido descrita de forma aislada en la bibliografía. Aunque la presencia de afectación hepática aguda y neutropenia debe hacernos pensar en etiología infecciosa como primera posibilidad, la negatividad de las pruebas serológicas obliga a descartar la autoinmunidad como causa plausible. La normalización simultánea de la neutropenia y la hepatitis tras el tratamiento corticoideo sugiere la etiología autoinmune de ambas entidades.

P364

Malaria: hallazgos epidemiológicos, clínicos, diagnósticos y su manejo terapéutico

Miriam Garmendia Elizalde, Janire Vicarregui Olabarrieta, Amaia Saitua Benito, Concepción Salado Marín, Juan Ignacio Montiano Jorge
Hospital Universitario de Álava, Vitoria

Introducción y Objetivos: En los últimos años ha aumentado la incidencia de malaria en nuestro país, debido al aumento de la inmigración. Dado que la mortalidad asociada no es despreciable, resulta esencial tanto el diagnóstico como el tratamiento precoz. Análisis de los hallazgos epidemiológicos, clínicos, diagnósticos y su manejo terapéutico.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes diagnosticados de malaria entre los años 2003-2013.

Resultados: Se han revisado 13 casos, el 76.9% eran varones (10), con una edad media de 3 años y 2 meses,

siendo menores de 3 años el 61.5%. La estancia media hospitalaria fue de 6 días, 2 días más que la media general. El país de origen más frecuente, fue Guinea Ecuatorial 30%, seguido por Costa Marfil 23.1% y Camerún 15.4%. El 53.8% (7) presentaban antecedentes de infección, siendo un 71.4% (5) procesos víricos. La exploración física, fue patológica en el 84.6% (11), predominando la fiebre 100% (11), y en un 69.2% (9) palidez muco-cutánea y/o hepato-esplenomegalia. Se realizó hemograma en el 100% (13) de los casos y resultó patológica en el 84.6% (11), todos ellos presentaron anemia 100% (11), de los cuales el 30% (4) padeció una anemia severa con hemoglobina inferior a 8 mg/dl, precisando transfusión dos de ellos. Un 63.6% (7) curso con trombopenia. En el 91.7% (11) se aisló al parásito plasmodium falciparum, en un caso plasmodium vivax 8.3% y en otro caso no se observó parasitación en la gota gruesa, en extensión fina de sangre, ni antígeno de plasmodium falciparum, pero sí se observaron parasitación de eritrocitos en frotis sanguíneo. El grado de parasitación no se pudo conocer en 3 casos, en un 30% fue menor al 1%, en otro 30% entre 1-5% y en un 15% (2) mayor al 5%. Un 69.2% (9) se trató con quinina y clindamicina, un 15.3% (2) quinina más una dosis de desulfadoxina-pirimetamina, un 7.6% (1) fosfato de cloroquina y otro 7.6% (1) proguanil clorhidrato más atovacuona.

Conclusiones: Aproximadamente la mitad de los casos de malaria cursaron con proceso infeccioso vírico asociado, tal y como se refleja en la literatura. La sintomatología más frecuente es la fiebre, por lo que ante un paciente con fiebre procedente de un área endémica, debe descartarse siempre malaria. En nuestro centro ingresaron todos los pacientes ante sospecha de malaria por evolución clínica no previsible. Dado que prácticamente todos los casos se trataban de plasmodium falciparum y provenía de zonas resistentes a Cloroquina, el principal tratamiento utilizado fue sulfato de quinina más clindamicina, con buena evolución clínica.

P365

Meningitis víricas: hallazgos epidemiológicos, clínicos, diagnósticos y su manejo terapéutico

Amaia Saitua Benito, Janire Vicarregui Olabarrieta, Miriam Garmendia Elizalde, Concepción Salado Marín, Juan Ignacio Montiano Jorge
Hospital Universitario de Álava, Vitoria

Introducción y Objetivos: La meningitis vírica es una infección del sistema nervioso central relativamente frecuente en la infancia, suele presentarse de forma epidémica y habitualmente tiene un curso benigno. Excepcionalmente, una meningitis vírica puede complicarse. Los agentes causales más frecuentes son los enterovirus, patógenos habituales en la edad pediátrica. **Objetivo:** Determinar las características clínico epidemiológicas, diagnósticas y terapéuticas de las meningitis víricas

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de 61 historias clínicas de pacientes diagnosticados de meningitis vírica entre 2003-2013

Resultados: El 62, 29% eran varones y el 37, 71% mujeres. Cinco casos eran menores de 3 meses (8%), 14 casos (22, 95%) entre 3 meses-3 años y 42 mayores de 3 años (68, 85%). La estancia media fue de 4, 96 días. Los síntomas más frecuentes fueron la fiebre (88, 5%) (mayor de 39°C en el 12, 9% de los casos), cefalea (72, 13%) y vómitos (59%). Los signos meníngeos aparecieron en 48 casos (78, 68%), en dos pacientes lactantes la fontanela anterior estaba abombada (3, 27%). Las petequias se observaron en el 11, 47% (7), sin trombopenia ni coagulopatía asociada. En sangre, el promedio de leucocitos fue de 13.279/mm³ (neutrófilos 66, 3% y linfocitos 23, 02%). Se obtuvo una proteína C reactiva (PCR) media de 17, 23mg/L y procalcitonina (PCT) de 0, 22ng/ml. El estudio bioquímico de líquido cefalorraquídeo de mostró unos valores medios de leucocitos de 235, 8/mm³ con 55, 6% de linfocitos, 60, 59 mg/dl de glucosa y 42, 07mg/dl de proteínas totales. El hemocultivo resultó negativo en todos los casos así como el cultivo en LCR. Se encontró una PCR de enterovirus en LCR positiva en 8 (80%) de los 10 casos en los que se realizó. Recibieron tratamiento antibiótico 24 casos (39, 35%), la mitad de ellos menores de 3 años, siendo el antibiótico más utilizado la cefotaxima (en 16 casos, 66, 66%) y la asociación de cefotaxima y vancomicina en 5 casos (20, 83%). La duración media de utilización de antibióticos fue de 6, 5 días. La complicación más frecuente fue el síndrome postpunción que apareció en 6 casos (9, 83%) precisando dos de ellos (33, 33%) reintegro.

Conclusiones: Las meningitis víricas aparecen con mayor frecuencia en el grupo etario de mayores de 3 años. En los casos en los que se realizó la prueba, el agente etiológico identificado con más frecuencia fue el enterovirus. La analítica sanguínea no presentó elevaciones reseñables de leucocitos, PCR ni PCT. Los valores medios hallados en el estudio bioquímico de LCR se ajustaron a lo descrito en la literatura sobre las meningitis víricas. Recibieron tratamiento antibiótico el 39, 35%, la mitad de ellos menores de 3 años. La mayor parte evolucionó sin complicaciones salvo un 9, 83% en el que apareció el síndrome postpunción.

P366

No toda convulsión es lo que parece. Síncope cardiogénico

Daisy Rocío Rivera Medina, Marta García Fernández de Villalta, Antonio Cartón, Juan José Menéndez Suso, Sixto García Miñaur, David Gómez de Andrés
Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid

Introducción: El síndrome de QT largo congénito es una de las canalopatías más frecuentes asociadas a arritmias ventriculares y muerte súbita. Existen en la literatura pacientes diagnosticados de epilepsia ante síntomas atribuibles a síndrome de QT largo.

Resumen del caso: Niña de 7 años con antecedentes personales de convulsiones febriles hasta los 4 años. Diagnosticada 1 año antes de crisis comiciales tras convulsión generalizada en la piscina, electroencefalograma con pa-

trón epileptiforme ante fotoestimulación, sin tratamiento. Sin antecedentes familiares de enfermedades cardíacas ni epilepsia. Presenta episodio de desconexión del medio e hipertonia generalizada mientras está en la piscina, con ahogamiento no fatal, precisando RCP avanzada, intubación orotraqueal y una dosis de adrenalina i.v, registrándose como primer trazado de ECG fibrilación ventricular. Desfibrilación efectiva. Ingresa cuidados intensivos donde no presenta nuevos episodios comiciales. Se realiza EEG con lentificación en el contexto de sedación e hipotermia sin actividad epileptiforme. ECG con ritmo sinusal a 70 lpm, QT: 440 msg QTc: 470 ms. Se realiza segundo ECG sin sedación ni hipotermia objetivándose bradicardia sinusal a 51 lpm, QT: 520 ms y QTc 460 ms. Se realiza nuevo EEG bajo fotoestimulación intermitente sin evidenciarse actividad epileptiforme. Holter de 24 horas normal. Ante hallazgos clínicos, QT alargado, se realiza test de provocación con flecainida, no patrones de Brugada. Ergometría: clínica y eléctricamente negativo. Test de provocación con adrenalina con prolongación de QT mayor de 35ms con respecto a ECG basal en el pico de efecto (1-2 min) que se mantiene en fase estacionaria. Patrón compatible con síndrome de QT largo (SQTL) tipo 1. Estudio genético pendiente. Estudio clínico y complementario (ECG y ecocardiograma) de familiares de primer grado sin hallazgos. Se inició tratamiento con Nadolol oral. Ante muerte súbita abortada, síndrome QT largo se indica dispositivo automático implantable (DAI). Complicación postquirúrgica con desplazamiento de electrodo a las 24-48 horas de implantado, con segunda cirugía. Desde entonces la paciente no ha presentado nuevos episodios sincopales o convulsiones, con buena adaptación al DAI.

Conclusiones/Comentarios: Episodios sincopales asociados con arritmias pueden ser erróneamente diagnosticados como un trastorno convulsivo primario, como en nuestro caso. La muerte súbita de origen cardíaco asociada a SQTL debe valorarse en víctimas de ahogamientos y muerte súbita. Recomendamos realizar ECG a todos aquellos pacientes con primer episodio de convulsión afebril o síncope. Si presentan intervalo QTc límite o prolongado y/o antecedentes familiares de cardiopatía y muerte súbita deberían ser remitidos al cardiólogo

P367

Osteomielitis esternal: presentación de un caso clínico

Alicia M.^a García Carrasco, M.^a José Carbonero Celis, Carmen Cuadrado Caballero

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción y Objetivos: La osteomielitis esternal primaria es un proceso muy infrecuente en niños, existiendo pocos casos publicados. Esta baja frecuencia, junto a su forma de presentación, en ocasiones insidiosa, hace de especial dificultad su sospecha clínica y diagnóstico.

Métodos: Estudio descriptivo observacional de un caso clínico

Resultados: Presentamos una niña de 23 meses con tumoración dolorosa a nivel esternal de 13 días de evolución, sin antecedente de traumatismo. Afebril. Pruebas complementarias: Hemograma (linfocitosis), VSG (34 mm/h), PCR normal. Frotis de sangre periférica: linfocitos de aspecto activado sin alteraciones morfológicas. Marcadores tumorales negativos. Radiografía lateral esternal: lesión nodular sin afectación ósea. Ecografía esternal: imagen hiperecogénica de consistencia sólida, sin evidencias de hipervascularización. Gammagrafía ósea: actividad osteogénica incrementada. RMN esternal: engrosamiento mal limitado de tejidos blandos sugerente de proceso inflamatorio-infeccioso, compatible con osteomielitis esternal. Se trató con cefuroxima intravenosa durante 14 días, continuando con tratamiento oral con cefuroxima-axetilo durante 14 días más. La evolución fue favorable, con resolución total del cuadro. No se realizó cultivo o punción-aspirado de la lesión.

Conclusiones: La osteomielitis esternal es clasificada como primaria cuando no existe foco de infección adyacente, como ocurrió en nuestro caso. La localización esternal representa un 0.2% de las osteomielitis hematogénas infantiles. Es causada en la mayoría de casos por *Staphylococcus aureus*. En su diagnóstico es importante considerar la ecografía en estadios iniciales, observándose un aumento de tejidos blandos que envuelven periosio, ya que la radiografía no muestra alteraciones hasta pasadas 2 semanas. La gammagrafía con Tc99 es un elemento útil mostrando aumento de captación, aunque con baja especificidad ya que este aumento también se puede presentar en otras entidades. La RMN es un elemento fundamental en el diagnóstico, más específica pero menos sensible que la gammagrafía, mostrándose superior incluso a la TC, ayudando a definir la extensión de la afectación ósea, así como a descartar la presencia de colecciones retroesternales o mediastínicas. La duración del tratamiento es un tema debatido, pues parecen igual de efectivas pautas cortas IV, continuadas con pautas orales hasta completar las 4-6 semanas de tratamiento completo, valorando siempre la evolución clínica del paciente.



P368
Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA): a propósito de un caso

Juan Gimeno Ballester, Concepción Ros Martín, Francisco Gil Saenz, Gabriel Durán Urdániz, Laura Zanduetta Pascual, Nora Lecumberri García
Hospital García Orcoyen, Navarra

Introducción: La pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA), también conocida como Enfermedad de Mucha-Habermann es una enfermedad cutánea inflamatoria poco frecuente. Es predominante en gente joven y en varones. Su fisiopatología es poco conocida, postulándose su origen como reacción linfoproliferativa anormal de los linfocitos B o respuesta aberrante a infecciones. Generalmente debuta como erupción papulovesicular que evoluciona a lesiones hemorrágicas y/o ulcerativas. Existe una variante febril ulceronecrotica de curso agresivo y potencialmente letal.

Resumen del caso: Varón de 4 años y medio que consulta por lesiones maculopapulosis en tronco de una semana de evolución, alguna de ellas con componente purpúrico

y otras con componente vesicular. No pruriginosas, no evanescentes. Afebril. No otros síntomas EF: BEG; BNH. ACP: normal. Abdomen blando y depresible, sin visceromegalias. Signos meníngeos negativos. Lesiones cutáneas ya referidas que se extienden por tronco hasta región inguinal. ORL: normal. Resto normal AP: Sd de Emanuel (Tr22 por translocación del Cr11), Cardiopatía Congénita intervenida (CIV, CIA, Ductus, Estenosis valvular Pulmonar), Atrofia renal derecha, fisura palatina, hipoacusia congénita neurosensorial, retraso psicomotor. AQ: Cardiopatía, plicatura diafragmática, hernia inguinal derecha y fisura palatina. PC: Analítica de sangre: hemograma y coagulación normales, Pcr 0, 19 mg/dL. JC: Posible dermatitis vs prurigo Evolución: Tratamiento con corticoide tópico + ac fuccidico tópico durante una semana. Ausencia de mejoría con aparición de nuevas lesiones y extensión a extremidades. Se repite nueva analítica: Hemograma normal, linfocitos totales 1822, CD4 555, CD8 341/microL (p5-p10), IgG 555, IgM 56 e IgA 16 mg/dL, C3 y C4 normales. Se realiza biopsia cutánea, que muestra un estudio patológico con infiltrados inflamatorios linfocitarios de tipo liquenoide en dermis superficial, sin signos de malignidad en la inmunohistoquímica, todo

ello compatible con diagnóstico anatopatológico de pitiriasis liquenoide. Se inicia tratamiento con azitromicina del que se dan dos tandas, sin remisión total del cuadro por lo que se inicia tratamiento con pimecrólimus tópico con estabilización del cuadro y lenta progresión a la mejoría

Conclusiones/Comentarios: La PLEVA es una enfermedad rara de difícil diagnóstico que requiere confirmación por biopsia. La evolución natural es a la remisión, con intervalos de semanas a años. Los tratamientos de primera línea son: antibióticos orales (macrólidos y tetraciclinas), fototerapia y agentes tópicos (corticoides e inhibidores de la calcineurina). En casos refractarios o en la variante ulceronecrotica puede ser necesario utilizar inmunosupresores. Es importante realizar seguimiento puesto que se han comunicado casos de evolución a linfoma cutáneo

P369

Síndrome de Bertolotti, una causa poco conocida de lumbalgia crónica

Beatriz Mercader Rodríguez

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: El Síndrome de Bertolotti (SB) se caracteriza por la presencia de una megaapófisis transversa a nivel de una vértebra de transición lumbar, que se articula o fusiona con el sacro o con la cresta ilíaca, produciendo lumbalgia crónica. Es una patología rara en adultos y adolescentes, y hasta la fecha apenas se han diagnosticado casos en la edad pediátrica.

Resumen del caso: Varón de 10 años que refería dolor abdominal de 3 meses de evolución. Exploración física normal salvo dolor a la presión en región paravertebral izquierda, que irradiaba a flanco izquierdo y en ocasiones a región genital del mismo lado. Presentaba además hematuria, por lo que el estudio se dirigió inicialmente hacia el despistaje de una posible etiología renal. Se excluyeron también causas digestivas, infecciosas, inflamatorias, traumáticas y tumorales. Se indicó tratamiento con ibuprofeno desapareciendo el dolor, por lo que se decidió alta con revisión en consulta externa. Posteriormente reapareció la sintomatología y, dado que el único hallazgo patológico en los exámenes complementarios era la megaapófisis transversa en L5, se sospechó que podría tratarse de un síndrome de Bertolotti, y se solicitó la reconstrucción tridimensional del TAC, verificando así la existencia de una pseudoarticulación entre la megaapófisis y la región sacroilíaca subyacente (figura-1). El SPECT confirmó definitivamente el diagnóstico. Se indicó tratamiento combinado con relajante muscular y analgésico, y el paciente ha evolucionado favorablemente hasta el momento.

Conclusiones/Comentarios: El diagnóstico diferencial de lumbalgia y dolor abdominal es amplio en la infancia, debiendo excluir patología infecciosa, inflamatoria, traumática, tumoral, malformativa, etc. El interés de este artículo radica en incluir en el despistaje etiológico una causa de

lumbalgia poco conocida en Pediatría, el síndrome de Bertolotti. El diagnóstico debe ser de exclusión, ya que puede tratarse de una variante anatómica asintomática. Se recomienda radiología simple, TAC y/o RM, pero también se puede detectar en el SPECT una asimetría en la captación en L5-S1. El tratamiento es controvertido. Inicialmente se recomienda tratamiento farmacológico (combinando analgésico y/o relajante muscular) y rehabilitador. Si el dolor persiste, se ha descrito mejoría con infiltración de anestésicos y/o corticoides a nivel de la pseudoartrosis o denervación por radiofrecuencia, y en los casos refractarios se ha llevado a cabo resección quirúrgica de la megaapófisis con buenos resultados.

FIGURA 1



P370

Síndrome de Lemierre y shock séptico en adolescente

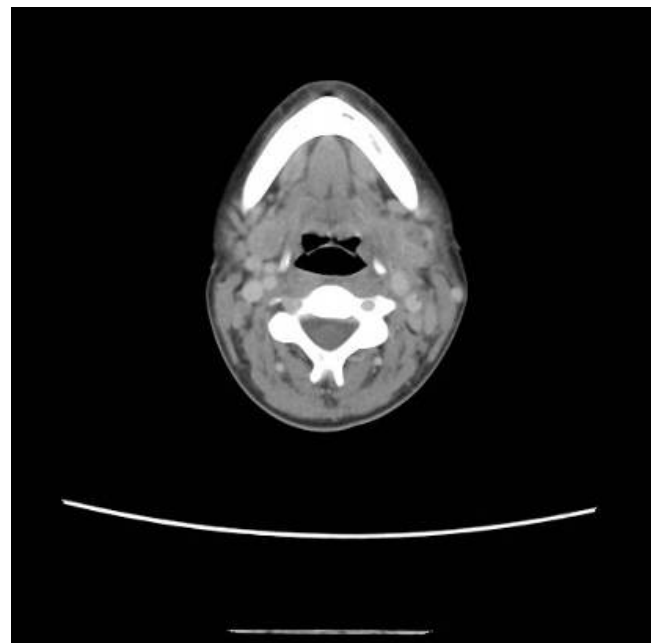
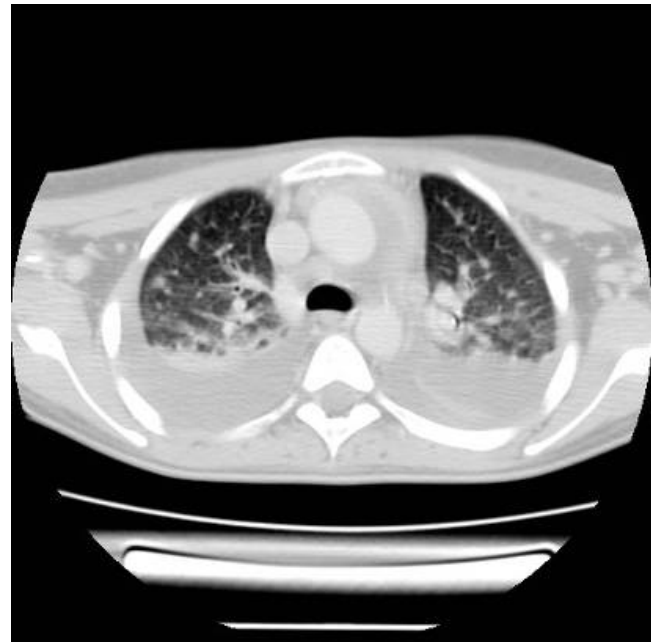
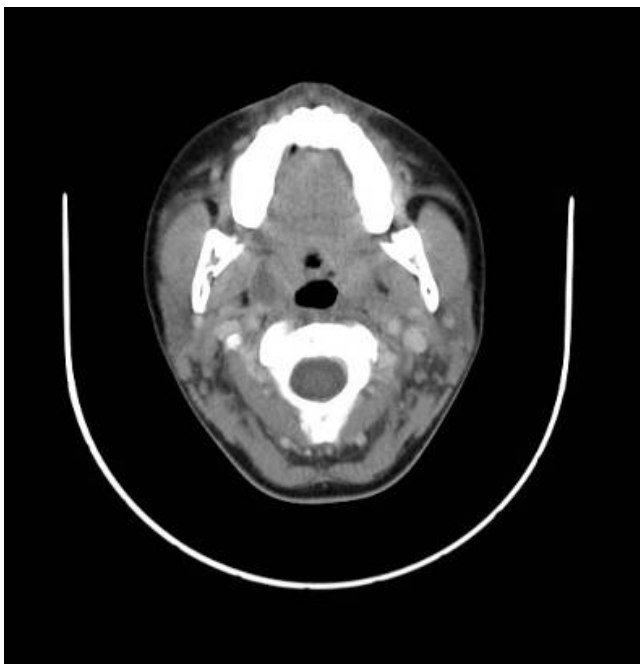
Adriana Vidal Acevedo, Mónica Pintado Muñoz, Carmen Moreno Solera, María Fernández Pascual, Estefanía García Cerro, José Ángel Gómez Carrasco
Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid

Introducción: La triada característica de tromboflebitis de la vena yugular interna, embolismos sépticos y bacteriemia secundaria a infección del territorio ORL es conocida como síndrome de Lemierre. Su incidencia se redujo con la introducción de las penicilinas en el tratamiento de estas infecciones. Se está observando sin embargo un número creciente de casos, quizá por una menor utilización actual de betalactámicos. El microorganismo más comúnmente implicado es el *Fusobacterium Necrophorum* aunque otros son posibles.

Resumen del caso: Mujer de 14 años que consulta en urgencias por odinofagia, fiebre, mialgias, malestar general de 7 días de evolución. Por sospecha previa de alergia a betalactámicos, es tratada con azitromicina 5 días, sin mejoría. En los últimos 3 días asocia otalgia izquierda, cefalea holocraneal, vómitos y deposiciones blandas. Inicialmente las constantes son normales y presenta exudado amigdalino bilateral. Destaca linfopenia (250/mm³), trombocitopenia, hipopotasemia (2.9 mmol/l) y proteína C

reactiva 190 mg/l. Radiografía torácica normal. Hospitalizada con antibioterapia y fluidoterapia intravenosa. En las primeras horas experimenta empeoramiento clínico y analítico, palidez e hipotensión, siendo trasladada a UCI con diagnóstico de shock séptico. En ese momento un TAC cervico-torácico evidencia absceso parafaríngeo derecho, e infiltrados alveolares bibasales con derrame pleural. Se practica drenaje quirúrgico, precisa soporte inotrópico y ventilación mecánica durante las 24 horas tras la cirugía. Por persistencia de fiebre, se repite TAC 48 horas después; se objetiva absceso submandibular izquierdo, trombosis vena yugular izquierda y émbolos sépticos pulmonares bilaterales, realizándose cervicotomía izquierda, ampliándose antibioterapia (vancomicina, ciprofloxacino y clindamicina) e iniciándose anticoagulación. Tras 4 días en UCI y ante la buena evolución clínica, analítica y radiológica se traslada a planta. Globalmente recibió antibioterapia intravenosa 14 días y continuó con amoxicilina-clavulánico oral una vez descartada la alergia a betalactámicos. Controles analíticos y eco-doppler cervical muestran resolución de la trombosis yugular. En ecocardiograma muestra trombo en unión de vena cava inferior con aurícula derecha, por lo que se mantiene anticoagulación ambulatoriamente, siendo suspendida 22 días posteriores al alta ante y tras control ecocardiográfico normal. Ha completado 7 semanas de antibioterapia oral.

Conclusiones/Comentarios: Es importante tener presente esta no frecuente pero grave complicación en las infecciones orofaríngeas con evolución tórpida. La antibioterapia de elección de dichas infecciones incluye antibióticos betalactámicos. Su infrutilización no bien argumentada podría estar implicada en este incremento de su incidencia.



P371
Traqueostomía, soporte vital en unidad de patología compleja

Paula Armero Pedreira, Francisco José Climent Alcalá, Luis Escosa García, Marta García Fernández de Villalta, Teresa del Rosal Rabes, Luis Adolfo Albajara Velasco
Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid

Introducción: La traqueostomía es un procedimiento quirúrgico utilizado en el manejo de la vía aérea en pacientes pediátricos. Su incidencia ha aumentado debido a la mayor supervivencia de enfermedades antes mortales. Nuestro objetivo ha sido describir las indicaciones principales, las patologías de los pacientes, las complicaciones presentadas y la posibilidad de retirar la traqueostomía durante la evolución.

Resumen del caso: Decinueve pacientes han necesitado traqueostomía durante este período. La principal indicación para su realización ha sido la patología obstructiva de la vía aérea alta (11 pacientes, 57, 8%), siendo las principales patologías (3 estenosis subglóticas, parálisis de cuerdas vocales, granuloma subglótico, malformación orofacial severa, 2 síndromes de Treacher Collins, Síndrome de CHARGE, polineuropatía hipomielinizante congénita, síndrome de Pfeiffer). La necesidad de ventilación mecánica prolongada ha sido la segunda indicación más frecuente (2 enfermedades mitocondriales, 2 miopatía nemalínica, parálisis frénica secundario a traumatismo medular cervical, síndrome de Pompe, síndrome polimalformativos no filiado, síndrome de CHARGE). La mayoría de los pacientes son portadores de cánulas de polivinilo (78, 9%), con menos frecuencia cánulas de silicona (15, 7%), y sólo en un caso cánula de plata. Tres pacientes precisaron cánulas con neumotaponamiento por necesidad de ventilación mecánica, cuatro para prevenir aspiraciones. Se ha usado dispositivo fonatorio en tres pacientes y la retirada de forma programada solo se ha registrado en un caso. Las complicaciones más frecuentes han sido las infecciones, 57%, fundamentalmente por *Pseudomonas*, *Serratia*, *Klebsiella*, *Staphilococo* y *Acinetobacter*. Las infecciones se han resuelto en su mayoría con antibioterapia principalmente por vía oral y nebulizada. Otras complicaciones menos frecuentes han sido la decanulaciones accidentales (21%) y sangrados.

Conclusiones/Comentarios: La principal indicación de traqueostomía es la obstrucción de la vía aérea superior, seguida por la necesidad de ventilación mecánica. Pese a posibles complicaciones, la traqueostomía representa una solución para los pacientes crónicos con patología compleja. Es fundamental tener protocolos para su manejo hospitalario y una adecuada capacitación de los cuidadores antes del alta hospitalaria para evitar complicaciones graves.

P372

Trastorno de la marcha progresivo, ¿en qué deberíamos pensar?

M.^a José Lorente Sánchez, Carmen Nicolás Gómez, Ana Menasalvas Ruiz, Eduardo Martínez Salcedo, Pablo Mesa del Castillo Bermejo, Santiago Alfayate Miguelez
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: INTRODUCCIÓN: Las alteraciones de la marcha en niños responden a gran número de causas dependiendo de los síntomas asociados y del momento de aparición. Presentamos un caso de un preescolar de 2 años y medio que consulta por deterioro progresivo de la marcha en los últimos meses.

Resumen del caso: CASO CLÍNICO: Preescolar de 2 años y medio, nacido en Marruecos residente en España desde hacía 3 meses, que consultó en Urgencias por pérdida de fuerza progresiva en extremidades inferiores en los últimos meses y fiebre desde hacía una semana. Embarazo no controlado con parto domiciliario en área rural del

sur de Marruecos referían escasa ganancia ponderal e infecciones frecuentes con desarrollo psicomotor previo aparentemente normal. En la exploración física destacaba la presencia de dolor e imposibilidad para la sedestación y/o bipedestación, hiperreflexia y espasticidad de las cuatro extremidades (de predominio en miembros inferiores) con reflejo cutáneo plantar extensor bilateral y lenguaje muy escaso, sólo monosílabos. Se solicita analítica general sin alteraciones y RMN craneal y medular en la que se observan lesiones milimétricas crónicas en sustancia blanca cerebral sin otras alteraciones. Ante estos hallazgos se solicita serología (CMV, VEB, B. burgdorferi, lúes, Brucella, VIH,) siendo positiva para VIH que se confirma con carga viral: 703.407 copias/ml y 14% CD4 (1472/uL). Se solicitó serología VIH en la madre que fue positiva. Con el diagnóstico de encefalopatía subaguda progresiva por VIH se inicia tratamiento antirretroviral de alta eficacia (TARGA) con progresiva mejoría.

Conclusiones/Comentarios: CONCLUSIÓN: La encefalopatía progresiva por VIH constituía uno de los principales diagnósticos de SIDA previos a la instauración de la terapia antirretroviral, sin tratamiento produce un deterioro clínico progresivo hasta la muerte y graves secuelas si el diagnóstico es tardío. El adecuado control gestacional con la detección de la infección VIH durante el embarazo y la terapia antirretroviral (TARGA), ha disminuido drásticamente la transmisión vertical. Sin embargo, en los países en desarrollado estas tasas siguen siendo elevadas y es una infección que siempre debemos excluir en niños procedentes de estos países a su llegada a España, especialmente si tienen síntomas sugestivos de la infección.

P373

Trombosis de senos venosos: a propósito de dos casos

María Esteban Gutiérrez, Elena Aquino Oliva, Arancha Recio Linares, Andrés Fernández Flores, Óscar García Campos, Begoña Losada Pinedo
Hospital Virgen de la Salud, Toledo

Introducción: La trombosis séptica de los senos venosos tiene una incidencia anual de 0.67 casos/100.000 y es secundaria en 30% de los casos a sinusitis (*S. pneumoniae*), 25% a infecciones faciales (*S. Aureus*) y menos frecuentemente a otras infecciones ORL y focos sépticos distantes. La clínica en neonatos y lactantes se caracteriza por convulsiones, y en mayores predominan síntomas de hipertensión intracraneal. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica, siendo el TAC craneal la prueba más solicitada inicialmente, y la técnica de confirmación la angio- RMN. El principal pilar del tratamiento reside en la antibioterapia empírica intravenosa, reservándose el tratamiento quirúrgico para drenaje de focos primarios. La controversia se halla en el uso de anticoagulantes tipo Warfarina o Heparina.

Resumen del caso: CASO 1: Niño de 12 años que desde la noche previa refiere pérdida de fuerza en miembro inferior izquierdo, cefalea intensa y vómitos. En tratamiento desde hace 48 horas con Amoxicilina-clavulánico pautado por sinusitis aguda, parcialmente tolerado. En la explo-

ración física destaca parálisis facial central izquierda y fuerza 4/5 en hemicuerpo izquierdo, resto normal. Tras realización de TAC y ante sospecha de sinusitis complicada con empiema subdural frontal y trombosis de senos venosos, ingresa en UCIP. Se realiza craneotomía para drenaje de seno paranasal frontal derecho, y trombectomía por cateterismo e iniciamos tratamiento con corticoides, antibioterapia intravenosa durante 6 semanas, profilaxis anticonvulsiva, y heparina de bajo peso molecular (HBPM) inicialmente y posteriormente warfarina. CASO 2: Niño de 12 años con edema y dolor ocular izquierdo asociado a otitis supurada. Tras TAC inicial se diagnostica celulitis orbitaria, iniciándose tratamiento con Amoxicilina-clavulánico. Ante la aparición de diplopía, paresia del recto inferior y persistencia de fiebre, realizamos TAC, diagnosticándose de tromboflebitis de la vena oftálmica, que se confirma en Angio-RMN: otomastoiditis aguda, apicitis petrosa con extensión intracraneal y tromboflebitis secundaria del seno cavernoso y vena oftálmica superior izquierdos. Iniciamos tratamiento con corticoide, antibioterapia intravenosa y HBPM, cambiado posteriormente a warfarina. La evolución de ambos ha sido favorable clínica y radiológicamente, permitiendo suspender posteriormente la anticoagulación.

Conclusiones/Comentarios: El pronóstico de la trombosis de senos venosos dependerá de la demora del tratamiento. La neuroimagen facilita el diagnóstico precoz. Es importante la instauración precoz de antibioterapia intravenosa. El principal punto de debate radica en el uso de anticoagulantes. Aunque no existe suficiente evidencia, las guías clínicas recomiendan su uso.

P374

Un nuevo caso de disomía uniparental del cromosoma 14

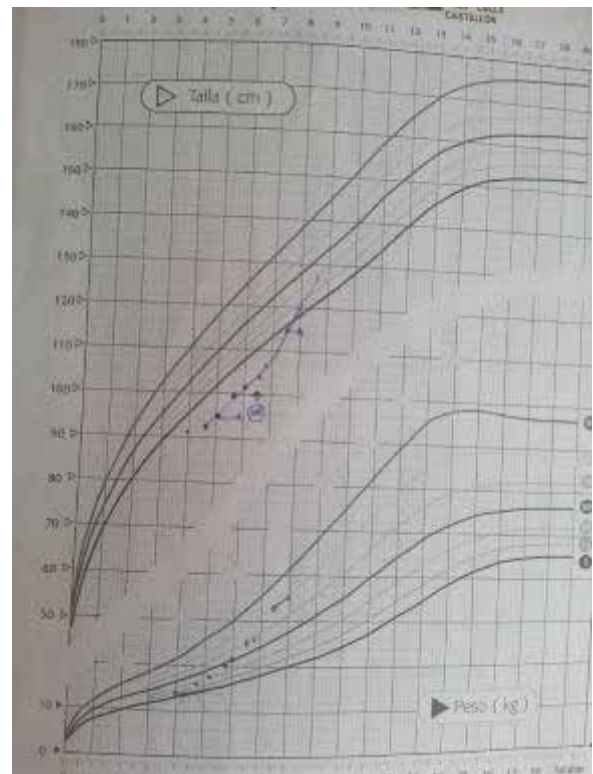
Ana Belén Navarro Gallego, Laura Álvarez Chamorro, María Pont Colomer, M.^a Ana Esparza Sánchez, Mario Ferrer Vázquez, Sandra Rodilla Valenzuela
Hospital General de Castellón, Castellón

Introducción: Tanto la delección paterna de la región cromosómica 14q32, como la disomía uniparental materna del cromosoma 14, o la pérdida de impronta paterna ocasionan un trastorno del desarrollo caracterizado por un retraso del crecimiento pre y postnatal, hipotonía neonatal, manos y pies pequeños, un cierto retraso del desarrollo psicomotor, especialmente a nivel motor y pubertad precoz. Es por tanto un síndrome que se asemeja al de Prader-Willi, pero con una clínica más leve ya que no suele presentar hipogonadismo hipogonadotrófico, hiperfagia o retraso psíquico.

Resumen del caso: Niña de 8 años, controlada en Consulta Externa de Endocrinología Infantil desde los 3 años por talla baja y sobrepeso. Nacida de una gestación fruto de una FIV con donación de ovocitos. Embarazo gemelar bicorial biamniótico, diagnosticada de CIR durante el embarazo. Cesárea urgente en las 35 semanas de gestación por alteración del registro cardiotocográfico. PN: 1460 gr, talla: 42 cm (RNPT PEG II). A los 6 años se solicita tratamiento con GH al comité de la Consellería que es autori-

zado por el antecedente de PEG y no haber realizado catch up, con buena respuesta al tratamiento. A la exploración física presenta fenotipo peculiar con cuello corto, obesidad de predominio central, acantosis en cuello, axilas e ingles, campodactilia en dedos de las manos, manos pequeñas y dedos afilados. A nivel neurológico presenta cierto retraso madurativo e hiporreflexia osteotendinosa en miembros inferiores. Se realiza cariotipo con resultado normal. Por el retraso madurativo se intenta realizar en varias ocasiones RMN cerebral, no siendo posible por dificultad para la sedación (la paciente pese a haber sido amigdalectomizada presenta obstrucción de vía aérea superior). A los 7 años, ante las características fenotípicas se sospecha síndrome de Prader-Willi por lo que se solicita estudio genético en el que se observa una pérdida de impronta paterna del cromosoma 14, siendo característico del Síndrome de Disomía Uniparental Materna del cromosoma 14.

Conclusiones/Comentarios: La incidencia de la Disomía Uniparental del cromosoma 14 es desconocida pero los antecedentes perinatales y el fenotipo Prader-Willi like debe hacernos sospechar esta enfermedad. No hemos encontrado en la bibliografía revisada ningún paciente afecto de este síndrome en tratamiento con GH.





P375

Vasculitis escarchada en paciente pediátrico: presentación de un caso clínico

Pedro Nicolás González Flores, Luis Emilio Gómez Alcazar, Clara Leticia Muñoz Endrino, M.^a Isabel Martínez Lorente, Marina García Monzú, Carmen Nicolás Gómez
Hospital Rafael Méndez, Murcia

Introducción: Según el origen anatómico de la inflamación, una uveítis podemos clasificarla en anterior, intermedia y posterior. Dentro de las uveítis posteriores dividimos en retinitis, coriorretinitis, coroiditis y vasculitis. En una distribución por edades de los pacientes con uveítis, en general, los menores de 16 años representan el 5-10% del total, de los que 40-50% son anteriores, siendo la principal etiología de estas la Artritis Idiopática Juvenil (AIJ). Dentro de las vasculitis, existen 85 casos publicados de Vasculitis Retiniana Escarchada, el 75% de casos son japoneses. 25 casos son niños. Relacionados con VHS hay 8 casos y en edad pediátrica 4. En España hay 3 casos publicados de Vasculitis escarchada, 2 por VEB y 1 por Behcet. Presentamos el caso clínico de una niña de 5 años con sospecha de Vasculitis Escarchada por Virus Herpes Simple (VHS).

Resumen del caso: Niña de 5 años que consulta por disminución de agudeza visual (AV) del ojo derecho de 36 horas de evolución. Otaglia derecha tres días antes, no fiebre, no focalidad, no cefalea. Antecedentes: CIV sin repercusión, el resto sin interés. E.F.: CAE derecho hiperemico y doloroso, el resto normal. Ex.Oftalmológica: AV OD disminuida, luz (percibe y proyecta). OI: 20/20. Motilidad ocular normal. Defecto pupilar. Biomicroscopía (BMC) normal. FO: vasculitis escarchada, definida por envainamiento vascular de predominio arteriolar con infiltrados inflamatorios. Tratamiento: metilprednisolona 2 mg/k/día + Aciclovir 53 mg/k/día. Pruebas complementarias: Rx.torác, TC, RMN y angioRMN de polígono Willis normales. PCR humor acuoso: negativo. Mantoux 6 mm, Quantiferón negativo. Bioquímica: colesterol 222, enzima convertidora de angiotensina (ECA) 128, resto normal. Hemograma, VSG, proteinograma y autoinmunidad normales. Serologías: VVZ y rubeola inmune, el resto negativos al ingreso. Al mes IgM positiva para VHS-1. A los 3

meses IgM negativa e IgG indeterminada para VHS-1. IgG a los 6 meses, pendiente de extracción. Ingreso 10 días. Tº al alta Aciclovir 53 mg/k/día + CE 1 mg/k/día. Agudeza visual aceptable. FO: zona cicatricial en mácula OD

Conclusiones/Comentarios: Este caso planteo dudas diagnósticas con infección tuberculosa por Mantoux positivo descartado cuantificando el interferón gamma y con Sarcoidosis por la elevación de ECA. Desde el inicio se man-

tuvo una alta sospecha de etiología infecciosa iniciando tratamiento antiviral precoz a falta de confirmación diagnóstica. Queremos resaltar la importancia de realizar un fondo de ojo por Oftalmología ante un niño con pérdida de AV y la necesidad de plantarse en el diagnóstico diferencial la etiología infecciosa para iniciar tratamiento con el fin de minimizar la extensión y lesiones residuales posteriores.

VIERNES 6 DE JUNIO, 16:45-18:15 h.
SALA VARSOVIA

NEUMOLOGÍA

P376

Advanced care and clinical complexity – experience of a paediatric Day Hospital

Rodrigo Sousa, Ana Ventura, Marta Correia, Teresa Bandeira, Teresa Nunes

Santa María Hospital, Academic Medical Center of Lisbon, Portugal; Hospital de Vila Franca de Xira, Portugal

Introducción y Objetivos: In the last few decades, technical and scientific advances have enabled a higher survival rate of children with chronic conditions and variable degrees of dependence, including technological ones. These “children with medical complexity” have major health care needs and require great availability and flexibility from clinical staff. In this study, we aim to characterize the population of chronic patients enrolled in the Day Hospital of a paediatric Pulmonology unit during the year of 2013.

Métodos: We reviewed electronic clinical files of patients enrolled in the Day Hospital and retrieved demographical and clinical data, including diagnosis, technical respiratory needs and other forms of medical support (consultations, hospitalizations and domiciliary care). Patients with fewer than 2 visits to the Day Hospital during 2013 were excluded.

Resultados: In 2013 a total of 218 patients were observed in the Day Hospital, 127 of which (68.3%) completing inclusion criteria, with a median age of 5.8 years (minimum 4 months, maximum 23 years), 56.7% (n=72) male, corresponding to a total of 503 medical observations and 522 nursing sessions. The main diagnostic groups were primary respiratory disease (28.3%; n=36), neuromuscular disease (21.3%; n=27) and neurological disease (15%; n=19). 63% (n=80) of patients suffered from chronic respiratory failure and 12.6% (n=16) from obstructive sleep apnoea syndrome. The great majority of patients (89.8%; n=114) had consultations from at least two medical specialities. 30.7% (n=39) required long-term oxygen therapy and 52.8% (n=67) required mechanical ventilation (non-invasive in 48.8% and invasive in 3.9%). The Home Support Mobile Unit served 34.6% (n=44) of patients. During 2013 these patients were hospitalized for a mean of 1 hospitalization (SD 1.4). There were 7 deaths (5.5%) during the study period.

Conclusiones: This study highlights the significant clinical diversity and complexity of paediatric patients with chro-

nic respiratory conditions, presenting high degrees of technological dependence and requiring advanced care from different medical specialities. These aspects have implications in the organization of medical records and the structuring of clinical teams, which should promote an optimal interaction between medical and nursing staff and among different levels of care.

P377

Alteración del patrón del sueño como único síntoma de malformación Chiari I

Beatriz Moreno Vinués, Estefanía Aguilar Ros, Genoveva del Río Camacho, Jesús Rodríguez Catalán, Marta Martínez González

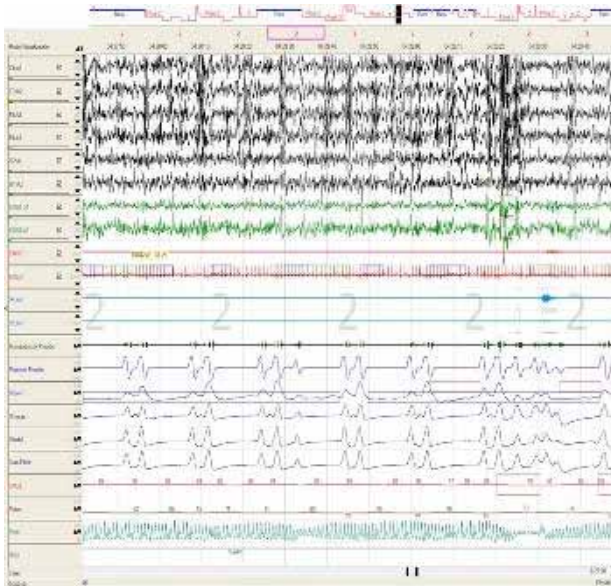
Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Introducción: Los trastornos del sueño son una patología cada vez más frecuente en pediatría, dado que se presta mayor atención y se está extendiendo el uso de polisomnografía-poligrafía en la población infantil. Aunque los eventos centrales sean frecuentes en la población pediátrica, en ocasiones reflejan una patología neurológica subyacente. Malformaciones de fosa posterior pueden ser responsables de casos de apneas, tanto de tipo obstructivo (por compresión de pares craneales, siringomielia...), como de tipo central por compresión de centros respiratorios. Presentamos el caso de una adolescente con patrón de sueño anormal para su edad en la que se encontró un hallazgo neurológico.

Resumen del caso: Adolescente de 13 años que consulta por ronquido diario nocturno de dos años de evolución; aparentemente asocia pausas respiratorias sin esfuerzo torácico asociado, de pocos segundos de duración. Refiere cefalea vespertina con bajo rendimiento escolar y problemas de concentración. Diagnosticada de sonambulismo y migraña hace 3 años. La exploración física general y neurológica es normal, con un tamaño amigdalino grado II y sin facies adenoidea. En estudio polisomnográfico, no se objetivan apneas-hipopneas de tipo obstructivo y sí eventos centrales, que si bien no pudieron marcarse como apneas centrales (por no asociar desaturación de oxígeno o alertamiento), llamaba la atención su agrupación, tipo respiración periódica frecuente, atípico para su edad. La gasometría capilar matutina fue normal, descartando retención de co2. Se realiza RM cerebral observándose un descenso de amígdalas cerebelosas compatible con malformación de Chiari tipo I, con leve aumento del

IV ventrículo pero sin hidrocefalia supratentorial asociada y presencia de siringomielia a nivel de C7-D8. Dado que la paciente permanece asintomática, sin necesidad de soporte respiratorio por su trastorno del sueño y sin obstrucción del flujo de líquido cefalorraquídeo, se decide manejo conservador con seguimiento clínico estricto, sin precisar descompresión quirúrgica. Hasta el momento y a la espera de nuevas revisiones y registro polisomnográfico, presenta una buena evolución.

Conclusiones/Comentarios: La malformación de Chiari tipo I es una alteración poco prevalente, aunque la más frecuente dentro del grupo de malformaciones de fosa posterior. Habitualmente se presenta como cefalea asociada a otros síntomas neurológicos. No obstante puede encontrarse en estos pacientes trastornos respiratorios de sueño, incluso como único síntoma debido a la localización bulbar del centro respiratorio. Es importante el diagnóstico precoz que permita la monitorización y cuando sea necesario instaurar de forma precoz un tratamiento adecuado que mejore los síntomas y su pronóstico.



P378

Anomalías en la vía aérea en niños con tos crónica

Rebeca López Gómez, Amaia Salmón Rodríguez, Mikel Aingeru Santiago Burrutxaga, Carlos Vázquez Cordero, Laura Santos-Díez Vázquez, Natalia Pilar Muñoz García
Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción y Objetivos: La tos crónica es aquella cuya duración supera la esperada para la mayoría de las infecciones respiratorias agudas: 4 semanas (American College Chest Physicians). La broncoscopia flexible tiene su indicación en el estudio de aquellas causas desconocidas de tos crónica con signos/síntomas sugestivos de patología asociada, en el que hayamos agotado las vías de investigación menos invasivas. El objetivo de este trabajo es valorar la rentabilidad de la broncoscopia en niños con tos crónica, describir los factores específicos que la indicaron y su relación con los hallazgos broncoscópicos obtenidos.

Métodos: Estudio retrospectivo-descriptivo de las variables obtenidas por historia clínica (edad, sexo, síntomas y signos, tiempo de evolución) e informe de la broncoscopia (hallazgos, cultivo del lavado broncoalveolar) en niños sin patología asociada conocida remitidos entre 2007 y 2013 a nuestra Unidad para broncoscopia por tos crónica.

Resultados: Incluimos 38 niños (18?; media de edad 5, 96±3 años) que representaron el 8, 4% de todas las indicaciones de broncoscopia. El tiempo de evolución de la tos fue 24±21, 9 meses [29 (76.3%) > 6 meses] y su cualidad: productiva/húmeda 27 (71%), metálica 7 (18, 4%) y seca 4 (10.5%). 2 (5%) tuvieron antecedentes de atresia esofágica intervenida y 1 (2, 6%) de prematuridad. 10 (26, 3%) asociaron neumonías recurrentes, 10 (26, 3%) prueba de imagen (Rx/TAC) anómala [atelectasias 4, bronquiectasias 3, granuloma, estenosis bronquial e hiperinsuflación]. 30 (78, 95%) presentaron anomalías de la vía aérea: malacia traqueal y/o bronquial 23 (60%) [20 (87%) moderadas-severas], estenosis bronquiales 3 (7, 8%), granulomas inflamatorios 2 (5, 2%), otros 4 (10, 5%) [tumor endobronquial (tumor glómico maligno), estenosis traqueal, divertículo traqueal y traqueobroncomegalia]. En 33 (86%) se realizó LBA aislándose 19 gérmenes en 15 niños (48%): Haemophilus Influenzae no tipable (8), Streptococcus pneumoniae (5), Moraxella Catharralis (3), Pseudomona aeruginosa (2) y Staphylococcus aureus. La sensibilidad y especificidad de la tos húmeda para el aislamiento de gérmenes fueron 86, 6% y 33, 33% respectivamente; y 34, 7% y 93, 33% de la tos metálica para la presencia de malacia.

Conclusiones: La rentabilidad de la broncoscopia en nuestra serie de niños con tos crónica de larga evolución fue elevada. Casi ocho de cada diez presentaron anomalías de la vía aérea inferior, principalmente malacia; y la mitad infección endobronquial debida principalmente a Haemophilus influenzae no tipable y Streptococcus pneumoniae. La tos "húmeda" tuvo una alta sensibilidad para la presencia de infección endobronquial mientras que la tos "metálica" alta especificidad para el hallazgo de malacia.

P379

Complicaciones postoperatorias tras adenoamigdalectomía en niños con síndrome de apnea-hipopnea del sueño severa

Marta Martínez González, Beatriz Moreno Vinués, Jesús Rodríguez Catalán, Genoveva del Río Camacho, Jaime Sanabria Bossart, M.ª Fernanda Troncoso Acevo
Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Introducción y Objetivos: En los últimos años, con el auge de la patología del sueño, han surgido publicaciones relacionadas con las complicaciones postoperatorias en niños con síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS), especialmente en aquellos con grado severo. El objetivo es evaluar las complicaciones postoperatorias en niños con SAHS severo frente a los intervenidos por diferente motivo, y establecer si precisan cursar el postope-

ratorio en unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP).

Métodos: Estudio retrospectivo incluyendo todos los niños adenoamigdalectomizados durante los últimos cinco años, analizándose las complicaciones presentadas.

Resultados: La tabla 1 refleja la distribución de variables en la muestra global, la tabla 2 el análisis de las complicaciones, y la tabla 3 el análisis de las complicaciones respiratorias según presentaban o no SAHS. De los 349 niños intervenidos en ese periodo, sólo 17 niños presentaron alguna complicación (4.9%), siendo el riesgo de sangrado del 3.15% y las complicaciones respiratorias del 1.72%. Comparando el porcentaje de complicaciones respiratorias en el grupo de SAHS (3.23% frente a 1.17%, p 0.19) o en el subgrupo de SAHS severo (3.77% frente a 1.35%, p 0.4) con respecto al resto, se encuentra ligeramente elevado, pero sin diferencias estadísticamente significativas, y muy inferiores a lo publicado por otros autores. Además todas las complicaciones respiratorias se presentaron en el postoperatorio inmediato (quirófano y recuperación), ninguna en planta. No se han encontrado diferencias significativas al analizar el número de complicaciones por peso ni por edad, aunque el grupo de menores de 2 años es muy pequeño (n=5), por lo que no es posible obtener conclusiones.

Conclusiones: La adenoamigdalectomía tiene bajo riesgo postquirúrgico, sin embargo en niños con SAHS hay descritas tasas más elevadas con mayor incidencia de complicaciones respiratorias. La tasa de complicaciones en nuestra muestra es similar a la recogida en la literatura. Aunque, al considerar únicamente pacientes con SAHS encontramos cifras mucho más bajas que las referidas por otros autores. En nuestra población, la realización de una adenoamigdalectomía, si el paciente no presenta otros factores de riesgo (síndrome malformativo, enfermedad neuromuscular, edad menor de dos años y el postoperatorio inmediato transcurre sin incidencias) no implica complicaciones significativas a posteriori. Por tanto, los pacientes podrían ingresar en planta durante el postoperatorio, y no en UCIP, independientemente de que el motivo quirúrgico sea un SAHS severo.

Tabla 1. Descripción de la muestra total (n= 349 niños)

Sexo: Varones: 196 (56.2%) Mujeres: 153 (43.8%)
Edad media: 4.97 años (IC 95%: 4.69-5.25 años)
Intervalo de edades: < 2 años: 5 niños (1.43%) 2-5 años: 216 niños (61.89%) > 5 años: 128 niños (36.68%)
Grado nutricional (IMC): Bajo peso (IMC Normopeso (IMC P 3-85): 213 niños (67.83%) Sobrepeso (IMC P 85-97): 10 niños (3.18%) Obesidad (IMC > P97): 33 niños (10.5%).
Grado nutricional por edades (IMC SDS): < 2 años: -0.23 (IC 95%: -1.82 - -0.76) 2-5 años: -0.87 (IC 95%: -1.10- -0.63) * p < 0.0001 > 5 años: 0.26 (IC 95%: -0.06 - 0.57)
Motivo cirugía: SAHS grave: 53 niños (15.18%) SAHS moderado: 33 niños (9.45%) SAHS leve: 7 niños (2%) Sospecha de SAHS: 120 niños (34.3%) Motivos infecciosos: 136 niños (38.9%)
IMC: Índice masa corporal; P: percentil; SAHS: síndrome de apnea-hipopnea del sueño
Tabla 2: Análisis de las complicaciones (n=17)
Tipo de complicaciones: Sangrado: 11 (64.7%). Respiratorias: 6 (35.29%). Broncoespasmo: 2 (11.76%) Laringospasmo: 2 (11.76%) Apnea tras la extubación: 1 (5.88%) Hipoxia: 1 (5.88%)
Momento de la complicación: Quirófano: 10 (58.82%) Recuperación anestésica: 6 (35.29%) Planta/UCI: 1 (5.89%)
Por edad (años): Edad del grupo que se ha complicado: 4.26 (IC 95%:2.99-5.53) * p 0.26 Edad del grupo que no se ha complicado: 5.01 (IC 95%: 4.72-5.30) % de complicaciones en el grupo < 2 años (n=5): 1 complicación (20%) % de complicaciones en el grupo 2-5 años (n=216): 10 complicaciones (4.8%) * p 0.32 % de complicaciones en el grupo > 5 años (n=128):6 complicaciones (4.6%)
Por peso (IMC z-score): IMC z-score del grupo que se ha complicado: 0.13 (-0.68- 0.94) IMC z-scores del grupo que no se ha complicado: -0.48 (-0.68 - -0.28) * p 0.21 % de complicaciones en el grupo bajo peso (n=58): 1 complicacion (1.72%) % de complicaciones en el grupo normopeso (n=213): 11 complicaciones (5.16%) % de complicaciones en el grupo sobrepeso (n=10): 0 complicaciones (0%) * p 0.69 % de complicaciones en el grupo obesidad (n=33): 2 complicaciones (6%)

<p>Por motivo cirugía:</p> <p>En el grupo total (n=349 niños): 17 complicaciones (4.3%).</p> <p>En el grupo "SAHS grave" (n=53 niños): 2 complicaciones (3.77%).</p> <p>En el grupo "SAHS moderado" (n= 33 niños): 2 complicaciones (6.06%).</p> <p>En el grupo "SAHS leve" (n=7 niños): 0 complicaciones (0%) * p 0.49</p> <p>En el grupo "sospecha de SAHS" (n=120): 9 complicaciones (7.5%).</p> <p>En el grupo "motivos infecciosos" (n=136 niños): 4 complicaciones (2.94%).</p> <p>En la suma grupos SAHS confirmado (n=93): 4 complicaciones (4.3%). ----- * p 1</p> <p>En la suma grupos SAHS confirmado y sospecha SAHS (n=213): 13 complicaciones (6.1%). ----- * p 0.21</p>
<p>UCI: unidad cuidados intensivos; SAHS: síndrome de apnea-hipopnea del sueño</p>
<p>Tabla 3: Complicaciones respiratorias según motivo quirúrgico:</p>
<p>En el grupo total (n=349 niños): 6 complicaciones respiratorias (1.72%)</p> <p>En el grupo "SAHS grave" (n=53 niños): 2 complicaciones 2 (3.77%)</p> <p>En el grupo "SAHS moderado" (n= 33 niños): 1 complicación (3.03%)</p> <p>En el grupo "SAHS leve" (n=7 niños): 0 complicaciones (0%) * p 0.4</p> <p>En el grupo "sospecha de SAHS" (n=120): 1 complicación (0.83%)</p> <p>En el grupo "motivos infecciosos" (n=136 niños): 2 complicaciones (1.47%)</p> <p>En la suma grupos SAHS confirmado (n=93): 3 complicaciones (3.23%) ----- * p 0.19</p> <p>En la suma grupos SAHS confirmado y sospecha SAHS (n=213): 4 complicaciones (1.88%) ----- * p 1</p>

SAHS: síndrome de apnea-hipopnea del sueño

P380

Cuerpo extraño intrabronquial, ¿es lo que parece?

M.^a José Moreno Valera, Isabel Delgado Pecellín, Cristina Sánchez González, M.^a de las Nieves Velasco Forte, Mirella Gaboli, Juan Pedro González Valencia
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: La bronquitis plástica (BP) es una patología rara consistente en la formación y expectoración de moldes intrabronquiales que provocan obstrucción de la vía aérea. Se asocia a enfermedades respiratorias, anomalías de los linfáticos pulmonares y al postoperatorio de cardiopatías congénitas, especialmente del Fontan. La clínica puede ser desde tos persistente hasta insuficiencia respiratoria severa. El objetivo es valorar síntomas, hallazgos radiológicos, tratamientos, evolución y etiologías de BP diagnosticadas en nuestra unidad.

Métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo de pacientes diagnosticados de BP en los últimos 7 años. Variables analizadas: las descritas arriba.

Resultados: - Varón de 10 años con antecedente de sofocación ingresado por tos irritativa, dolor torácico y disnea de tres semanas, que no responde a antibioterapia intravenosa. Exploración: destaca marcada hipoventilación pulmonar izquierda. Rx AP y TAC pulmonar: atelectasia

del LSI y LII, secundaria a una estenosis bronquial a 2cm de carina. Realizamos fibrobronoscopia que confirma la presencia de un cuerpo extraño (CE) que se extrae con broncoscopia rígida (BR). Precisa dos BR adicionales para extraer más moldes bronquiales cuyo estudio anatómopatológico objetiva material mucoso-fibrinoso. Realiza tratamiento con DNasa y N-acetilcisteína nebulizadas, prednisolona y azitromicina. Se descartaron patologías asociadas. Actualmente, después de tres años permanece asintomático. - Mujer de 13 años con ventrículo izquierdo único, intervenida con técnica de Glenn y Fontan. En el postoperatorio precisa plicatura diafragmática derecha por atelectasia persistente de LM y LID. Tras ello persiste dicha atelectasia. En un acceso de tos, la paciente expectora un gran molde fibrinoso. Dado el diagnóstico de BP, inicia tratamiento con DNasa nebulizada, corticoides y se realiza BR para su extracción. - Varón de 5 años con antecedente de fibrosis quística, con atelectasia persistente en LM pese a antibioterapia oral e IV adecuada. Se realiza fibrobronoscopia extrayéndose molde intrabronquial y lavado broncoalveolar, que revela *Aspergillus fumigatus* (AF). Pruebas complementarias: IgE total >5000 KUA/L, prick cutáneos, precipitinas, IgE e IgG frente AF positivas. Se diagnostica de BP secundaria a aspergilosis broncopulmonar alérgica. Realiza tratamiento corticoideo e itraconazol con buena evolución clínica y radiológica.

Conclusiones: BP es una rara entidad potencialmente grave que puede presentar un amplio espectro clínico. Su diagnóstico es clínico, tras expectoración de moldes bronquiales. El tratamiento es controvertido, al existir poca experiencia y gran heterogeneidad etiológica. Azitromicina, mucolíticos, fisioterapia respiratoria y corticoides son los más frecuentemente utilizados, junto con la BR. Pese a su rareza, debemos considerar esta patología en el diagnóstico diferencial de CE intrabronquial, especialmente en casos de atelectasias recurrentes.

P381

Fibrosis quística, ¿cómo suele presentarse?

Raquel Plácido Paías, Isabel Delgado Pecellín, Juan Pedro González Valencia, Joaquín Reyes Andrade, Alba Corrales González, Esther Quintana Gallego
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; CIBER de Enfermedades Respiratorias (CIBERES), Instituto de Salud Carlos III, Madrid

Introducción y Objetivos: La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética, de herencia autosómica recesiva, con una afectación multiorgánica y con incidencia en nuestro medio de 1/4.500 recién nacidos vivos. La alteración funcional de la proteína CFTR actúa en el canal del cloro, produciendo secreciones viscosas difíciles de eliminar. Los criterios para el diagnóstico de FQ comienzan con la sospecha clínica y la posterior confirmación con la prueba del sudor, estudio genético y potencial transnasal. Objetivos: analizar los síntomas de debut más frecuentes de la enfermedad en la infancia así como relacionar la severidad de las mutaciones del gen CFTR con la insuficiencia pancreática, basándonos en la muestra pediátrica

de pacientes con FQ seguidos en nuestra unidad (referencia para Andalucía occidental).

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de 98 pacientes diagnosticados de FQ con edades menores de 15 años, en seguimiento actualmente. Recogimos edad y síntomas al diagnóstico, mutación del gen, severidad e insuficiencia pancreática. El programa estadístico utilizado fue IBM SPSS Statistics 19.0.

Resultados: En nuestra muestra, la edad media al diagnóstico fue de 12, 3 meses, siendo el 52% diagnosticada con 4 meses o menos. No hubo predominio de sexo. Diagnosticados de forma presintomática por screening, 14 pacientes. Se constató consanguinidad en uno de los pacientes y en 23 pacientes la FQ en hermanos. De los síntomas clásicos, los más frecuentes fueron: esteatorrea (24%), estancamiento ponderal (15%) y sibilancias recurrentes (14%). De los atípicos, postración por calor (8%), apetito voraz (5%) y sabor salado del sudor (3%). El 68, 4% presenta insuficiencia pancreática, de los cuales el 77, 6% presentaba mutación severa. La media de edad al diagnóstico en el caso de los suficientes pancreáticos fue de 20, 9 meses y en los insuficientes pancreáticos fue 8, 5 meses. El 57, 1% de los pacientes presenta 2 mutaciones severas, el 23, 5% son portadores de, al menos, una mutación 'leve', mientras que en el 19, 4% se desconoce una mutación. El alelo mutado más frecuente fue el F508del (79, 6%), seguida de R334W (12, 2%), siendo la combinación mutacional más prevalente el F508del/F508del (34, 7%).

Conclusiones: En nuestro estudio, los síntomas clásicos más frecuentes fueron: esteatorrea, fallo de medro y sibilancias recurrentes. No obstante, la presencia de síntomas como postración por calor o apetito voraz deben hacernos pensar en la posibilidad del diagnóstico. Nuestras mutaciones más frecuentes fueron la F508del seguida de R334W. La insuficiencia pancreática se presentó en el 68, 4%, de los cuales 77, 6% presentaba mutación severa.

P382

Manejo de la bronquiolitis aguda con cánulas nasales de alto flujo en la planta de hospitalización de un hospital de segundo nivel

Pilar Espiño Lorenzo, José Antonio Couceiro Gianzo, M.^a Ángeles Martínez Fernández, Iria Camino Barreiro, Mercedes Busto Cuiña

Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra, Pontevedra

Introducción y Objetivos: Analizar la eficacia de la utilización de oxigenoterapia de alto flujo (OAF) en cánulas nasales en pacientes pediátricos ingresados por bronquiolitis con insuficiencia respiratoria moderada en la planta de hospitalización de un hospital de segundo nivel.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, a través de la revisión de las historias clínicas, de los casos diagnosticados de bronquiolitis aguda que fueron

tratados con OAF en cánulas nasales (sistema Fisher & Paykel) en la planta de hospitalización de nuestro centro entre enero de 2012 y diciembre de 2013.

Resultados: Se incluyeron a 10 pacientes (70% varones), con una mediana de edad de 2, 5 meses. El 70% de ellos fue virus respiratorio sincitial positivo. Un 40% presentó algún factor de riesgo de evolución grave, siendo el más frecuente la edad menor de 6 semanas (30%), seguido de la detección de neumonía/atelectasia en la radiografía de tórax (20%). Previo al inicio de la OAF todos los pacientes presentaron una FR \geq 60rpm, puntuación en la escala de Wood-Downes \geq 5 y SatO₂ $>$ 92% con oxigenoterapia a través de sistema de flujo bajo, con una FC \geq 150lpm en el 70%. El alto flujo produjo una disminución de los parámetros cardiorrespiratorios (FC y FR), así como una mejoría progresiva de la escala de Wood-Downes (desde 5, 6 \pm 0, 8 hasta 2, 6 \pm 1, 1) en 5 pacientes (50%), evitando su traslado a la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP), con una mediana de 3 días de tratamiento (rango 1, 5-3) y 8 días de ingreso (rango 7-12) en planta. El 40% de los pacientes trasladados a la UCIP precisaron ventilación mecánica invasiva y el 20% ventilación no invasiva con CPAP, permaneciendo ingresados en dicha unidad una mediana de 7 días. No hubo fallecimientos ni se observaron efectos adversos relacionados con el alto flujo.

Conclusiones: Nuestros resultados muestran que la oxigenoterapia de alto flujo es un método eficaz en un importante porcentaje de pacientes pediátricos con insuficiencia respiratoria moderada, siendo un sistema sencillo y bien tolerado, por lo que puede ser utilizado, además de en unidades de cuidados intensivos, en plantas de hospitalización, lo que permite su instauración en fases más precoces, con escalas de gravedad más bajas, pudiendo evitar así su progresión a una insuficiencia respiratoria grave y el traslado a una UCIP, con el consiguiente ahorro económico y de recursos que ello representa.

P383

Prevención de la bronquiolitis por VRS en niños con factores de riesgo, utilizando anticuerpos monoclonales

M.^a Ángeles Sánchez Castilla, M.^a Teresa Andrade Navarro, Martín Navarro Merino, Guadalupe Pérez Pérez, Anselmo Andrés Martín

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción y Objetivos: El palivizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado utilizado para la prevención de la infección por VRS. Se administra mensualmente a 15mg/kg, intramuscular, durante el periodo epidémico. Los objetivos de este trabajo son valorar la eficacia y seguridad del palivizumab para prevenir ingresos hospitalarios por infección VRS en niños $<$ 2 años con antecedentes de prematuridad, displasia broncopulmonar (DBP), cardiopatía congénita (CC) y otras enfermedades respiratorias crónicas y analizar la severidad de la infección y las características de los ingresos.

Métodos: Es un estudio prospectivo realizado en 648 niños de ambos sexos nacidos entre 2000-2013 y que cumplieran criterios para el uso del palivizumab en Andalucía. Una vez seleccionados los niños, se citan en consulta para recogida de datos perinatales, explicación de medidas preventivas y administración de palivizumab registrando posibles efectos adversos. En caso de ingreso hospitalario por infección VRS se recoge la duración de la hospitalización, ingreso en UCIP y número de días. El estudio estadístico se desarrolló bajo soporte SPSS para Windows.

Resultados: - Indicación de profilaxis: 72, 5% prematuridad, 17, 9% DBP, 7.5% CC y 2% otras causas. Dentro del grupo de DBP, la edad gestacional media fue de 28, 13 semanas y en el grupo de prematuros, 31, 3 semanas. - Dosis recibidas: 84, 25% recibieron un ciclo de palivizumab con una media de 4, 5 dosis. El resto (CC y DBP), recibieron 2 ciclos con una media de 10.8 dosis. - Infección VRS: requirieron ingreso el 3, 2%. El grupo de DBP fue el que más ingresó (7.7%) y el de prematuros sin DBP el que menos (2, 3%). La media de dosis de palivizumab recibidas previamente al ingreso fue de 2 y el número de días desde la última dosis hasta el ingreso fue de 17, 6 días. La mediana de días de ingreso fue de 6 días, solo 0, 6% (4 niños) ingresó en UCIP y de ellos, solo 1 requirió ventilación mecánica (síndrome aspirativo) - Efectos adversos: el 1, 85% presentó eritema en el lugar de la punción.

Conclusiones: - En nuestro medio, palivizumab es seguro y eficaz en la prevención de ingresos hospitalarios por infección VRS en niños prematuros <35 semanas, en DBP, en CC y en otras patologías respiratorias crónicas. - Las dosis mensuales durante el periodo epidémico del VRS son bien toleradas y no hubo efectos adversos relevantes. - No hubo gran severidad en los casos de ingreso. - La mayoría de los ingresos tuvieron lugar tras las primeras dosis.

P384

Primocolonización por *Pseudomonas aeruginosa* en pacientes con fibrosis quística de diagnóstico por cribado neonatal versus clínica

Sara Pérez Muñoz, Delia Valverde Montoro, María Amores Torres, Pilar Caro Aguilera, Antonio Urda Cardona, Estela Pérez Ruiz

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: La introducción de los distintos programas de cribado neonatal para el diagnóstico precoz de fibrosis quística (FQ), tiene como objetivo mejorar el pronóstico de la enfermedad en sus distintas manifestaciones clínicas, entre ellas la adquisición y colonización crónica de distintos microorganismos, especialmente de *Pseudomonas Aeruginosa* (PA), factor de riesgo de mala evolución clínica. Objetivo Conocer la edad de adquisición de la primera colonización por PA en pacientes FQ tras diagnóstico por cribado neonatal y compararla con la edad del primer aislamiento en pacientes diagnosticados por la clínica.

Métodos: Estudio prospectivo desde Julio 2011 – fecha de inicio del cribado neonatal FQ en nuestra comunidad hasta Diciembre de 2013, de todos los nuevos pacientes diagnosticados en nuestro centro. Tras el diagnóstico, el seguimiento incluye el cultivo de aspirados faríngeos realizados cada 2 meses si se encuentran asintomáticos, así como en exacerbaciones clínicas respiratorias. Los resultados se compararon con las edades de diagnóstico y detección del primer aislamiento de PA de todos los pacientes seguidos en nuestro centro desde Enero de 1990 hasta Junio de 2011, diagnosticados clínicamente, antes de la implantación del cribado. Se recogieron, asimismo, los síntomas al diagnóstico en ambos grupos

Resultados: Se encuentran en seguimiento actualmente 55 pacientes; 14/55 diagnosticados a través de cribado neonatal y 41/55 por la clínica. De los pacientes con diagnóstico clínico se encuentran colonizados por PA 32/41 (78%) 7 de ellos ya en el primer cultivo practicado. De los pacientes diagnosticados por cribado, se ha detectado primocolonización en 7/14 (50%). Las variables analizadas se recogen en la tabla adjunta.

Conclusiones: El diagnóstico precoz y la adopción de medidas terapéuticas específicas no parece impactar en la edad de adquisición de la PA en pacientes FQ, con un porcentaje elevado de primocolonización en el primer año de vida. No obstante, queda por determinar el impacto positivo del cribado en la reducción de la colonización crónica por este microorganismo, relacionada con la morbilidad y mortalidad de la enfermedad.

	FQ CRIBADO	FQ CLÍNICA
Nº Pacientes	14	41
Edad Media Diagnostico	35 días	13, 4 meses
Ileo Meconial	2	8
Insuficiencia Pancreática	9	33
Deshidratación	1	4
Fallo de medro	2	15
Síntomas respiratorios	0	10
Colestasis	0	1
Pancreatitis	0	1
Edad Media colonización PA	6, 1 año	9, 6 meses

P385

Prospective study of viral etiology in children admitted with lower respiratory tract infections

Sofía Almeida, Joana Gil, Sara Pinto, Carolina Constant, Teresa Bandeira, María Do Céu Machado
Santa María Hospital CHLN, Academic Medical Center of Lisbon, Portugal

Introducción y Objetivos: Recently developed molecular techniques brought new insights on the epidemiology of lower respiratory tract infections (LRTI) identifying a viral etiology in 43 to 67% of community acquired pneumonia (CAP) and over 90% in acute bronchiolitis (AB) in infants. This emphasizes the enormous burden of viral etiology in LRTI leading to hospital admission in 3% of young children, annually. We aim to describe viral identification and

clinical data of children admitted with LRTI to a tertiary Pediatric Centre.

Métodos: We conducted a prospective study from 1/9/2012 to 31/12/2013, including children admitted with LRTI aged <2years or >2years with Intensive Care Unit (UCI) admission, chronic disease or premature birth. Viral identification in nasopharyngeal aspirates was performed using RT-PCR technique standardized for 16 viruses [adenovirus; influenza A, B; parainfluenza 1, 2, 3, 4; rhinovirus; respiratory syncytial virus (RSV) A, B; bocavirus; coronavirus 229E, NL63, OC43; metapneumovirus and enterovirus]. Clinical data was gathered during hospital stay using a standard data collection form and statistical analysis performed with SPSS (v20.0).

Resultados: The study involved 284 samples, corresponding to 256 patients [142 male (55, 5%); mean age at admission of 8, 9±15, 7 months], including 59 (23%) born premature/low birth weight and 22 (8, 6%) with underlying pulmonary chronic disease. A total of 243 samples (85, 6%) were positive for at least one virus. Single viral infections were detected in 153 (53, 9%), in which RSV was the most frequent (79; 51, 6%), followed by rhinovirus (37; 24, 2%). Viral co-infections occurred in 90 cases (31, 7%), with RSV and rhinovirus being involved in the majority of them. Chart 1 shows viral seasonal variation. Bacterial culture of respiratory secretions was performed in 162 (57%) cases, showing bacterial-virus co-infection in 78 (32%) [*Haemophilus influenzae* in 44 (56, 4%)]. Hospital median length of stay was six days (interquartile range 4-9) and discharge diagnosis were: AB (172; 60, 6%), CAP (53; 18, 7%) and recurrent wheezing exacerbation (29; 10, 2%). Blood analysis or chest radiographs were ordered in 233 (82%) children. Therapeutic approaches included: supplemental oxygen (253; 89, 1%), nasogastric intubation (174; 61, 3%), bronchodilators (117; 41, 2%), systemic corticosteroids (60; 21, 1%) and antibiotics (183; 64, 4%). Admission in ICU occurred in 73 (25, 7%) cases with 29 (39, 7%) needing invasive ventilation.

Conclusiones: Overall our findings highlight the impact of respiratory viruses, mainly RSV and rhinovirus, in children with LRTI admitted to hospital. Although self-limited and requiring only supportive measures, viral LRTI impose a heavy economic burden on the public health-care system. Long-term consequences are still to be described. Chart 1 - Viral seasonal variation of the most frequently identified viruses

P386

Relación entre tripsinógeno inmunoreactivo sérico, elastasa fecal, concentración de cloro en sudor y mutaciones del gen CFTR

Raquel Plácido Paias, Isabel Delgado Pecellín, Alba Corrales González, Esther Quintana Gallego, Mirella Gaboli, Juan Pedro González Valencia

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; CIBER de Enfermedades Respiratorias (CIBERES), Instituto de Salud Carlos III, Madrid

Introducción y Objetivos: Las mutaciones del gen regulador de la conductancia transmembrana (CFTR) inducen un amplio espectro de fenotipos, desde fibrosis quística (FQ) clásica, a formas leves de la enfermedad con suficiencia pancreática o trastornos relacionados con CFTR, donde un diagnóstico de FQ no puede establecerse porque la persona no cumple todos los criterios de diagnóstico estándar. **Objetivos:** Analizar la relación entre el 2º tripsinógeno inmunorreactivo (TIR2), elastasa fecal y la concentración de cloro en sudor, con la severidad de las mutaciones en los pacientes diagnosticados mediante cribado neonatal de FQ (CNFQ) en nuestra unidad.

Métodos: Estudio prospectivo descriptivo de los pacientes diagnosticados de FQ mediante CNFQ entre Mayo/2012 y Diciembre/2013. Se han realizado dos estudios estadísticos: U Mann-Whitney para establecer las relaciones entre TIR2, elastasa fecal y cloro en sudor con mutación del gen CFTR (si es portador, o no, de, al menos, una mutación 'leve') y el Coeficiente de correlación Rho de Spearman para la relación TIR2 con elastasa. El programa estadístico utilizado fue IBM SPSS Statistics 19.0.

Resultados: Hemos encontrado 19 neonatos, de los cuales se han excluido 3 (2 falsos negativos y 1 éxitus). El valor medio de la TIR2 fue 146, 1 ng/ml (desviación típica: 63, 541). El valor medio de la elastasa fecal fue 34, 6 mcg/g-heces. No encontramos correlación significativa entre los valores de TIR2 y cloro en el test del sudor ni entre cloro en el test del sudor y la severidad de la mutación del gen CFTR. Con el U de Mann-Whitney, la relación entre la severidad mutación con la elastasa fecal y con TIR2 fueron ambas estadísticamente significativas ($p=0,003$ y $0,031$, respectivamente). Hubo una correlación inversa estadísticamente significativa entre valores de TIR2 y de elastasa fecal (Rho de Spearman $-0,750$; $p=0,001$). negativos

Conclusiones: En nuestra población no hemos encontrado relación entre la concentración de cloro en sudor y los niveles de TIR2, ni con la severidad de la mutación CFTR. Hemos encontrado una relación estadísticamente significativa entre TIR2 con los niveles de elastasa fecal. Los neonatos con mutaciones leves tienen niveles menos elevados de TIR2 que los neonatos con mutaciones responsables de fenotipos severos. Los niveles de TIR2 tiene alta precisión para discriminar FQ clásica de FQ atípica.

P387

Rentabilidad del lavado broncoalveolar

Saida Martínez Ruiz, Oihane Zubiaur Alonso, José M.ª Pérez Roldan, Juan Ramón Valle Ortiz, Mikel Aingeru Santiago Burruchaga, Carlos Vázquez Cordero
Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción y Objetivos: El lavado bronquioalveolar (LBA) es un procedimiento sencillo que permite obtener información microbiológica, citológica y bioquímica del epitelio de la vía aérea inferior (VAI). Nuestros objetivos ha sido estudiar el perfil de los niños en los que se indica LBA y la rentabilidad de la prueba.

Métodos: Estudio descriptivo de pacientes pediátricos a los que se les realizó LBA entre marzo de 2001 y enero de 2014 en un hospital terciario.

Resultados: Se incluyeron 111 pacientes (51'4% varones), mediana de edad 57 meses (1- 227). Las indicaciones de broncoscopia fueron: tos crónica 24 (21'6%), neumonías recurrentes 23 (20'7%) o de evolución tórpida 20 (18%) y atelectasia persistente 10 (9%). La patología asociada fue: respiratoria 69 (62'2%) [asma (43, 62'3%), parálisis diafragmática (4, 5'8%), displasia broncopulmonar (3, 4'3%), neumopatía crónica (3, 4'3%) y fibrosis quística (2, 2'9%)], digestiva 19 (17'1%) [atresia esofágica (6, 31'5%) y reflujo gastroesofágico (4, 21'1%)] oncológica 14 (12'6%) y neurológica 5 (4'5%). En 64 (58'2%) se encontraron anomalías estructurales [malacias de VAI (43, 67'2%) y estenosis bronquiales (10, 15'6%) principalmente]. Se realizó estudio microbiológico en 103 pacientes (92'8%) siendo positivo en 55 (53'3%): bacterias 32 (31'1%) [Haemophilus influenzae (16, 50%), Streptococcus Pneumoniae (5, 15'6%), Moraxella catharralis (4, 12'5%), Staphilococcus aureus (3, 9'3%), Pseudomonas aeruginosa (3, 9'3%) y otros (8; 25%); virus 39 (37'9%) [rinovirus (19, 48'7%), virus respiratorio sincitial (11, 28'2%), adenovirus (7, 17'9%), coronavirus (5, 12'8%), bocavirus (3, 7'7%), metapneumovirus (3, 7'7%) y otros 8 (20'5%); y hongos 4 (3'9%) [Aspergillus fumigatus 2 y Pneumocystis jirovecii 2]. En 54 (48'6%) se obtuvo estudio citológico: 16 (29'6%) neutrofilia, 2 índice elevado de macrófagos cargados de grasa y material lipoproteínico PAS+ con cuerpos lamelares (microscopia electrónica) compatible con proteinosis alveolar pulmonar en un caso.

Conclusiones: El LBA se realizó en niños de diferentes edades incluido el periodo neonatal. La tos crónica, neumonías recurrentes, y neumopatías de evolución tórpida fueron las indicaciones más frecuentes, asociando la mayoría patología crónica, principalmente respiratoria, y en un pequeño porcentaje inmunodepresión. En más de la mitad de los casos el LBA proporcionó información etiológica, tanto desde el punto de vista microbiológico, como inflamatorio, contribuyendo, además, al diagnóstico de enfermedades no infecciosas y menos frecuentes como la proteinosis alveolar pulmonar y el síndrome de aspiración crónica.

P388

Traumatismos de vía aérea: a propósito de tres casos

Aida González Benavides, Isabel San Martín García, Arantxa Mosquera Gorostidi, Noelia Ulibarrena Ascarz, Ana Lavilla Oiz, Concepción Goñi Orayen
Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

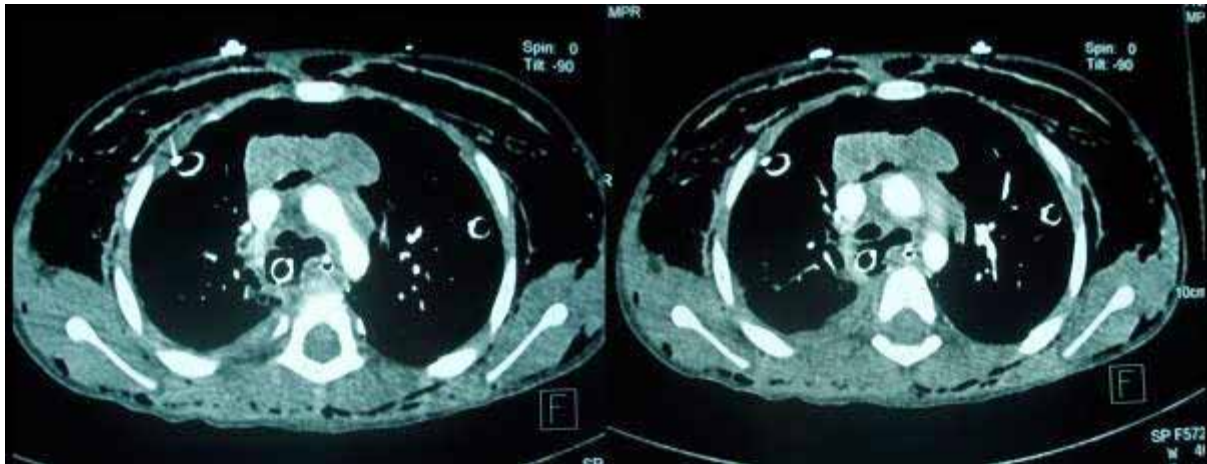
Introducción y Objetivos: Los traumatismos de vía aérea son una patología infrecuente, implicando en muchas

ocasiones riesgo vital. La incidencia es difícil de estimar debido a la alta mortalidad que conllevan. La rapidez en el diagnóstico y manejo, así como un abordaje multidisciplinar, son fundamentales para una adecuada actuación. El objetivo es exponer tres casos atendidos en un hospital terciario con traumatismos de vía aérea potencialmente graves

Métodos: Revisión retrospectiva de las historias clínicas de pacientes con traumatismos de vía aérea en los últimos 5 años

Resultados: Caso 1: niño de 6 años que sufre politraumatismo tras caer sobre él una puerta metálica. Exploración física: Glasgow 14, enfisema torácico izquierdo, auscultación cardiopulmonar normal. Tras intubación presenta distensión abdominal y empeoramiento del enfisema subcutáneo. La TC torácica muestra neumomediastino, hemomediastino, fracturas costales y neumotórax masivo. Presenta episodio de bradicardia y desaturación que precisa adrenalina y colocación de dos tubos de drenaje torácico. En UCIP se conecta a ventilación mecánica; en TC de control no queda clara la posición del TET, con sospecha de posición extratraqueal por lesión en tráquea distal. Se traslada a hospital de referencia, donde se realiza TC 3D y fibrobroncoscopia que confirman rotura membranosa de tráquea, con punta de TET en mediastino posterior. Se retira TET mediante fibrobroncoscopia, manteniendo actitud conservadora, con cierre espontáneo de la lesión traqueal. Actualmente asintomático. Caso2: niña de 8 años que presenta caída accidental sobre percha metálica. Exploración física: no trabajo respiratorio, herida en zona cervical izquierda. La radiografía torácica muestra enfisema, la TC torácica descarta lesiones vasculares y musculares. Se realiza laringoscopia directa y endoscopia superior en quirófano, descartando lesiones traqueales o esofágicas. Se repara la herida e ingresa en UCI, con evolución favorable. Caso3: niño de 13 años que jugando con un tirachinas ingiere accidentalmente una aguja de coser. No presenta clínica respiratoria, y la radiografía torácica muestra enfisema prevertebral y aguja en mediastino superior. Cirugía infantil realiza fibroscopia, visualizando aguja en tercio proximal de tráquea, con extracción de aguja mediante intervención quirúrgica. Presenta evolución satisfactoria con reabsorción espontánea del enfisema.

Conclusiones: En traumatismos con afectación torácica debemos sospechar rotura de vía aérea ante la presencia de enfisema subcutáneo. Un abordaje multidisciplinar es imprescindible para un adecuado manejo de estos pacientes. Ante la sospecha de rotura de vía aérea se recomienda la realización de un estudio endoscópico para el estudio de las lesiones, precisando en ocasiones intubación dirigida con fibrobroncoscopia para asegurar la vía aérea.



P389

Un perfil de citoquinas elevado en las fases de convalecencia al mes y al año en bronquiolitis por virus respiratorio sincitial se asocia con sibilancias persistentes

Rosa Rodríguez Fernández, Felipe González Martínez, M.^a Isabel González Sánchez, M.^a Ángeles Muñoz Fernández, José Luis Jiménez Fuentes, Teresa Hernandez-Sampelayo Matos

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción y Objetivos: La bronquiolitis por VRS se asocia con sibilancias persistentes. Los mecanismos específicos por los que la infección por VRS puede desencadenar sibilancias persistentes en niños previamente sanos aun no están bien definidos. Algunas hipótesis sugieren que la respuesta de mediadores inflamatorios o citoquinas (CIT) durante la infección o en la convalecencia pueden asociarse al riesgo de desarrollar sibilancias persistentes **OBJETIVO** El objetivo principal de este estudio era determinar si los niveles de CIT en plasma durante la fase aguda, o en las fases de convalecencia, al mes y al año de la bronquiolitis VRS se asociaba con el desarrollo de sibilancias persistentes

Métodos: Estudio prospectivo en lactantes menores de un año, previamente sanos hospitalizados por bronquiolitis VRS. Se midieron CIT en plasma al ingreso, al mes y al año del alta. Estos pacientes fueron seguidos prospectivamente durante 12 meses para documentar la presencia o no de sibilancias.

Resultados: Se reclutaron 37 lactantes; 17 (46%) desarrollaron 3 o más episodios de sibilancias post-bronquiolitis (persistentes). A pesar de que no hubo diferencias en las muestras obtenidas al ingreso, en las muestras obtenidas al mes del alta los lactantes con sibilancias persistentes tuvieron concentraciones significativamente más elevadas de interleukina IL-2 ($p=0.044$), TNF ($p=0.002$), IL-10 ($p=0.020$), IL-17 ($p=0.024$) e IL-8 ($p=0.05$) comparadas con los pacientes sin sibilancias persistentes. En las muestras obtenidas un año después del ingreso se encontraron niveles significativamente más elevados de

INF ($p= 0.004$), IL 10 ($p=0.001$), e IL17 ($p=0.005$) en los niños con sibilancias persistentes comparadas con el grupo de lactantes que no desarrollaron sibilancias

Conclusiones: Los pacientes con sibilancias persistentes post-bronquiolitis tuvieron un perfil elevado de CIT incluyendo TNF, IL-2, IL-8, IL-10, e IL-17 al mes de seguimiento Al año de seguimiento se encontraron niveles más altos de INF, IL10 e IL17 en el plasma de los niños con sibilancias persistentes. Estas observaciones sugieren que una disregulación en la respuesta inmune contribuye al desarrollo de sibilancias y que este patrón inflamatorio diferente se mantiene hasta 12 meses después del ingreso

P390

Uso de oseltamivir en pacientes pediátricos ingresados con infección por el virus H1N1 en un hospital de tercer nivel en los últimos cinco años. Análisis de su indicación e influencia en el pronóstico

Belinda García Cuerva, Laura Zamorano Bonilla, Eva Chocano González, Antonio Ruiz Molina, M.^a Victoria Jiménez Cabanillas, Alfredo Valenzuela Soria

Hospital Materno-Infantil Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción y Objetivos: La gripe en la infancia tiene una alta morbilidad y es causa frecuente de ingreso hospitalario. A raíz de la pandemia de gripe A y la alarma social creada ha existido un aumento el uso de antivirales. El objetivo de nuestro estudio es determinar si el uso de oseltamivir puede influir sobre la evolución de la enfermedad, si su prescripción se ha hecho en base a los criterios establecidos y si existen diferencias en el uso de este fármaco entre dos periodos definidos como 2009-2010 y 2011-2013.

Métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo, obtenido mediante la revisión de historias clínicas de niños hospitalizados con diagnóstico de gripe en un hospital de tercer nivel en los últimos 5 años. Hemos incluido variables demográficas, evolutivas y terapéuticas y se han analizado mediante el programa estadístico SPSS20.0

Resultados: Se han revisado 150 historias de pacientes ingresados con infección por virus influenza (75% por H1N1), media de edad de 3.2 años, siendo el 50, 7% varones y 49, 3% mujeres. La media de días de ingreso hospitalario fue de 7.7 días, existiendo una reducción de los mismos de hasta 2, 3 días en los pacientes que recibieron antivirales, siendo esta diferencia independiente del resto de variables y estadísticamente significativa ($p=0,036$). Un 56% de los pacientes recibieron tratamiento con oseltamivir, en un 40% de los casos sin una indicación clara para ello. Un 25% de los pacientes recibieron antiviral por presentar criterios de gripe complicada, siendo la complicación más frecuente la neumonía lobar. Y un 42% de los pacientes presentaban patología de base, siendo la más frecuente el asma y la parálisis cerebral infantil. Un 22% de pacientes con patología de base, en los que estaría indicado el uso de oseltamivir, no lo recibieron. Un 29% de pacientes con complicaciones radiológicas no recibieron tratamiento con oseltamivir. No hemos encontrado diferencias estadísticamente significativas entre los periodos de estudio descritos en el uso de oseltamivir.

Conclusiones: El oseltamivir disminuye los días de ingreso hospitalario. A diferencia de lo planteado inicialmente en el estudio no hemos encontrado diferencias en uso de oseltamivir entre los dos periodos definidos. Existe un porcentaje nada despreciable de pacientes, que a pesar de cumplir criterios para recibir medicación, no la recibieron.

P391

Colonización de las vías aéreas por *Pseudomonas aeruginosa* en la fibrosis quística diagnosticada por cribado neonatal

Laura Capdevila Villagrasa, Óscar Asensio de La Cruz, Montserrat Bosque García, Laura Valdesoiro Navarrete, Ana M.^a Pérez Benito, Clàudia Farrés Sans
Corporació Sanitària Parc Taulí, Barcelona

Introducción y Objetivos: Describir variables asociadas a la colonización por *Pseudomonas aeruginosa* (PA) y su evolución en pacientes diagnosticados de FQ por cribado neonatal.

Métodos: Estudio descriptivo, mediante recogida de datos retrospectiva, de pacientes diagnosticados de fibrosis quística (FQ) desde 1999 a 2012 mediante cribado neonatal y seguidos adecuadamente en nuestra Unidad, con cultivos de esputo mensuales. Variables: edad de colonización, intervalo entre colonizaciones, mes, erradicación, portadores crónicos, presencia de PA mucosa, tipo de mutación. Análisis por técnicas de estadística descriptiva y análisis de supervivencia (Kaplan-Meier) para primoinfecciones.

Resultados: Se revisan 3204 cultivos de secreciones respiratorias en 35 pacientes (20/15?), siendo positivos para PA 65/3204 (correspondientes a 24 pacientes -69%-). De mediana, la primera colonización es a los 17 meses de edad (2m-81m); si no tiene lugar durante los primeros 24 meses, es poco probable que ocurra posteriormente. Los pacientes con mutaciones tipo III-IV-V presentan menos colonizaciones (cultivos positivos: 56/2160, 2.6%) durante el seguimiento que los portadores de mutaciones tipo I-II (9/888, 1%). En todos los casos analizados se consigue erradicación con tratamiento antibiótico habitual. Los intervalos de tiempo entre colonizaciones se mantienen estables. Ninguno de los pacientes se ha convertido en portador crónico de PA. PA aparece, por orden de frecuencia, en los meses de Octubre, Agosto y Julio, predominando globalmente en los meses de verano. Un único paciente ha presentado PA mucosa a los 12 años de edad, siendo erradicada con antibioticoterapia habitual.

Conclusiones: El cribado neonatal nos ha permitido comprobar que la primocolonización por *Pseudomonas aeruginosa* se produce de forma precoz, mayoritariamente antes de los 2 años, sobretudo en pacientes con mutaciones clase I-II; y raramente a partir de los 6 años. Con el seguimiento y tratamiento aplicados, el 100% de PA son erradicadas y carecemos de portadores crónicos. Es evidente la importancia del cribado neonatal y de un seguimiento exhaustivo de todos los pacientes con fibrosis quística, para así procurar un mejor pronóstico y una mayor calidad de vida. Aunque los beneficios y eficacia de los tratamientos disponibles parecen evidentes, la posible repercusión a largo plazo en la morbimortalidad aún está por demostrar.

VIERNES 6 DE JUNIO, 16:45-18:15 h.
SALA OSLO

NEUROLOGÍA

P392

Encefalitis por anticuerpos anti-NMDAR: a propósito de un caso

Laura Capdevila Villagrasa, Ana Roche Martínez, Teresa Gili Bigatà, Ana M.^a Pérez Benito, Concepción Escofet Soteras, David Belver García
Corporació Sanitària Parc Taulí, Barcelona

Introducción: La alteración del nivel de conciencia y la fiebre son las manifestaciones clínicas más características de la encefalitis de etiología infecciosa. La asociación a alteraciones conductuales debe hacernos pensar en la posibilidad de encefalitis de causa autoinmune, siendo los anticuerpos anti-NMDAR el agente causal más frecuente. Por ello su despistaje es obligatorio en aquellos pacientes con alteraciones de conciencia y algún tipo de manifestación psiquiátrica. La presentación de nuestro caso pretende hacer hincapié en el diagnóstico de esta entidad, de reciente descubrimiento.

Resumen del caso: Chica de 14 años que consulta por episodio de cefalea intensa, dificultad del habla y crisis convulsivas parciales. Cuadro de cefalea intermitente durante 10 días; afebril, habla lenta y marcha inestable. Análítica sanguínea, tóxicos en orina y TC craneal normales; PL con pleocitosis linfocítica moderada; VEEG muestra lentificación frontal. Ante empeoramiento clínico (discurso repetitivo, ataques pánico, alucinaciones) se realiza RM cerebral (normal) y se inicia aciclovir + cefotaxima endovenosos. Durante el proceso presenta discinesias orofaciales (se adjuntan vídeos), ansiedad e ideas paranoides, con escasa respuesta a sedantes y neurolepticos. Con la sospecha de encefalitis anti-NMDAR, se realiza estudio de extensión que descarta teratoma ovárico y se administra corticoterapia en bolus, con posterior mantenimiento. Desarrolla un status epiléptico no convulsivo con escasa respuesta a antiepilepticos. Mejoría clínica progresiva tras administración de gammaglobulina endovenosa y rituximab. Alta a los 75 días con normalización de EEG y exploración neurológica normal, salvo leve alteración de conducta.

Conclusiones/Comentarios: Primer caso de encefalitis anti-NMDAR diagnosticado en nuestro centro, sospechada a raíz de aparición de sintomatología psiquiátrica y discinesias orofaciales. Por su elevada asociación a teratoma ovárico es obligatorio su despistaje. Nuestra paciente presentó buena evolución clínica; pero, ante gravedad

del proceso, planteamos, de cara a próximos casos, descartar encefalitis por anti-NMDAR en pacientes con clínica psiquiátrica y alteración del nivel de conciencia, e iniciar tratamiento corticoideo +/- inmunosupresor antes de confirmación biológica.

P393

¿Es frecuente el retraso mental en los niños adoptados de países del este de Europa con trastornos del espectro alcohólico fetal?

Daniel Martín Fernández-Mayoralas, Ana Laura Fernández Perrone, Nuria Muñoz Jareño, Alberto Fernández Jaén
Hospital Universitario Quirón, Madrid

Introducción y Objetivos: Existe gran interés sobre los trastornos del espectro alcohólico fetal. El síndrome alcohólico fetal está considerado clásicamente como una de las causas más frecuentes de discapacidad intelectual, siendo además frecuente en los niños adoptados de países del este de Europa. El estudio valoró el cociente intelectual y su relación con otras variables en niños adoptados y previamente institucionalizados en estos países.

Métodos: Estudio retrospectivo de niños mayores de 6 años que cumplían criterios de trastornos del espectro alcohólico fetal. Se realizó una evaluación neuropsicológica que incluyó la escala de inteligencia de Wechsler para niños (WISC-IV) en todos los casos y se relacionó con otras escalas, test y variables clínicas.

Resultados: Se analizaron 40 niños. La media del cociente intelectual fue de 90.65 ± 17.63 . La discapacidad intelectual estuvo presente en el 10% de los casos. La memoria de trabajo fue el índice de la escala de WISC-IV más bajo. La presencia de trastorno específico de la lectura fue frecuente (37.5%) y la de déficit de atención/hiperactividad fue casi constante (95%).

Conclusiones: La mayoría de los pacientes con trastornos del espectro alcohólico fetal no presentan discapacidad intelectual y la mayor parte de sus dificultades se deben a disfunción ejecutiva frontal, relacionada directamente con el déficit de atención/hiperactividad.

P394**Accidentes cerebrovasculares neonatales: situación neurológica al alta y a los 24 meses de evolución**

Aida del Campo García, Cristina Lorenzo Firvida, María Cancela Vázquez, Luisa Durán García, Cristina Melcón Crespo, José Ramón Fernández Lorenzo
Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Pontevedra

Introducción y Objetivos: Los accidentes cerebrovasculares (ACV), son una causa frecuente de morbilidad neonatal. En estudios recientes se ha evidenciado la presencia de alteraciones neurológicas a largo plazo. Describir la situación neurológica de los pacientes en el momento del debut y la evolución en los primeros años, valorando la aparición de epilepsia, asimetrías motoras y trastornos del aprendizaje.

Métodos: Estudio descriptivo de la situación neurológica de los recién nacidos con diagnóstico ACV neonatal, entre 2008 y 2013, en el momento del debut y a los 24 meses de evolución.

Resultados: Se han detectado diez casos de ACV neonatal. En 8/10 se completó seguimiento a los 2 años. Se ha perdido un paciente y hemos descartado otro por escaso tiempo de evolución. La mayoría debutó en la primera semana de vida con crisis comiciales. Ingresaron una media de 3 semanas. 3/10 fueron prematuros. Las lesiones encontradas fueron: 4 infartos isquémicos de la arteria cerebral media, un infarto talámico, 3 infartos con transformación hemorrágica y 2 trombosis de senos venosos. En todos los casos arteriales las lesiones se encontraron en el hemisferio izquierdo. En el momento del alta la exploración neurológica era completamente normal en 4/10 casos. 3/10 presentaban hipotonía axial, 2/10 hipertonía de extremidades y 1/10 daño neuronal severo. 6/8 continúan tratamiento anticomicial en el momento del alta. De ellos, 4/6 presentaron normalización del electroencefalograma en los dos primeros meses de vida. Un caso presentó persistencia de trazado de fondo mal organizado. Un paciente con meningitis neonatal presenta síndrome de West y retraso severo del desarrollo. El tratamiento anticonvulsivo se mantuvo una media de seis meses, retirándose previa normalización del EEG. Sólo un paciente presentó crisis convulsivas, evidenciándose infradosificación de Fenobarbital. 7/8 presentaron escalas de valoración motora en rango normal. No hubo casos de hemiparesia. El caso seguido durante más tiempo, pese a una buena evolución inicial, presenta a los 5 años problemas de psicomotricidad, atención y dificultad para la socialización.

Conclusiones: -Los niños con secuelas más graves son aquellos con curso infausto en el periodo neonatal. Las secuelas motoras son improbables. -El desarrollo de epilepsia es infrecuente, pudiéndose retirar el tratamiento anticomicial antes de los 6 meses en la mayoría. -A pesar de estar asintomáticos inicialmente, estos pacientes son subsidiarios de padecer problemas de comportamiento y razonamiento no verbal. Hace necesario un seguimiento a largo plazo.

P395**Actuación rápida en ictus isquémico en una niña de 12 años**

Carlos Ricardo Torres Zegarra, Beatriz Villafuerte Quispe, Virginia Navarro Abia, Adoración Cristina Sánchez Fernández, Jaime Masjuán Vallejo, Raquel Buenache Espartosa
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Introducción: El ictus isquémico en la edad pediátrica es una enfermedad poco frecuente. Sin embargo, identificando la causa y estableciendo un tratamiento precoz, disminuimos significativamente la morbimortalidad y evitamos las recurrencias.

Resumen del caso: Niña de 12 años de edad, sin antecedentes de interés, trasladada desde un hospital terciario por cuadro de cefalea intensa e inicio brusco, que se acompaña de pérdida de fuerza en extremidades izquierdas de cuatro horas de evolución, mientras hacía gimnasia, sin pérdida de conciencia. A su llegada, se encontraba estable hemodinámicamente e inconsciente por sedación para realización de TC craneal y angioTC donde se objetivó una oclusión de arteria carótida interna intracranial (ACI) derecha hasta región clinioidea. Se activa Código Ictus de Intervencionismo con TC craneal de control confirmándose ictus isquémico agudo en territorio de arteria cerebral media (ACM) derecha. Se realizó trombectomía de ACI derecha, asociada a tratamiento anticoagulante y antiagregante, siendo satisfactorios. Posteriormente pasa a UCIP para observación donde le realizan estudios hematológicos, inmunológicos, microbiológicos, cardiológicos y reumatológicos que fueron normales. En planta, se realiza RM donde se observa afectación del territorio de la ACM derecha con afectación de ganglios de la base y brazo posterior de la cápsula interna y recanalización completa de la ACI derecha. Al alta presenta mejoría de la función motora y sensitiva, con parálisis del VII par izquierdo residual y migraña como secuelas.

Conclusiones/Comentarios: Actuaciones terapéuticas rápidas y eficaces en el ictus isquémico, como la reperfusión precoz asociada a tratamiento anticoagulante y antiagregante, están asociadas a buena evolución clínica, menor número de secuelas y buen pronóstico a largo plazo.

P396**Ataxia por déficit de vitamina E: una patología a tener en cuenta en la población saharauí**

Mikel Olabarri García, Yordana Acedo Alonso, Naiara Olabarrieta Hoyos, M.^a Jesús Martínez González, Ainhoa García Ribes, Josune Pérez Bascaran
Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción: La ataxia por déficit de vitamina E (AVED) es una enfermedad neurodegenerativa incluida en las ataxias hereditarias, causada por mutaciones en el gen de la proteína transferidora de alfa-tocoferol (TTPA). A pesar de ser infrecuente, es la segunda ataxia cerebelosa hereditaria más prevalente en el norte de África; representando el

20% de las ataxias Friedrich-like en la población marroquí. La sospecha clínica es fundamental para el diagnóstico seguida de exploración neurológica y determinación de vitamina E plasmática. El tratamiento consiste en dosis altas de vitamina E diaria de por vida. A pesar de que con el tratamiento precoz algunos síntomas pueden ser reversibles, con frecuencia el pronóstico es desfavorable.

Resumen del caso: Presentamos dos casos de niños saharauis en acogida en nuestro país durante el verano derivados a neuropediatría por alteración de la marcha. Caso 1: niño de 8 años. Refieren torpeza de la marcha y al subir y bajar escaleras, con caídas frecuentes. A la exploración presenta una hiperlordosis marcada, marcha atáxica, Romberg positivo con baile tendinoso, disimetría, ROT rotulianos y aquíleos abolidos y alteración sensitiva en extremidades inferiores. Varios familiares de la rama paterna están diagnosticados de Ataxia de Friedrich, por lo que realizamos estudio del gen de la frataxina con resultado negativo. Ampliamos estudio de ataxia crónica, objetivándose un déficit selectivo de vitamina E con perfil lipídico normal. Ante la sospecha de AVED se inicia tratamiento con vitamina E a dosis elevadas. Se solicita el estudio genético, no encontrándose mutaciones en el gen TTPA en las secuencias estudiadas. Tras haberse normalizado los niveles de dicha vitamina, ha presentado regresión parcial de los síntomas. Caso 2: niña de 9 años. En los últimos 3 años la notan más torpe y con caídas frecuentes. En la consulta presenta una marcha inestable de similares características al caso previo. Como antecedente familiar destacaba una tía con ataxia crónica y déficit de vitamina E. Se solicitaron niveles de vitamina E en plasma que fueron indetectables, por lo que ante la sospecha clínica se inició tratamiento como en el caso anterior. En la siguiente consulta un año después impresionaba de mejoría, disminuyendo la torpeza y caídas.

Conclusiones/Comentarios: La AVED es una patología neurodegenerativa infrecuente en la población general. Sin embargo, debido a la alta prevalencia en pacientes procedentes del norte de África, más concretamente en la población saharauí, debe aumentar nuestro nivel de sospecha para evitar pruebas innecesarias e iniciar el tratamiento sustitutivo de forma precoz.

P397

Epilepsia nocturna frontal y parasomnias: hay que estar despiertos

Stefano Petrella, Agustí Rodríguez-Palmero Seuma, María Barjuan Ruiz, Nuria Rosas Ubasart, Elisabet Riba Soler, Juan Luis Becerra Cuñat

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona

Introducción y Objetivos: La Epilepsia Nocturna Frontal (ENF) es una forma de epilepsia cuyo mecanismo patológico es hoy día objeto de investigación, y se caracteriza por la aparición de episodios de movimientos estereotipados durante el sueño, con participación de cortejo vegetativo. Las parasomnias son eventos relacionados con el sueño, no patológicos, con componente motor y en muchos casos emocional. Entre las más frecuentes: terrores

nocturnos, bruxismo, sonambulismo o movimientos rítmicos del sueño. En los últimos años ha sido hipotetizado que los mismos circuitos neuronales, denominados Central Pattern Generators (CPG), son responsables de las manifestaciones clínicas estereotipadas que aparecen durante el sueño en estas dos entidades, por lo que clínicamente pueden resultar prácticamente indistinguibles. Estos circuitos se encuentran localizados en la médula y en el diencéfalo, y quedarían latentes bajo el control inhibitorio de la neocorteza frontal. La pérdida de este control inhibitorio en algunas condiciones patológicas (como en las ENF), y de forma fisiológica en las parasomnias, conduce a la aparición de las manifestaciones clínicas. La similitud en estas dos entidades, tan distintas en cuanto al pronóstico, hace que supongan en realidad un reto diagnóstico, sobretodo si se tiene en cuenta que la anamnesis de eventos que ocurren durante el sueño es compleja y no siempre fiable, y que en ocasiones el EEG (electroencefalograma) de las ENF puede no mostrar alteraciones. El objetivo de este trabajo es de determinar qué características pueden ser de ayuda a la hora de distinguir este tipo de epilepsia de otros trastornos del sueño.

Métodos: En el presente trabajo analizamos las características clínicas, electroencefalográficas y las asociaciones con otros tipos de trastorno, alteraciones del comportamiento, desencadenantes, familiaridad de 10 pacientes diagnosticados de Epilepsia Nocturna Frontal.

Resultados: La variabilidad en cuanto a las manifestaciones clínicas que se recogen en nuestra serie refleja la dificultad de diferenciarlos de las parasomnias. Sin embargo, la duración y frecuencia de los episodios, la asociación con trastornos del comportamiento o una historia familiar de epilepsia son factores que pueden ayudar a distinguir estos dos tipos de fenómenos.

Conclusiones: Cabe destacar la importancia, en el proceso diagnóstico de nuestros pacientes, de realizar estudios de video-EEG en sueño o, en algunos casos, un estudio completo de VPSG (videopolisomnografía). La elevada frecuencia de los trastornos del sueño en la edad pediátrica hace que sea fundamental conocer estas características diferenciadoras por parte de los pediatras de atención primaria.

P398

Evolución clínico-eléctrica en dos casos de epilepsia mioclónica refleja de la infancia

Aida González Benavides, Arantxa Mosquera Gorostidi, Carlos Andrés Sesma, Sada Elena Zarikian Denis, M.^a Eugenia Yoldi Petri, Sergio Aguilera Albesa
Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción y Objetivos: La epilepsia mioclónica benigna de la infancia (EMBI) es una epilepsia generalizada muy infrecuente que cursa típicamente con crisis mioclónicas generalizadas tras estímulos sonoros o táctiles inesperados, denominándose epilepsia mioclónica refleja (EMR). El objetivo es presentar dos casos de lactantes con EMR y su evolución.

Métodos: Revisamos las historias clínicas de estos pacientes con EMR

Resultados: Caso1. Lactante de 9 meses, sin antecedentes de interés y desarrollo psicomotor normal, presentaba desde hacía cuatro meses episodios de flexión de cuello, elevación de miembros superiores y versión ocular, desencadenados tras estímulos inesperados sonoros o táctiles en región craneofacial. El vídeo-electroencefalograma (VEEG) mostró en vigilia un EEG basal normal, y actividad punta-onda hipervoltada generalizada de predominio frontocentral de 2-3 segundos de duración únicamente tras estímulo táctil craneal o auditivo. Los estudios de RM cerebral, potenciales evocados auditivos, visuales y somatosensoriales fueron normales. Pocos días tras iniciar tratamiento con valproato se obtuvo remisión clínica y eléctrica. Tras la retirada del fármaco a los tres años, permanecía asintomático y con desarrollo normal. Caso2. Lactante de 6 meses sin antecedentes de interés, presentaba desde el primer mes de vida episodios de hiperextensión de brazos, con versión ocular, exclusivamente tras estímulos auditivos inesperados. Los episodios no ocurrían en salvas ni con otros estímulos. El VEEG no mostró en vigilia anomalías basales; tras estímulo auditivo aparecía actividad punta-onda hipervoltada de predominio frontal, y en fase de sueño se registraban paroxismos de actividad punta onda generalizada, con correlato mioclónico en el registro de vídeo y en los canales poligráficos de EMG. Los estudios de RM cerebral, potenciales evocados auditivos, visuales y somatosensoriales fueron normales. Se consiguió remisión clínica y electroencefalográfica dos meses tras el inicio de valproato oral. Durante el seguimiento de dos años se objetivó un retraso psicomotor en grado leve, con estudios neurometabólicos sin hallazgos patológicos, sin recurrencia de crisis con monoterapia.

Conclusiones: La clasificación de la EMR como entidad clínica diferente a la EMBI o como una variante de ésta está en discusión. Aunque el pronóstico neurológico es presuntamente favorable, están descritos trastornos del lenguaje y del desarrollo psicomotor, como en el segundo caso. La EMR está infradiagnosticada, quizás debido a la interpretación de las crisis como sobresaltos del lactante. El perfil clínico-eléctrico y su evolución es reconocible, y la respuesta a valproato en monoterapia es casi universal en este grupo de pacientes, aunque en algunos casos el control de crisis se retrase unas semanas tras el inicio del fármaco.

P399

Experiencia del tratamiento con ACTH en el síndrome de West: presentación de un caso clínico

Silvia Parejo Guisado, Juan Diego Carmona Ponce, Teresa Gallegos Miralles de Imperial, Marta González Fernández-Palacios, Alicia Torralbo Carmona, M.^a Dolores Palomar Sanz

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: El tratamiento del síndrome de West con ACTH puede producir efectos secundarios im-

portantes. Hasta ahora los casos de trombosis de senos venosos causadas por ACTH descritas en la literatura han acontecido en el contexto de enfermedad de Cushing.

Métodos: Análisis de caso un clínico diagnosticado de síndrome de West en tratamiento con ACTH que desarrolla trombosis de seno venoso.

Resultados: Lactante de 7 meses con antecedentes personales de hipotonía neonatal con hiperreflexia. Ingresa a los 3 meses de edad para estudio de apneas (que precisan durante su ingreso ventilación no invasiva) asociadas a crisis generalizadas de semiología motora que ceden con valproico. En el EEG aparece anomalías paroxísticas epileptiformes a expensas de complejos punta-onda lenta. Resto de pruebas normales, incluyendo RNM, EMG, ENG, estudio genético y metabólico. Tres meses más tarde ingresa de nuevo por aumento del número de crisis con superversión de la mirada y elevación de miembros superiores en salvas y en EEG aparece hipsarritmia, compatible con Síndrome de West. Se inicia vigabatrina a dosis adecuada y se realiza biopsia muscular añadiendo posteriormente ACTH a las dos semanas debido al mal control de las crisis. A los 6 días ingresa en UCI-P por aumento del número de crisis y apneas que precisan intubación y conexión a ventilación mecánica. Presenta hipertensión leve y ligera bradicardia, por lo que se sospecha hipertensión intracraneal. Se realiza TAC de cráneo apreciándose trombosis aguda del seno transversal izquierdo. La biopsia muscular realizada previamente muestra fibras rojo rasgadas compatibles con enfermedad mitocondrial. Se decide limitación de esfuerzo terapéutico siendo exitus.

Conclusiones: La trombosis de senos venosos es una complicación hasta la actualidad no descrita en el tratamiento con ACTH en el síndrome de West.

P400

Hipertensión intracraneal idiopática, ¿una patología emergente?

Eva Pedrero Segura, Alba Mesa Fernández, Jacinto Martínez Antón, Sara Pérez Muñoz, Antonio Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: La hipertensión intracraneal idiopática (HII) es una entidad poco frecuente en la población infantil. Objetivo: calcular la incidencia de HII ante el aumento de casos observados en los últimos años, e intentar identificar factores asociados al aumento de la misma. Al mismo tiempo, describir las características de los pacientes con diagnóstico de HII ingresados en hospital de tercer nivel en un período de tres años.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con diagnóstico codificado al alta de hipertensión intracraneal (HIC) en un período comprendido entre Enero 2011 y Diciembre 2013. Se descartaron aquellos que presentaban una hipertensión secundaria. De los pacientes que cumplían criterios de HII (criterios de Friedman) se realizó análisis descriptivo de variables epidemiológi-

cas, clínico-analíticas, evolutivas y terapéuticas mediante SPSS 20.0.

Resultados: Se analizaron un total de 52 pacientes con diagnóstico codificado al alta de HIC, de los cuales 16 fueron de causa idiopática (30.7%). La incidencia fue de 0.06‰ en dicho período de tiempo representando un 0.53% con respecto a la media de ingresos en estos tres años. Podría existir un sesgo debido al ser centro de referencia en nuestra provincia (2 pacientes derivados). Existió predominio del sexo femenino (10/16). La mediana de edad fue de 10 años (1-13). La mediana de estancia hospitalaria fue de 6 días (p25-p75: 3-8). Existió predominio estacional en verano (7/16). Factores de riesgo asociados: 5 sobrepeso/obesidad (IMC medio de 25, 5±3, 8), 2 sinusitis/otomastoiditis, 1 infección respiratoria viral, 1 tratamiento estrogénico y 1 TCE leve. Los factores de riesgo desagregados por año, sintomatología, exploración física y afectación oftalmológica al diagnóstico quedan reflejados en la Tabla 1. El tiempo de evolución al diagnóstico tenía una mediana de 21 días (p25-p75: 11-60). La media de presión en LCR fue de 31.1±8.08 cmH2O. Citoquímica y cultivo de LCR normales en todos los casos. Neuroimagen normal en todos los pacientes excepto un caso de quiste ependimario (no comunicante con sistema ventricular) sin provocar efecto masa. Buena evolución en la mayoría de casos excepto: 2 reingresos por persistencia de síntomas y 1 por reaparición de los mismos. La media de normalización del fondo de ojo fue 12±4 semanas.

Conclusiones: Existe un aumento de incidencia de HII en nuestro medio en el último año. No hemos encontrado factores desencadenantes ni asociación a infecciones que justifiquen dicho aumento. Creemos necesarios estudios prospectivos con mayor número de pacientes y mayor duración para poder llegar a establecer una relación causal del aumento de incidencia.

Caso	EDAD	EDAD	Diagn.	Etiología	HIC	HIC2	CSF/OP	Sev.1	Sev.2
1	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
2	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
3	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
4	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
5	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
6	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
7	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
8	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
9	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
10	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
11	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
12	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
13	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
14	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
15	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal
16	10/05/10	2010	Málaga	Idiopática	100	100	100/100	Normal	Normal

1. PVI; 2. PVI; 3. PVI; 4. PVI; 5. PVI; 6. PVI; 7. PVI; 8. PVI; 9. PVI; 10. PVI; 11. PVI; 12. PVI; 13. PVI; 14. PVI; 15. PVI; 16. PVI.

P401

Intoxicación por litio secundaria a cuerpo extraño óptico

Claudia Colavita Domenico, M.ª Isabel Zambudio Ato, Jordi Mateu Pomar, Francisca Garrido Morales, Mariana Sánchez Calvache, Carme Jou Torras
Hospital de Igualada, Barcelona

Introducción: Las pilas de botón pueden ser peligrosas en la infancia. Existe abundante literatura referente a intoxicación por litio secundaria a ingesta de pilas de botón, así como casos de perforación del tabique nasal por su introducción en la nariz; pero no existe literatura sobre los efectos que produce una pila en conducto auditivo de larga evolución.

Resumen del caso: Niño de 35 meses que es remitido por REG, somnolencia, marcha atáxica y un vómito, en el contexto de otitis media izquierda de 3 días de evolución en tratamiento con ibuprofeno y amoxicilina-clavulanico. Ex fco en urgencias: T/A 95/64 Tº axilar 36.1 Peso 13.500 REG Bien coloreado, hidratado y profundido. Otoscopia Izquierda abundante cerumen que dificulta la valoración Derecha normal. Neurológico: tendencia al sueño, pupilas isocóricas y normoreactivas. Exploración de pares craneales, reflejos osteotendinosos, fuerza y sensibilidad normal. Marcha atáxica. Resto de la exploración normal. Exploraciones complementarias:

- Analítica sanguínea y tóxicos en orina: normal.
- TAC Craneal: Cuerpo extraño esférico de unos 6 mm de diámetro y densidad metálica en CAE izq.
- Litemia 0.2 mmol/L
- ECG normal. Evolución: Ingresa en observación con hidratación parenteral y cobertura antibiótica. Reiterando, la familia comenta que perdieron una pila de audífono hace 1 mes. IC ORL: Extracción bajo anestesia de cuerpo extraño, pila de botón con signos de corrosión. Con la sospecha de intoxicación por litio se realiza IC con toxicología donde confirman el diagnóstico, siendo positivo con cualquier nivel de Litio en sangre. A las 22 horas de la extracción del cuerpo extraño remite la sintomatología, con normalización clínica "ad integrum".

Conclusiones/Comentarios: 1. Una pila alojada en el conducto auditivo puede producir una quemadura eléctrica por la alta conductividad del cerumen, así como perforación timpánica y pérdida auditiva. La exudación de la quemadura potencia la generación de la corriente eléctrica y una fuga electrolítica capaz de penetrar en el tejido tisular. 2. La fuga de Litio de forma mantenida explica la clínica neurológica del paciente. 3. El tratamiento se basa en la visualización y extracción de la pila y el lavado con abundante agua estéril para eliminar el precipitado electrolítico. 4. El diagnóstico y tratamiento precoz disminuye las posibles complicaciones siendo imprescindible un elevado grado de sospecha. 5. Es imprescindible hacer hincapié desde atención primaria de las normas de seguridad en la manipulación exposición de artefactos con pilas; así como de la necesidad de mantenerlos fuera del alcance de los menores de 6 años.

P402**Miopatía nemalínica, gran espectro clínico**

Marta Martínez Merino, Arantxa Mosquera Gorostidi, Yolanda Armendáriz Cuevas, Adriana Yagüe Hernando, M.^a Eugenia Yoldi Petri, Sergio Aguilera Albasa
Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

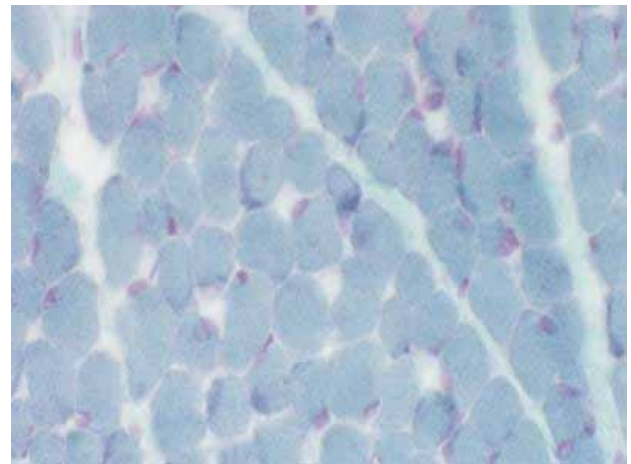
Introducción y Objetivos: La aproximación diagnóstica en patología neuromuscular supone un gran desafío. Es precisa una actuación sistemática para discernir entre gran número de patologías. La miopatía nemalínica es una enfermedad congénita no progresiva en la que existen formas congénitas, infantiles y del adulto. El objetivo es exponer dos casos con diferente desarrollo evolutivo.

Métodos: Revisión retrospectiva de las historias clínicas de dichos pacientes con miopatía nemalínica.

Resultados: Caso clínico 1: Recién nacida a término ingresada en Neonatología por bajo peso. En la exploración física inicial destacaba facies alargada e hipoactividad. Progresivamente presentó hipotonía de predominio axial y proximal, diplejía facial, llanto débil y reflejos osteotendinosos disminuidos junto mala coordinación succión-deglución que obligó a alimentación por sonda. Posteriormente inició insuficiencia respiratoria precisando ventilación no invasiva con apiración continua y gastrotomía. El proceso diagnóstico incluyó tránsito esofagogastrodudal, fibrocopia, hormonas tiroideas, creatinina (CK), metabolismo intermediario, resonancia magnética cerebral, neurotransmisores en LCR, estudio genético de cariotipo, Prader Willi y Steinert, con resultados normales. El electromiograma constató patrón miopático. Se realizó prueba terapéutica con piridostigmina, sin evidenciar mejoría. Finalmente, la biopsia muscular evidenció partículas citoplasmáticas que se teñían con tricómico de gomori y que se disponían subsarcolémicas, compatible con miopatía nemalínica. Se decidió limitar esfuerzo terapéutico y la paciente falleció a los 4 meses de vida. El estudio genético postmortem constató mutación patogénica c.808G>C (p.Gly270Arg) en el exón 5 del gen ACTA1, en heterocigosis. Caso clínico 2: Niña de 3 años de edad, sin antecedentes perinatales relevantes, con dificultades en la deambulación. En la exploración destacaba diplejía facial, arreflexia rotuliana bilateral y signo de Gowers positivo. Se solicitó analítica de sangre con CK y LDH, normales. El estudio neurofisiológico mostró patrón miopático. La biopsia muscular constató estructuras alargadas subsarcolémicas que se teñían con tricómico, que eran estructuras electrodensas con forma de bastón, compatible con miopatía nemalínica. Actualmente la paciente mantiene la deambulación autónoma en llanos cortos, con debilidad de predominio proximal. El estudio genético está pendiente.

Conclusiones: La miopatía nemalínica, caracterizada por la presencia de bastoncillos en las fibras musculares, tiene un amplio espectro clínico como consecuencia de la heterogeneidad genética. En las formas congénitas severas el pronóstico es infausto, presentando las formas juveniles pronóstico menos desafortunado. La mutación del

gen ACTA1 se asocia principalmente a formas graves, como nuestro primer caso. El adecuado estudio genético es esencial para predecir la evolución así como para un adecuado consejo genético.

**P403****Mutismo acinético, en relación a insulto isquémico de fosa posterior**

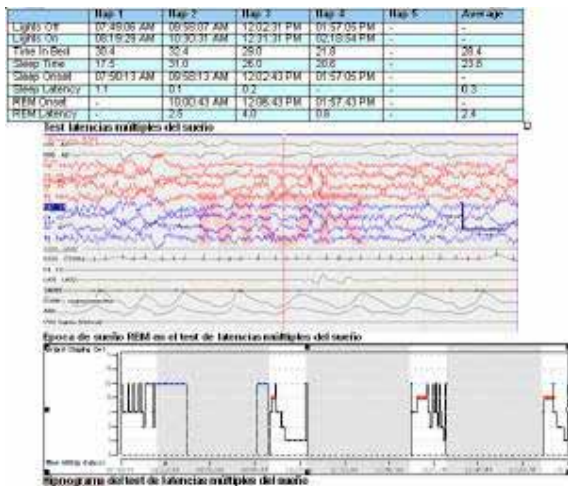
Cristina Sánchez González, Mercedes López Lobato, Bárbara Blanco Martínez, Mónica Rivero Garvia
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El mutismo acinético es un trastorno del comportamiento caracterizado por la incapacidad para moverse y hablar en pacientes despiertos. En la mayoría de los casos es autolimitada, y aparece en el postoperatorio inmediato de la cirugía de fosa posterior; aunque también se describe en pacientes hidrocefalos o por infecciones/insulto de estructuras de fosa posterior (cerebelitis infecciosa...). La fisiopatología en relación con esta patología, no es del todo bien conocida, proponiéndose la vía dento-rubro-tálamo-cortical como principal implicada.

Resumen del caso: Varón de 12 años intervenido de astrocitoma pilocítico de grado I en Abril de 2013, con postoperatorio sin incidencias. Tras 5 meses asintomático, consulta por cuadro de ataxia aguda. En las primeras 24 horas de aparición se realizó resonancia magnética, en la que no encontramos modificaciones. A los 3 días de ingreso el estado de consciencia del paciente empeora, con fluctuaciones de nivel de consciencia y una llamativa disartria incluso en períodos de lucidez. Ante la sospecha infecciosa del sistema nervioso central se inicia tratamiento antibiótico de amplio espectro y se hace cribaje tanto infeccioso como inflamatorio/metabólico, siendo todos los datos de pruebas negativos (hemograma, hemocultivos, cultivo de líquido cefalorraquídeo, EEG, anticuerpos antigangliósidos, bioquímicas...). La evolución en los días posteriores fue hasta estado de mutismo mas acinesia, que pudimos diferenciar del coma debido a que el Índice biespectral oscilaba en torno a 80-90. Se inició tratamiento con bromocriptina no efectivo. A los 15 días del inicio se repite la RM, en la que se observa una imagen isquémica en tronco de encéfalo, no visible en la anterior prueba. Debido a lesión isquémica progresiva del

tronco, el paciente fallece al mes.

Conclusiones/Comentarios: El mutismo acinético es una patología rara, y de difícil diagnóstico, que en la mayoría de los casos descritos aparece en el postoperatorio de cirugía de fosa posterior, aunque podemos encontrarla más raramente secundaria a patología isquémica de cerebro-tronco de encéfalo. El papel del BIS es fundamental para la discriminación entre casos de mutismo acinético extremos (en los que el BIS es mayor a 80) y estados comatosos (en los que el BIS es menor de 20). Se propone la Bromocriptina para autolimitar o mitigar los síntomas en los casos de mutismo secundario a hidrocefalia, es muy efectivo, siendo poco efectiva en otros casos.



P404 Narcolepsia-cataplejía en niño preadolescente con trastornos de aprendizaje

Virginia Navarro Abia, Adoración Cristina Sánchez Fernández, Carlos Ricardo Torres Zegarra, Antonio Jesús Pedrera Mazarro, Amaya Bélanger Quintana, Juan Manuel Aparicio Meix
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Introducción: El déficit de atención en niños se relaciona con hipersomnias diurnas debidas habitualmente a apnea obstructiva del sueño y, menos frecuentemente, a narcolepsia y al Síndrome de Kleine-levin. La narcolepsia-cataplejía se caracteriza por somnolencia diurna, ataques de sueño, cataplejía, alucinaciones hipnagógicas, parálisis del sueño y sueño nocturno alterado. Aunque en la infancia es excepcional, muchos adultos refieren haber padecido la sintomatología en la preadolescencia, circunstancia que repercute en el aprendizaje. En esta etapa se presenta como un estado de somnolencia fluctuante interrumpido por “mini-siestas”, asociando eventualmente episodios de cataplejía limitada a la musculatura oro-facial. Su etiología es autoinmune, con diana en la secreción del neuropéptido hipotalámico hipocretina-1, fuertemente relacionada con HLA-DQB1*0602. El diagnóstico es clínico, confirmándose mediante el estudio inmunogenético, la demostración del nivel prácticamente indetectable de hipocretina-1 en LCR, y la polisomnografía con prueba de latencias múltiples del sueño (PLSM).

El tratamiento en niños consiste en higiene del sueño, apoyo psicosocial, metilfenidato para disminuir la somnolencia y antidepresivos tricíclicos para tratar la cataplejía.

Resumen del caso: Varón de 9 años que desde hace 3 meses presenta hipersomnía diurna fragmentada por siestas en las que sueña, y sueño nocturno tranquilo sin despertares. Desde hace 2 meses acontecen episodios de pérdida súbita y breve del tono muscular cervical y de extremidades inferiores. No trastornos de conducta, salvo aumento de la ingesta. El diagnóstico de sospecha de narcolepsia-cataplejía se confirmó con la escala Epworth Sleepiness, (20/24: hipersomnía diurna severa), y la polisomnografía con posterior PLSM (4 siestas, 3 de ellas iniciadas en REM, con latencia media de sueño inferior al minuto). El estudio inmunoquímico fue positivo para HLA-DQB1*0602 (sensibilidad para narcolepsia del 90% en pacientes caucásicos con cataplejía). Hemos enviado una muestra de LCR al Hospital Universitario Clínico de Barcelona para estudiar la hipocretina-1. Iniciamos tratamiento con metilfenidato de liberación inmediata en el desayuno y tras dos siestas de 30 minutos a las 12 y 17 horas, e imipramina a las 22 horas, con gran mejoría de la calidad de vida.

Conclusiones/Comentarios: La narcolepsia no solo es excepcional en la infancia, sino que está infradiagnosticada, ya que, entre otros motivos, los trastornos del aprendizaje pueden enmascarar su diagnóstico. Nuestro caso evidencia las diferencias existentes entre la narcolepsia-cataplejía del niño y del adulto. En la infancia predomina la somnolencia fluctuante mantenida con cataplejía limitada sin desencadenante, y en el adulto la somnolencia episódica y la cataplejía generalizada promovida por emociones.

P405 Parálisis facial en paciente con ataxia de Friedreich. A propósito de un caso

Belinda García Cuerva, M.^a Victoria Jiménez Cabanillas, Laura Zamorano Bonilla, Ana Abril Molina, M.^a del Mar Rodríguez Vázquez del Rey, Pilar Azcón González de Aguilar
Hospital Materno-Infantil Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción: La ataxia de Friedreich es una enfermedad neuromuscular de origen genético que ocasiona daño progresivo del sistema nervioso. Es la ataxia hereditaria más frecuente en los países caucásicos, aunque tiene baja prevalencia. Suele acompañarse de afecciones cardíacas: cardiomiopatía hipertrófica, miocarditis y taquicardia pudiendo llegar al fallo cardíaco.

Resumen del caso: Niña de 11 años con antecedentes personales de ataxia de Friedreich diagnosticada a los 6 años. Tío paterno: antecedente de tromboembolismo. Neurológicamente: retraso motor propio de su enfermedad, incapacidad para la deambulación autónoma y la bipedestación, habla escándida, disartria, bradicinesia y disminución de fuerza en miembros inferiores. Desarrollo cognitivo normal. Asocia cardiomiopatía hipertrófica en

tratamiento con Atenolol. Ingresó en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos por presentar desviación de la comisura bucal hacia la derecha y pérdida de fuerza en hemicuerpo izquierdo de predominio en miembros superiores. Durante la semana previa presentó vómitos no proyectivos y cefalea de características inespecíficas. Hace tres meses se golpeó en la parte derecha del cuello con una estantería. Exploración al ingreso: estabilidad respiratoria y hemodinámica. A nivel neurológico presenta Glasgow 15/15, signos de parálisis facial central izquierda con desviación de la comisura bucal a la derecha y debilidad importante en hemicuerpo izquierdo. Resto de su exploración compatible con patología de base. Pruebas complementarias: estudio analítico y coagulación especial normal. TAC cerebral: lesión temporoparietal derecha sugerente de área de infarto isquémico agudo-subagudo. Ecocardiografía transesofágica: miocardiopatía hipertrófica sin signos de trombos intracardiacos. Angio-RNM de troncos supraaórticos: obstrucción completa de la carótida interna derecha con imagen sugerente de disección carotídea. RNM craneal: infarto agudo isquémico de la arteria cerebral media derecha y cerebral posterior. No hay signos de trombosis de los senos venosos. La paciente recibió tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM), desapareciendo la parálisis facial y mejorando la debilidad de hemicuerpo izquierdo de forma progresiva en las 72 horas tras inicio del tratamiento. Actualmente la paciente sigue revisiones por el servicio de Cirugía Vasculard, con Ecografía Doppler mensual, en los que se sigue observando imágenes de obstrucción de la carótida interna. Continúa tratamiento con HBPM.

Conclusiones/Comentarios: La ataxia de Friedreich está relacionada con cardiopatías; sin embargo, los accidentes cerebrovasculares (ACV) y la disección carotídea no son frecuentes. La clínica es fundamental para el diagnóstico de un ACV y puede verse distorsionada en pacientes con patología neurológica de base. Una sospecha precoz y un inicio temprano del tratamiento son esenciales para la adecuada evolución del proceso.

P406

Presentación atípica de encefalitis por anticuerpos contra el receptor NMDA (N-metil-D-aspartato)

Mónica Vera Torres, Amparo López Lafuente, José Antonio Lozano Rodríguez, Juan Carlos Portilla Cuenca, Ana Camacho Salas, Francesc Graus
Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres; Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Introducción: La encefalitis autoinmune contra los receptores NMDA (NMDAR) se desarrolla en fases de manera predecible. Tras un cuadro prodrómico, aparecen alteraciones psiquiátricas, que preceden a crisis convulsivas y progresan hacia deterioro del nivel de conciencia, mutismo, catatonía, movimientos anormales y alteraciones autonómicas. Diagnóstico: detección de anticuerpos anti NMDAR en LCR o suero. El tratamiento es con corticoides y/o inmunoglobulina o plasmaféresis, y como segunda opción rituximab o ciclofosfamida.

Resumen del caso: Niña de doce años, sin antecedentes de interés, que presenta convulsión tónico-clónica generalizada de dos minutos de duración. Desde hace 3 días refiere pérdida de fuerza en la mano izquierda de forma intermitente y la madre ha objetivado disartria. No clínica infecciosa, traumatismos, ni inmunoterapia previa. Constantes: normales. Afebril. Somatometría: normal. Exploración física y neurológica: normal. 12 horas después volvió a presentar una crisis izquierda con generalización posterior. Inició parestesias en mano izquierda, seguía refiriendo menor fuerza y se objetivó dismetría. EEG: actividad paroxística focal centrot temporal derecha. IRM: normal. LCR: normal. Analítica básica, hepática, renal: normal. VSG: 38 mm. Serologías: negativas. Cobre y ceruloplasmina: normal. Tiroides: normal. ANA: negativos. Anticuerpo Lúptico: negativo. Ecografía de abdomen: normal. En las siguientes 48 horas presentó 2 crisis similares y se inició tratamiento con ácido valproico. Presentaba movimientos coreoatetósicos de hemicuerpo y hemicara izquierda, disquinesias linguales y distonía de mano izquierda. Disartria fluctuante. Tras presentar un nuevo episodio crítico parcial izquierdo se añadió levitiracetam. Mejoró la coreoatetosis del hemicuerpo y la disartria, pero persistía distonía importante. Al comunicarnos resultados de anticuerpos anti-NMDAR en LCR positivos (13 días después del inicio de la clínica) se pautó gammaglobulina y metilprednisolona IV. Durante dicho tratamiento apareció labilidad emocional, ansiedad, enuresis e insomnio y el trastorno del movimiento continuó mejorando; pero tras la infusión de la quinta y última dosis de metilprednisolona tuvo un episodio de psicosis. Los siguientes cinco días fueron incrementándose los trastornos psiquiátricos y el insomnio; el sexto día presentó otra crisis parcial izquierda. Se añadió clonacepan. La evolución fue lenta pero progresivamente favorable. 6 meses después, la recuperación es casi completa.

Conclusiones/Comentarios: La sospecha clínica temprana de la encefalitis anti-NMDA es muy importante para poder iniciar el tratamiento precozmente. Sobre todo, si como en nuestro caso, la presentación clínica no sigue la cronología habitual, ya que las convulsiones precedieron a la clínica psiquiátrica, el trastorno motor comenzó a mejorar antes de iniciar el tratamiento y llamativamente la clínica psiquiátrica apareció tras el tratamiento.

P407

Revisión de estatus epilépticos en un hospital de tercer nivel (2011-2013)

Rocío Negrillo Ruano, Esther Moreno Medinilla, Jacinto Martínez Antón, José Manuel González Gómez, Guillermo Milano Manso, Antonio Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: El estatus epiléptico (EE) es la emergencia neurológica más frecuente en pediatría. Dado el elevado índice de secuelas neurológicas y mortalidad, requiere tratamiento agresivo precoz. El objetivo consistió en describir las características epidemiológicas y manejo de pacientes ingresados con diagnóstico de EE en nuestro hospital entre 2011-2013

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo a través de la revisión de historias clínicas de pacientes ingresados en nuestro hospital (observación, planta o UCIP) entre 2011-2013 con diagnóstico de EE (crisis comicial de duración mayor o igual a 30 minutos o varias crisis repetidas sin recuperación completa de consciencia entre ellas, no artefactada por medicación).

Resultados: Hemos recogido un total de 27 pacientes y 38 episodios de EE. 18 eran varones. La edad media fue 4,9 años (rango: 2 meses a 13 años) y 4 menores de 1 año. 17/27 tenían enfermedad de base: 10 encefalopatías perinatales, 1 síndrome de DiGeorge, 1 LMA, 1 LLA, 1 síndrome mielodisplásico, 1 enfermedad mitocondrial y 2 encefalopatías epilépticas. 15/27 eran epilépticos conocidos y 5/27 habían tenido un EE previo. De los 38 episodios de EE, 25/38 fueron sintomáticos, 11/38 febriles (9 con enfermedad de base) y 2/38 criptogénicos. Los tipos de estatus fueron: parciales en 19/38 (simples 8/18, complejas 11/18) y generalizados en 19/38. 6/38 episodios se manejaron en urgencias/observación, 15/38 en planta y 17/38 en UCIP. Respecto al tratamiento, en 36/38 los fármacos de primera elección fueron las benzodiazepinas (29 diazepam) y en 2/38 fenitoína, cediendo el episodio en 20/38 casos (considerados EE por la duración, la mayoría sin tratamiento extrahospitalario, con buena respuesta a 1 o varias dosis de fármacos de 1º línea). Se produjo depresión respiratoria tras benzodiazepinas en 2 casos. 18/38 precisaron fármacos de segunda línea: 10 valproico, 7 fenitoína y 1 levetiracetam (asociado a su tratamiento antiepiléptico de base); en 8 se asoció o cambió a un segundo fármaco antiepiléptico de 2º línea, cediendo en total 12/18 episodios. Los 6 episodios restantes precisaron fármacos de tercera línea para la inducción del coma: de elección midazolam en todos los casos y tiopental de segunda opción en 2 casos. Existió un episodio de estatus super-refractario que requirió además perfusión continua de propofol, inmunoglobulinas y corticoides sistémicos.

Conclusiones: La etiología más frecuente en nuestra serie de casos fue la sintomática seguida de la febril al igual que en otras series publicadas. Diazepam, Ácido valproico y Midazolam fueron los fármacos más usados como primera, segunda y tercera línea, respectivamente.

P408

Sleep problems in children with autism spectrum disorder

Filipa Reis, Inês Silva, Ana Duarte, Luisa Rocha, Lurdes Ventosa, José Paulo Monteiro

Hospital García de Orta, Portugal; Hospital Vila Franca de Xira, Portugal

Introducción y Objetivos: Several studies indicate that children with autism spectrum disorder (ASD) suffer from sleep problems at a higher rate than typically developing children, ranging from 50% to 80%. Objectives: To evaluate the frequency of sleep disorder (SD) and to identify the most frequent sleep problems in children with ASD followed at Children's Development Centre of our hospital. Secondly, we aim to compare sleep problems between

ASD children: 1) receiving vs. not receiving drugs with potential sleep-promoting effects; 2) with Asperger Syndrome vs. other ASD types; 3) at pre-scholar vs. scholar ages.

Métodos: We conducted a cross sectional study, applying the Children's Sleep Habits Questionnaire (CSHQ) to the parents of ASD children with 2-9 years old, followed at our center. SD was defined as CSHQ global score = 48. Statistical analysis was performed with SPSS V.16.

Resultados: We included 90 ASD children, 69 (77%) male, median (IQR) age of 7 (5-8) years, 25 (28%) in pre-scholar and 65 (72%) in scholar age. SD was identified in 43 (48%) of these children, although 17 (33%) of these parents had initially denied the presence of sleep problems. The median of total daily sleep was 10 hours. The most frequent sleep problems were difficulty in falling asleep alone in their one bed (43%), the need for the presence of one of the parents to fall asleep (41%), afraid of the dark (29%), afraid of sleeping alone (28%), restless sleep (26%), going to parent's bed during the night (26%), difficulty falling asleep alone when they wake up (42%) and difficulty leaving bed in the morning (26%). Children receiving drugs with potential sleep-promoting effects had significantly less SD (26, 7% vs. 21, 1%, $p=0,013$), with lower median (IQR) CSHQ global scores [45 (42-51) vs. 50 (46-57), $p=0,04$]. No significant differences in the SD frequency and median CSHQ global score were verified between ASD children with 1) Asperger Syndrome vs. other ASD types; 2) at pre-scholar vs. scholar age.

Conclusiones: Nearly half of the children with ASD followed at our center suffer from SD. The most frequent problems were related to bedtime resistance, sleep anxiety and night wakings. Drugs with potential sleep-promoting effects such as risperidone and melatonin might result in improved sleep in these children. Clinicians must be attentive to sleep issues occurring in ASD children since identifying and treating these problems may result not only in improved sleep, but also impact favorably on daytime behavior and family functioning.

P409

Tratamiento endovascular de malformaciones vasculares cerebrales, craneofaciales y medulares en neuroPediatría

Ángela Llana Martínez, Alberto Vieco García, Esther Aleo Luján, Luis López-Ibor Aliño

Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid

Introducción: Las malformaciones vasculares (MV) son lesiones complejas formadas por conexiones anormales entre arterias y venas, crean un shunt con una red de vasos llamada nidus. Aunque están presentes al nacimiento, la mayoría se hacen evidentes durante la infancia o adolescencia. Los síntomas dependen de su localización y tamaño, pudiendo provocar morbilidad neurológica significativa.

Resumen del caso: Presentamos 6 pacientes con MV tratados de forma endovascular. Caso 1 Niña 5 años. Cefalea

aguda y vómitos (hemorragia intraventricular VLD). Angiografía: MV coroidea derecha con aneurismas intranidales. Tratamiento: microcateterismo e inyección selectiva de ONYX. Buena evolución clínica, control radiológico: cierre completo de MV. Caso 2 Niño 7años. Mielopatía de cordones posteriores dorsal baja (Síndrome de Cobb, malformación metamérica), hemangioma en L3, engrosamiento del plexo venoso perimedular, paraparesia espástica secundaria. Embolización a los 10 meses de edad, mejoría inicial con posterior deterioro progresivo. A los 6 años, 2 embolizaciones en mes y medio, microcateterismo selectivo y cola sintética ONYX (amplia devascularización y disminución de la hipertensión venosa). Mejoría clínica, especialmente área motora. Caso 3 Varón 17años. Hemorragia incoercible molar. Angiografía: MV facial. Embolización selectiva con ONYX en 6 sesiones y cirugía postembolización. Extirpación malformación y control de hemorragia. Caso 4 Niño 13años. Alteración VI, X y XI par craneal, síndrome cerebeloso completo y cefalea de 2 meses de evolución. Angiografía: fístula AV pial de la PICA. Embolización con coils y ONYX. Cierre de la comunicación de la fístula, curación total. Caso 5 Niño 2años. Hipertensión endocraneal y deterioro neuromotor 3 meses de evolución, Glasgow 7 en momento de la intervención. Angiografía: fístula AV dural de fosa posterior. Embolización con coils y ONYX. Resolución de la lesión y buena evolución clínica. Caso 6 Mujer 16años. Parestesias en MMSS, disestesias en hemicuerpo derecho. Angiografía: MV cervical. Embolización con glue. Resolución de la sintomatología.

Conclusiones/Comentarios: - La angiografía es el “gold standard” como técnica diagnóstico-terapéutica de MV. - El objetivo del tratamiento endovascular es la creación de un nuevo equilibrio hemodinámico del shunt, disminuyendo tamaño y flujo sanguíneo, riesgo de hemorragia y progresión de la lesión. - Los avances en las técnicas endovasculares y los nuevos agentes embólicos empleados han mejorado el pronóstico de las MV. - Para conseguir un abordaje óptimo, en ocasiones es necesario realizar, en una misma lesión, múltiples tratamientos y en distintas sesiones. - El abordaje de las MV en edad pediátrica difiere en algunos aspectos del manejo en adultos, por ello es fundamental contar con un equipo especialmente entrenado en estos pacientes, y un enfoque multidisciplinar.

