

REUNIÓN DE PRIMAVERA DE LA SCCALP

Comunicaciones Orales

VIERNES 16 DE MAYO DE 2008

Salón Principal

Moderadores: Dr. Prieto Veiga, Dr. Rodrigo Palacios

1. Arco aórtico derecho asociado a arteria subclavia izquierda aberrante. Rodríguez Fernández C, Álvarez Ramos R, Ferrero de la Mano LJ, Jiménez González A, Fernández Pérez L, Recio Pascual V. Hospital de León.

Introducción: Las anomalías del arco aórtico pueden presentarse en asociación con un origen anómalo de la arteria subclavia derecha o izquierda. Lo más frecuente es la asociación de arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha anómala; sin embargo, la existencia de un anillo vascular formado por arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante (ASIA) y divertículo de Kommerell (DK) es una malformación vascular excepcional. Las manifestaciones clínicas derivan de la compresión anatómica esofágica y traqueal, aunque con frecuencia el paciente está asintomático y el diagnóstico es casual a través de pruebas de imagen.

Caso clínico 1: niña de 8 años residente en España desde hace un año, diagnosticada en su país de origen de CIV. Presenta ocasionalmente cuadros catarrales de repetición con participación bronquial sin respuesta aparente al tratamiento broncodilatador, ronquidos de predominio nocturno y disfonía. Exploración física: cianosis con el llanto, normocoloración en reposo. ACP: soplo protosistólico rudo II-III/VI en 4º espacio intercostal izquierdo irradiado por borde esternal izquierdo. Pulsos periféricos normales. Rx. Tórax: ensanchamiento mediastínico con estenosis traqueal, botón aór-

tico y aorta descendente a la derecha. ECG: normal. Ecocardiografía-Doppler: CIV membranosa restrictiva con cavidades y función ventricular normales. Esofagograma: compresión extrínseca en cara posterior de tercio superior esofágico. TAC helicoidal con contraste: arco aórtico derecho con ASIA y DK. Evolución: estable clínicamente pendiente de evolución para valorar indicación quirúrgica.

Caso clínico 2: Niña de 7 años con cuadros catarrales de repetición acompañados de dificultad respiratoria y sibilancias sin respuesta a tratamiento broncodilatador convencional. Ingresada en varias ocasiones por atelectasias y neumonías de repetición en lóbulo inferior derecho. Antecedentes personales: fórmula cromosómica 46 XX, t (4;16); retraso del desarrollo psicomotor sin signos de focalidad neurológica, CIV perimembranosa. Exploración física: rasgos dismórficos craneo-faciales. ACP: soplo sistólico III/VI en 4º espacio intercostal izquierdo. Pulsos periféricos normales. Rx. Toráx: Botón aórtico y aorta descendente derechos. ECG: normal. Ecocardiografía-Doppler: CIV perimembranosa restrictiva. Esofagograma: compresión extrínseca sobre pared posterior de tercio proximal del esófago. TAC helicoidal con contraste: arco aórtico derecho con ASIA y DK. RMN torácica: atelectasia-condensación en lóbulo medio e inferior del pulmón derecho y región posteromedial del lóbulo inferior izquierdo. Arco aórtico derecho y ASIA. Evolución: estable clínicamente pendiente de valoración quirúrgica en hospital de referencia.

Discusión: El 0,1% de la población presenta un arco aórtico derecho, siendo excepcional la asociación a ASIA y DK. La presencia de disfagia, estridor, infecciones respiratorias

recurrentes o broncoespasmo sin respuesta a tratamientos convencionales, alertan de la existencia de un anillo vascular. A largo plazo el DK puede sufrir degeneración aneuris-mática con alta incidencia de ruptura, por lo que el trata-miento es quirúrgico, valorando individualmente el momen-to óptimo para el mismo.

2. Importancia de la exploración de la *acantosis nigricans* en Atención Primaria. Prieto Matos P, Martín Hernández D, Martín Alonso M, Cedeño Montaña J, Álvarez Aparicio E, Prieto Veiga J. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción: La *acantosis nigricans* (AN) aparece en los pliegues cutáneos, principalmente cuello y axila, aso-ciada a múltiples síndromes y enfermedades. Es frecuente en los pacientes obesos la existencia de AN, ésta suele ir aso-ciada a hiperinsulinismo. La búsqueda de este hecho clíni-co puede ser un buen *screening* para identificar a los pacien-tes pediátricos con riesgo de presentar patología endocri-nológica y que deben ser remitidos a una consulta de espe-cialidad.

Objetivo: Analizar si la existencia de AN en pacientes pediátricos lleva asociado un incremento de hiperinsuli-nismo y otras variables relacionadas con el síndrome meta-bólico.

Pacientes y métodos: Se estudiaron un total de 70 pacientes seguidos en la consulta de endocrinología. En ellos se realizaron medidas antropométricas y analítica san-guinea: hemograma, glucosa, lipidograma, leptina, adi-ponectina, insulina, función tiroidea y complejo factor VIII:C/VW. Se utilizó el programa estadístico SPSS 13.0 for Windows para determinar si la existencia de AN aso-ciaba alguna alteración en cualquiera de las variables estu-diadas.

Resultados: El 51,9% pertenecía al sexo masculino; un 38,9% del total de ambos sexos presentaba AN. La desvia-ción estándar media del IMC era de 2,76 (\pm 0,9); la edad media 11,5 \pm 1,9 años. El valor medio de la insulina era 24,4 UI/ml (\pm 27,8) y el HOMA 5,4 (\pm 5,3).

De los varones el 53,8% tenía AN y de las mujeres el 25%. En la siguiente tabla se resumen el resto de los resultados al comparar los parámetros estudiados en relación a la exis-tencia de AN.

TABLA I. RELACIONES DE LA BATERÍA LURIA-DNI CON BATERÍA LURIA-NEBRASKA INFANTIL

	AN	Sin AN	P
Edad (años)	11,8	11,6	0,72
Peso (kg)	68,5	64,4	0,20
IMC (kg/m ²)	29,2	26,8	0,00**
Desviación estándar de IMC	3,2	2,4	0,01*
Leucocitos (mill)	7,0	7,1	0,44
Glucemia (mg/dl)	89,3	87,8	0,58
Colesterol total (mg/dl)	167,4	163,2	0,64
HDL (mg/dl)	54,5	57,2	0,74
LDL (mg/dl)	96,6	92,6	0,62
TG (mg/dl)	95,6	91,9	0,69
Leptina (ng/ml)	67,6	40,3	0,32
Adiponectina (mg/ml)	13,14	21,83	0,41
Insulina (μ UI/ml)	29,5	19,9	0,04*
HOMA	7,2	4,4	0,04*

En otras variables analizadas, como TSH, hormonas tiroi-deas y tensión arterial no se encontraron diferencias signifi-cativas.

Aquellos pacientes que presentan AN tienen más IMC, más DE del IMC, más insulina y HOMA, y unos niveles mayores de FVIII:C. Asimismo, existía una mayor posibi-lidad de encontrar AN en los varones que en las mujeres.

Conclusiones: La AN debe explorarse de forma siste-mática en todo paciente obeso, ya que es un marcador útil para determinar aquellos pacientes que tienen más riesgo de presentar insulinemia elevada y un mayor índice HOMA.

3. Todo un reto, ambigüedad genital. Rosón Varas M, Mata Zubillaga D, Neira Arcilla M, Iglesias Blázquez C, Carba-yo Lázaro C, Palau Benavides M. Hospital de León.

Antecedentes personales: Recién nacido a término (38 sem). Parto distócico (fórceps) PRN: 3.240 g, T: 51 cm, PC: 35 cm. Sin antecedentes familiares de interés.

Caso clínico: Neonato de 1 hora de vida que ingresa en la unidad de neonatología por ambigüedad genital.

Exploración física: abundante lanugo. Hiperpigmenta-ción en areolas, genitales externos y piel. Genitales: micro-pene vs. hipertrofia de clítoris. Seno urogenital común. Labios mayores rugosos y fusionados. No se palpan testículos ni masas. Da la impresión de genitales femeninos con grado

III de virilización de Prader. Ante la sospecha de hiperplasia suprarrenal congénita se solicita cariotipo y control analítico con 17- α -hidroxiprogesterona, testosterona, andrógenos, cortisol, aldosterona, actividad de renina, ACTH y gonadotropinas. ECO abdominal: probable útero. Pequeñas nodulaciones sugestivas de anejos.

Se realizan controles diarios de iones en sangre y orina. El 13º día de vida presenta vómitos y pérdida de peso (100 g) objetivándose hipernatremia e hipercaliemia (Na: 128, K: 8,6), 17- α -hidroxiprogesterona: 30,7 ($\uparrow\uparrow\uparrow$). Se aprecia elevación, asimismo, en las cifras de ACTH y hormonas masculinas

Se establece el diagnóstico de **hiperplasia suprarrenal congénita (HSC)** por déficit de 21-hidroxilasa. Forma clásica con pérdida salina. Iniciamos, tratamiento con fluidoterapia, mineralocorticoide (fludrocortisona) y glucocorticoide (hidrocortisona). Cuando se consigue la tolerancia oral se introduce cloruro sódico.

Posteriormente se recibe el cariotipo 46 XX. Solicitamos estudio genético de la paciente y de sus progenitores que confirma el diagnóstico, siendo estos últimos portadores de la mutación grave de gen 21OH

A los 8 meses de vida se realiza reconstrucción quirúrgica con genitoplastia feminizante y recibe el tratamiento corticoideo indicado con buena respuesta clínica, aunque persiste el hirsutismo.

Comentarios: Ante un recién nacido que presenta ambigüedad genital la exploración física es en buena parte fundamental, orientándonos hacia un caso de pseudohermafroditismo masculino o femenino.

La HSC es la causa más frecuente de pseudohermafroditismo femenino y dentro de ella la forma clásica por déficit de 21-Hidroxilasa.

El diagnóstico precoz es importante no solo para un buen control de la enfermedad, sino de cara al consejo genético y la posibilidad de tratamiento durante embarazos posteriores

4. Pubertad precoz central en niñas y quiste pineal ¿asociación causal o incidentaloma? *García Amorín Z**, *Riaño Galán I***, *Rodríguez Dehli C***, *González Martínez T**, *Suárez Tomás I***. *Hospital Valle del Nalón. **Hospital San Agustín. Asturias.

La causa principal de la pubertad precoz central en niñas es la idiopática. Desde que se dispone en la práctica clínica de una herramienta de diagnóstico de imagen muy sensible para el área hipotálamo hipofisaria como es la RNM, se aconseja su realización en todos los pacientes con este diagnóstico y no solo en varones en los que se realiza de forma obligada dada la mayor asociación con organicidad.

El uso generalizado de esta técnica ha puesto en evidencia la asociación ocasional de pubertad precoz central en niñas y quiste de la glándula pineal habiendo sido descritos cuatro casos en la literatura mundial, uno recientemente en España, sin que se haya establecido una relación de causa-efecto entre ambos pero tampoco se ha descartado. Presentamos el caso de dos nuevas pacientes con esta asociación.

Caso 1: Paciente enviada para estudio por telarquía de inicio a los 7 años y 10 meses. Antecedentes familiares: madre con menarquia a los 12 años. Talla diana familiar de 157cm. Hermana de 16 años, con pubertad adelantada que recibió tratamiento para frenar la pubertad. Antecedentes personales: gestación a término, controlada, peso y talla adecuadas a la edad gestacional. Desarrollo psicomotor normal. Exploración con Tanner S3P1A1. Peso 51 kg. Talla 145,5 cm (+3,4 DS). Adiposidad. Edad ósea de 10 años. Test de Procrin con pico de LH de 21,2 UI/L, y estradiol a las 24 horas 86,3 pg/ml; RMN: quiste de la glándula pineal de 11 mms. Se inicia frenado de la pubertad con triptorelina depot que se mantiene hasta los 9 años y medio tras alcanzar una talla de 156 cm con un peso de 65 kg y una edad ósea de 11 años. En el último año presenta cefaleas frecuentes, sin otra clínica neurológica. Valorada por Neurología Infantil, está pendiente de realizar RMN de control del quiste pineal. Actualmente tiene 10 años con un desarrollo puberal S4, P3 A2, una talla de 160 cm (+3,9 DS) y no refiere cefaleas recientes.

Caso 2: Paciente enviada para estudio por telarquía a los 5 años y 6 meses. Antecedentes familiares: Madre con menarquia a los 13 años. Talla diana familiar de 171 cm. Antecedentes personales: gestación a término, controlada, peso y talla adecuados a la edad gestacional. Exploración general normal salvo Tanner S2P1A1. Peso 26 kg talla 119,5 cm (+2DS). VC 10 cm/año. Edad ósea de 8 años y 6 meses. Test de Procrin con pico de LH de 13 U/L y estradiol a las 24 horas de 61 pg/ml. Beta HCG, CEA y alfa-fetoproteína normales.

Ecografía pélvica compatible con inicio de pubertad. RNM cerebral, quiste de la glándula pineal de 4 x 5 mm.

Se pauta tratamiento con triptorelina depot subcutánea obteniendo frenado de la pubertad. Comienza con cefaleas frecuentes y ocasionalmente intensas, por lo que se solicita valoración y seguimiento por el servicio de neurocirugía de la evolución del quiste.

Conclusión: Son pocos los casos descritos en la literatura de asociación de quiste pineal y pubertad precoz central en niñas; sin embargo, la realización sistemática de RNM probablemente ponga de manifiesto cada vez más casos, por lo que sería interesante su comunicación así como estudios destinados a establecer o descartar una relación causal.

5. Variabilidad e idoneidad del tratamiento antimicrobiano en la neumonía pediátrica en Asturias.

Fernández González N*, Herrero Morín JD**, Menéndez Arias C*, Solís Sánchez G*, Pérez Méndez C*, Crespo Hernández M***. *Servicios de Pediatría, Hospital Cabueñes (Gijón), **Hospital Álvarez Buylla (Mieres), ***Hospital Central de Asturias.

Introducción y objetivos: Analizar la variabilidad e idoneidad de los hábitos de prescripción de antimicrobianos en pacientes pediátricos diagnosticados de neumonía adquirida en la comunidad en servicios de urgencias hospitalarios y en consultas de pediatría de Atención Primaria en Asturias.

Material y métodos: Estudio descriptivo de 90 pacientes pediátricos diagnosticados de neumonía adquirida en la comunidad durante 30 días seleccionados aleatoriamente a lo largo de 6 meses (enero-junio), en 5 hospitales y 80 centros de salud de Asturias. Se evaluó la idoneidad del tratamiento según patrones de referencia.

Resultados: Setenta y nueve casos fueron diagnosticados en servicios de urgencias hospitalarias (1,7% de los pacientes pediátricos atendidos) y 11 en consultas de centros de salud (0,3% de los atendidos). La edad media de los pacientes fue 4,8 años (rango 2 meses-13,0 años). La mitad de los casos fueron diagnosticados en edad preescolar (50%). Precisarón ingreso el 26,7% de los pacientes. El 23,3% estaba tomando antibioterapia previa al diagnóstico y en el 61,9% de ellos se mantuvo el mismo. El 95,6% de las neumonías

fueron tratadas con antibióticos, siendo la amoxicilina + clavulánico el más empleado (51,2% de los tratados). El principio activo pautado fue de los considerados de primera elección en el 43% de los casos tratados, una alternativa válida en el 54,7% y una alternativa por alergia/intolerancia en el 1,2%. Globalmente, en el 15,2% de los casos tratados la terapia no se consideró idónea por algún motivo (falta de idoneidad en la dosis en el 10,5% de los tratados, en la duración en el 3,5%, en la pauta de administración en el 2,3% y en la elección del antimicrobiano en el 1,2%). La idoneidad del tratamiento fue mejor cuando la prescripción la realizó un médico residente de pediatría que cuando la realizó un pediatra (diferencia no significativa).

Conclusiones: A pesar de una elección mayoritariamente correcta del antibiótico a emplear, un porcentaje importante de los tratamientos de la neumonía no son idóneos, principalmente por emplear dosis inadecuadas. La mayor idoneidad de la prescripción realizada por los médicos residentes de pediatría sugiere la necesidad de concienciación por parte de los pediatras del manejo correcto de esta patología.

6. Tratamiento antimicrobiano en la bronquitis aguda pediátrica en Asturias. Fernández González N*, Herrero Morín JD**, Molinos Normiella C*, Fernández Díaz M*, Solís Sánchez G*, Crespo Hernández M***. *Servicios de Pediatría, Hospital Cabueñes (Gijón), **Hospital Álvarez Buylla (Mieres), ***Hospital Central de Asturias.

Introducción y objetivos: Aunque en la bronquitis aguda no complicada raramente está justificado el tratamiento antibiótico, un porcentaje amplio de los niños diagnosticados de esta patología lo reciben. El objetivo de este estudio es analizar las características del manejo antimicrobiano en la bronquitis aguda en edad pediátrica en Asturias.

Material y métodos: Estudio descriptivo de 163 pacientes pediátricos diagnosticados de bronquitis aguda durante 30 días seleccionados al azar a lo largo de 6 meses (de enero a junio) en 5 servicios de urgencias hospitalarios y 80 consultas de pediatría de centros de salud de Asturias. Se describen características de la prescripción y se valora la idoneidad del tratamiento según estándares de referencia.

Resultados: Sesenta y cinco pacientes fueron diagnosticados en urgencias hospitalarias (1,4% de los pacientes pediátricos atendidos) y 98 en centros de salud (2,8 % de los atendidos). La edad media de los pacientes fue 3,3 años, con un rango desde el mes de edad a los 13,7 años. El 54% de los casos fueron diagnosticados entre los 2 y los 6 años. Precisan ingreso hospitalario el 5,5%. El 17,2% estaban tomando antibioterapia previamente y en el 78,6% de ellos se respetó el antibiótico pautado. El 43,6% de las bronquitis agudas recibieron tratamiento antibiótico, siendo la amoxicilina+clavulánico el más empleado. Globalmente, en el 80,3% de los casos tratados el tratamiento no se consideró idóneo por algún motivo (antibiótico incorrecto en el 74,7% y dosis incorrecta en el 8,5%). La idoneidad de la prescripción fue mejor en los hospitales y cuando el médico prescriptor era pediatra que cuando era residente de pediatría o médico de familia, aunque las diferencias en ambos casos no fueron significativas.

Conclusiones: A pesar de ser una entidad de etiología eminentemente vírica, casi la mitad de las bronquitis agudas diagnosticadas en edad pediátrica reciben tratamiento antibiótico. Además, en el 80% de los casos tratados el manejo es incorrecto, principalmente por empleo de antibiótico no idóneo.

7. Bronquiolitis aguda en el lactante en la provincia de Segovia (2000-2007). *Ortega Casanueva C*, Ochoa Sangrador C**, Raga Poveda T*, Casado Sánchez L*, Domínguez Bernal E*, Romero Escós D*.* *Hospital General de Segovia. **Hospital Virgen de la Concha.

Objetivo: Los pacientes con bronquiolitis tienen un riesgo elevado de desarrollo de asma en la infancia. Nos planteamos revisar los lactantes ingresados por un primer episodio de sibilantes y comunicar los datos preliminares de un estudio de seguimiento de estos pacientes.

Material y métodos: Estudio de cohortes retrospectivo. Lactantes menores de 24 meses con primer episodio de sibilantes, ingresados desde enero de 2000 a diciembre de 2007. Descripción de sus antecedentes, síntomas, gravedad (*Pulmonary Score* [PS]), tratamiento y evolución.

Resultados. Número total de ingresos en el Servicio de Pediatría: 7.679. Número de ingresos con primer episodio de

sibilantes: 271. Varones (60%) menores de 12 meses (93%). Ingreso medio 4 días. Síntomas más frecuentes: tos nocturna (96,6%), rinitis (95,9%) y rechazo de tomas (61%). Frecuencia respiratoria 45-60 rpm (54%). Auscultación: buena ventilación (69%), con sibilancias leves espiratorias (64,8%) y leve tiraje intercostal (62,9%). Media de PS al diagnóstico 2,62 puntos. El Virus Respiratorio Sincitial (VRS) se realizó en 92% de los casos siendo positivo el 68%. Radiografía de tórax (76%) con hiperinsuflación (14%). Tratamiento administrado en fase aguda: adrenalina inhalada (61,6%), beta2 inhalado (51,3%), corticoide oral (7,7%), inhalado (5,2%) y parenteral (5,5%). Tratamiento de mantenimiento: beta2 oral (6,3%), inhalado (20%), corticoide oral e inhalado (1,5%).

Conclusiones: El primer episodio de sibilantes que precisa ingreso suele aparecer en un varón menor de 12 meses, VRS positivo, radiografía de tórax con hiperinsuflación y score de gravedad al diagnóstico de 2,62 puntos. El tratamiento agudo administrado es adrenalina y/ o beta2 en aerosol. Como mantenimiento, beta2 en aerosol. El uso de corticoides en el primer episodio es raro, a diferencia de episodios posteriores.

8. Estudio de las neumonías adquiridas en la comunidad del Hospital Clínico Universitario de Valladolid entre enero de 2003 y marzo de 2008. *Alfaro González M, Carranza Ferrer J, Izquierdo Herrero E, Da Cuña Vicente R, Barrio Alonso MP, Solís Sánchez P.* Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: Estudiar los pacientes ingresados en el Hospital Clínico Universitario de Valladolid por neumonía adquirida en la comunidad en los últimos cinco años y analizar la incidencia en este período; así como identificar las posibles etiologías infecciosas, conocer las características epidemiológicas, clínicas, radiológicas y la evolución clínica durante el ingreso, tratamientos y complicaciones.

Material y métodos: Se seleccionaron retrospectivamente todos los pacientes entre 2 y 14 años, ingresados por neumonía entre enero de 2003 hasta marzo de 2008. Se analiza la incidencia de neumonía adquirida en la comunidad según los datos de población de nuestra área sanitaria.

Resultados: Se diagnosticaron un total de 98 casos de neumonía adquirida en la comunidad, de las cuales 76 cum-

plían criterios de neumonía típica o bacteriana (11 en 2003; 11 en 2004; 11 en 2005; 14 en 2006; 20 en 2007; 9 en 2008). La incidencia fue de 0,68 por 1.000 niños al año en 2003; 0,73 por 1.000 niños/año en 2004; 0,68 por 1.000 niños/año en 2005; 0,78 por 1.000 niños/año en 2006 y 1,42 por 1.000 niños/año en 2007. Esto supone un incremento de la incidencia del 52% por 100 ingresos en la unidad.

La edad media fue de 5 años 2 meses. La mayoría de los episodios se produjeron en los meses de otoño e invierno (64,28%). Un 15% de los pacientes tuvo derrame pleural. Un 22,44% de los niños estaban vacunados frente al neumococo.

Conclusiones: La neumonía adquirida en la comunidad es una de las infecciones más frecuente en la infancia, constituyendo una de las principales causas de morbilidad. Hemos observado un incremento notable en el número de casos de neumonía de probable origen neumocócico en los últimos años.

El diagnóstico es complejo, dada la baja especificidad de los datos clínico-radiológicos y la escasa sensibilidad de las pruebas microbiológicas.

VIERNES 16 DE MAYO DE 2008

Salón de Actos 2

Moderadoras: Dra. C. Valbuena Gil,

Dra. S. Alberola López

1. Complicaciones en un caso de drepanocitosis. Morales Sánchez R, Iglesias Blázquez C, Rodríguez Fernández C, Mata Zubillaga D, Carbayo Lázaro C, Lapeña López de Armentia S. Hospital de León.

Introducción: La drepanocitosis es la hemoglobinopatía estructural más frecuente, con una mayor afectación de la raza negra. Consiste en una mutación de la cadena β de hemoglobina, que precipita en el interior del hematíe, haciendo que adopte forma de hoz, lo que da lugar a crisis vasooclusivas y hemólisis intravascular. La gravedad es variable según la afectación sea homo o heterocigota. Constituye una enfermedad emergente en nuestro medio, debido a la creciente inmigración, aunque no es frecuente que los afectados sufran durante la infancia complicaciones tan graves que lleven al fallecimiento, como en el caso que presentamos.

Caso clínico: Paciente varón procedente de Senegal, diagnosticado a los cuatro años de anemia drepanocítica en estado homocigoto, en un principio bien controlada bajo tratamiento con hidroxiurea, eritropoyetina, ácido fólico y penicilina profiláctica, manteniendo cifras bajas de hemoglobina bien toleradas.

A los seis años sufre una crisis aplásica, coincidiendo con un cuadro infeccioso faringoamigdalario, con cifras de Hb de 3,4 g/dl, Hto. 9,2%, reticulocitos 53.100/dl y serología parvovirus B19 positiva. Un año más tarde presenta un episodio de dolor torácico de instauración brusca, con dificultad respiratoria progresiva; se realiza gammagrafía de ventilación perfusión en la que aparecen pequeños defectos de perfusión en base de pulmón derecho, siendo diagnosticado de crisis vasooclusiva menor en tórax. Dos días después de ser dado de alta, comienza con dolor intenso en pierna izquierda, sugerente de infarto óseo, precisando para su control analgesia con opiáceos, sufriendo un episodio de dificultad respiratoria, por lo que se deriva a la UCIP de referencia para control adecuado del dolor; durante su estancia presenta un episodio de visión borrosa, hipertensión arterial, taquicardia, progresiva desconexión del medio y deterioro respiratorio que precisa intubación; se diagnostica de accidente cerebrovascular isquémico transitorio, sin alteraciones en las pruebas de neuroimagen realizadas; también se evidencian algunos episodios de priapismo autolimitados. Evoluciona favorablemente, pero a la semana de alta, el paciente fallece en su domicilio, sospechándose isquemia en alguno de los órganos vitales, dada su patología de base.

2. Leucemia congénita y síndrome malformativo. Plata Izquierdo B, Fernández Álvarez D, Muriel Ramos M, Mateos G, Gómez de Quero P, Pacheco González RM. Hospital Universitario Salamanca.

Introducción: La leucemia linfoblástica aguda (LLA) es el diagnóstico de cáncer más frecuente entre los niños menores de 15 años, pero se trata de una entidad poco común en los lactantes, representando el 2-4% de los casos de LLA infantil, el fenotipo de células T constituye el 10% de éstas y, generalmente se presenta con una masa mediastínica.

Objetivo: Presentar un caso de una lactante en la que se asocia un síndrome malformativo con una LLA de células T.

Caso clínico: Lactante de 7 meses trasladada a nuestro hospital con cuadro de insuficiencia respiratoria grave y tumefacción facial y cervical bilateral. AF: sin interés. AP: padres sanos no consanguíneos. Amniocentesis: 46XX. Período neonatal sin incidencias, salvo detección de microftalmia bilateral con ceguera. En la exploración se aprecia regular estado general, macrocefalia ($P > 97$), frente ancha, aplanamiento parietal, microftalmia bilateral, hipertelorismo, raíz nasal hundida. Angioma de 3-4 mm en región preesternal. Taquicardia con soplo sistólico II/VI en BEL. Sibilancias y roncus diseminados con estridor inspiratorio. Tiraje subcostal. Hepatoesplenomegalia de 3 cm. Rx de tórax: imagen de gran masa en mediastino medio. Analítica sanguínea: Hb: 11,5g/dL, leucocitos: 17.820/ μ L (Ne: 21%, Li 80%), plaquetas: 183.000/ μ L. Sospecha de blastocitos en sangre periférica. LDH: 1.463. PCR: 0,1 mg/dL. Con el diagnóstico de síndrome de la vena cava superior (SVCS) se inicia tratamiento urgente. Exámenes complementarios: CMF de sangre periférica: 41% células blásticas CD7, CD3c, CD4, CD8, CD2, CD5, CD3, RCT alfa/beta y CD45 positivos: fenotipo correspondiente a LLA de células T. Pérdidas en el 13q. Ecografía abdominal: bazo accesorio. LCR: sin blastocitos. Ecocardiograma: estenosis pulmonar. Exploración oftalmológica: microftalmia, globo ocular con alteraciones el polo anterior. Ceguera bilateral. Estudio genético por sospecha de síndrome cardio-facio-cutáneo por las dismorfias corporales que presenta la paciente: genes K-RAS, BRAF y MEK 1/2 (pendiente de resultados). HLA: compatibilidad completa con hermana. Se inicia tratamiento con protocolo para LLA del lactante SHOP-02 con buena respuesta hasta la fecha. Se comentan las incidencias evolutivas.

Comentarios:

1. El SVCS es una urgencia oncológica por compromiso de la vía aérea. Se presenta en el 12% de los pacientes pediátricos con tumores malignos mediastínicos (linfoma no Hodgkin el más frecuente).
2. El Síndrome cardio-facio-cutáneo incluye: estatura baja, defectos cardíacos congénitos, retraso mental, anomalías ectodérmicas y apariencia facial característica. Se han identificado mutaciones en los genes KRAS, BRAF y MEK 1/2 en el 44-81% de los pacientes afectados. Se ha descrito asociación con leucemias agudas.
3. El tratamiento de la LLA de células T incluye quimioterapia de muy alto riesgo y trasplante de médula ósea.

3. Púrpura trombocitopénica idiopática: nuestra experiencia en los últimos cinco años. *Fernández Perez ML, Recio Pascual V, Mata Zubillaga D, Jiménez González A, Lapeña López de Armentía S, Rodríguez Fernández C. Hospital de León.*

Introducción: La púrpura trombocitopénica idiopática (PTI) es un trastorno autoinmune caracterizado por una disminución en el número de plaquetas circulantes. Cursa con hemorragias en piel y mucosas. Se clasifica en PTI aguda, si se resuelve en menos de 6 meses, o crónica si se mantiene más de 6 meses.

Material y métodos: Se trata de un estudio observacional, retrospectivo, de tipo descriptivo. Incluimos los pacientes ingresados en nuestro servicio por PTI desde 2003 hasta 2007. Excluimos aquellos cuyo primer ingreso fue antes de 2003. Los datos analizados fueron: antecedentes personales y familiares, clínica y evolución, recuento plaquetario al inicio y al alta, anticuerpos antiplaquetarios, punción medular, serología, estudio de inmunidad, tratamiento, duración del ingreso y reingresos. El análisis estadístico se ha hecho con Microsoft ExcelR.

Resultados: Ingresaron 11 pacientes, 5 niñas y 6 niños, 7 de ellos en primavera, con una incidencia acumulada de 6,3 casos/100.000 niños/año. La edad al diagnóstico fue de $4,9 \pm 3,3$ años. Todos presentaban manifestaciones cutáneas, 5 en mucosas, 1 epistaxis y 1 rectorragia. Existió cuadro cataral acompañante en 8 casos, tratamiento con cefixima en 2 y diarrea en uno. Se objetivó en el momento del ingreso una cifra de plaquetas de 5.000 ± 4.070 /ml. Se solicitaron anticuerpos periplaquetarios en tres casos resultando positivos. Se realizó punción medular en 2 casos encontrando aumento de megacariocitos en 1. En dos ocasiones se detectó serología positiva para citomegalovirus. Los estudios de autoinmunidad realizados fueron positivos en dos casos. En el primer ingreso todos se trataron con gammaglobulina 1 g/kg/día durante 2 días, en dos reingresos se pautaron corticoides y en un caso inmunosupresores y esplenectomía. La duración media del ingreso fue $5,1 \pm 2,2$ días. Tres de ellos reingresaron.

Comentarios:

1. La edad media de debut de la PTI en nuestra muestra es de 5 años, no hay diferencias entre sexos y predominio en primavera.

2. Todos los casos presentan síntomas de hemorragia cutánea y cuadro infeccioso acompañante, 5 casos cursaron, además, con afectación de mucosas.
3. Se administró gammaglobulina en todos los casos con buena respuesta
4. De los 11 casos estudiados, tres precisaron reingresos y uno de ellos se diagnóstico de PTI crónica.

4. Esferocitosis hereditaria en gemelos bicoriales. Kanaan Leis S, Criado Muriel C, Mateos Polo M, Fernández Álvarez D, Muriel Ramos M. Benito Zaballos MF. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción: La esferocitosis hereditaria (EH) es la anemia constitucional más frecuente en nuestro medio, de herencia autosómica dominante el 80%, afecta a 1/3.000 recién nacidos. Posiblemente está infradiagnosticada, ya que las formas leves son asintomáticas. Se debe a un defecto de las proteínas de membrana del hematíe que induce pérdida de la pared y rigidez, lo que ocasiona una destrucción de la célula al paso por el bazo. El 65% de los niños afectados presentan síntomas en el período neonatal, siendo la ictericia el síntoma constante, a menudo seguido días más tarde de anemia, que puede ser abrupta y severa dependiente de transfusiones. La presencia de estos síntomas en el período neonatal no es predictiva de tal comportamiento en edades posteriores. La sintomatología en el primer año suele consistir en crisis hemolíticas precisando apoyo transfusional y solo el 11% de los casos continuará con ésta forma grave.

Objetivo: Presentar dos casos en gemelos bicoriales con inicio neonatal, actualizar los métodos diagnósticos y causas de anemias de presentación a éstas edades.

Casos clínicos: Gemelos varones procedentes de primera gestación de padres sanos no consanguíneos sin antecedentes de interés. Nacen con peso adecuado, e ingresan por prematuridad sin necesidad de asistencia respiratoria. A las 24 horas de vida inician tinte icterico, con analítica normal. El Coombs directo e indirecto en ambos es negativo. Aumenta la ictericia en la segunda semana de vida, con hiperbilirrubinemia a expensas de billirrubina indirecta y anemia con elevación de los reticulocitos y de la LDH. La anemia progresa y los niños precisan transfusiones de forma repetida. Ya había sido descartada la causa inmune de la anemia hemo-

lítica, por lo que se estudian las globinas y las enzimas del metabolismo del hematíe, que son informadas como normales. Finalmente, se estudia la fragilidad osmótica de los hematíes, que está claramente disminuida. Con esto, y con la presencia de esferocitos en sangre periférica, se llega al diagnóstico de esferocitosis hereditaria. Actualmente los niños tienen 22 meses, están con suplementos de ácido fólico y presentan una leve anemia sin necesidad de transfusiones en los últimos 19 meses. Estamos en espera del estudio molecular.

Comentarios:

1. Los pacientes con ictericia y hemólisis neonatal de mecanismo no inmune deben ser vigilados estrechamente por la posibilidad de presentar una anemia grave más tarde debido a EH.
2. Una gran proporción de afectos tendrán formas asintomáticas, por lo que los progenitores no estarán diagnosticados y no informarán de antecedentes de interés.
3. La anemia, ictericia, esplenomegalia y reticulocitosis son las manifestaciones habituales de las formas clásicas.
4. El test diagnóstico más útil es el aumento de la fragilidad osmótica.

5. Metahemoglobinemia congénita. Una causa de cianosis en la edad infantil. Estévez Amores MJ*, Fernández Álvarez D, Muriel Ramos M**, Criado Muriel C**, Sánchez Jiménez C*, Mateo M**. *Centro de Salud de Ciudad Rodrigo. **Hospital Universitario de Salamanca.**

Introducción: Se puede sufrir cianosis por múltiples causas y a cualquier edad lo cual supone un desafío, tanto para el diagnóstico como para el tratamiento oportuno. La Hb es el pigmento encargado de transportar el O₂ a los tejidos y ésta función puede verse alterada por dos trastornos que afectan a la desoxigenación de la misma o bien a la presencia de Hb anormales. La metahemoglobinemia (MHb) es un proceso poco frecuente que sucede de forma adquirida por tóxicos o medicamentos o bien por trastornos inherentes al metabolismo de la Hb, alguna de cuyas formas puede ser severa o incluso mortal.

Objetivos: Presentar un caso de MHb congénita por déficit de metahemoglobina reductasa y revisión del tema.

Caso clínico: Paciente de 5 a remitido por su pediatra para estudio por cianosis tras estudio cardiológico normal.

TABLA I.

	Sat.O ₂	Meta Hb % (0-5)	OxiHb% (94-97)	Hb reducida % (0-5)	Diaforasa UI/gHb (2,22-3,18)
Paciente	64	16,3	56,1	31,4	0
Padre	79	2,6	77	20	1
Madre	50,8	2,5	49,6	49,9	0,72
Control					2,3

AF sin interés ni consanguinidad. Hijo único. Ingresado en el periodo neonatal 14 días por cianosis, se sospecho MHB aunque se perdió en el seguimiento. Actualmente asintomático, salvo una coloración cianótica leve más evidente en algunas ocasiones. Duerme mucho y suda mucho, pero se mantiene muy activo y con buen desarrollo ponderoestatural. A la exploración destaca únicamente un color oscuro de piel lo mismo que sus padres y cianosis en labios y conjuntivas. Estudio basal Sat O₂ 88-90%, Ph 7.36, CO₃Hna: 27, EB 1,4, Ac. Láctico 2,5. Cooximetría: Sato 2,64%, OxiHb 56%, Hb reducida 31,4%. Hemograma, reticulocitos, Hb A2 y F normales, Sideremia 71, Ferritina 282, IS: 17%. Estudio de la actividad de la metahemoglobina reductasa eritrocitaria 0 UI/g. de Hb (Dr. Luis Vives. Hospital Clínico de Barcelona). Llama la atención el color parduzco de la sangre del paciente en el momento de la extracción comparado con el control normal. Estudio familiar: ambos padres presentan trastornos más débiles en el estudio cooximétrico y los niveles enzimáticos muy inferiores a la normalidad.

Se comentan los tipos de metahemoglobinemia y los tratamientos posibles basados en su etiología, así como el diagnóstico de urgencia en los casos graves (Tabla I).

6. Indicaciones actuales de la TAC. En el diagnóstico diferencial de la celulitis orbitaria y preseptal. *Sánchez Miguel M, Cuscó Fernández MJ, Cotrina Fernández S, Kanaan Leis S, Escudero Bueno G, Blázquez García J. Hospital Clínico de Salamanca.*

Introducción y objetivos: La celulitis orbitaria es una enfermedad potencialmente grave y relativamente frecuente en la edad pediátrica, lo que hace necesario determinar con prontitud la extensión de la afectación. Se debe diferenciar entre celulitis preseptal y orbitaria, dado el diferente pro-

nóstico de ambas entidades. Para el diagnóstico precoz tiene un papel clave la TAC. Nuestro objetivo ha sido realizar una revisión de las indicaciones actuales de TAC en el diagnóstico diferencial entre celulitis orbitaria y preseptal a propósito de los casos registrados en el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico de Salamanca en el último año.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de los casos de celulitis orbitaria y celulitis preseptal ingresados en nuestro servicio en el periodo del último año, y analizamos en cada caso si la indicación de realizar o no una TAC se ajusta a las indicaciones actuales de la prueba según una revisión bibliográfica de dichos criterios.

Resultados: En el año de seguimiento se produjeron seis ingresos por celulitis, cinco preseptales y uno orbitario. Se realizó TAC en el caso de celulitis orbitaria y en tres de los casos de celulitis preseptal. La justificación clínica para la realización de los mismos fue: en la orbitaria, dolor con los movimientos oculares; y en los casos de celulitis preseptal, la no mejoría tras veinticuatro horas de tratamiento antibiótico, imposibilidad de examen oftalmológico adecuado y no se encontró indicación clara en el otro caso. Los hallazgos obtenidos mediante dicha prueba de imagen confirmaron la sospecha clínica y descartaron la existencia de posibles complicaciones.

Conclusiones: Las indicaciones actuales para la realización de TAC de la órbita de acuerdo con nuestros resultados y en base a las recomendaciones propuestas en la bibliografía, son las siguientes:

1. Incapacidad para realizar un examen oftalmológico adecuado: niños pequeños (menores de un año), niños no colaboradores e importante edema palpebral.
2. Signos sugerentes de afectación orbitaria: proptosis, oftalmoplejía edema bilateral y deterioro de agudeza visual.
3. No mejoría tras veinticuatro horas de tratamiento antibiótico intravenoso.

4. Signos o síntomas de afectación de Sistema Nervioso Central.

VIERNES 16 DE MAYO DE 2008

Salón de Actos 3

Moderadores: Dr. J.L. Álvarez Granda,

Dra. E. Trabada Guijarro

1. Tularemia, revisión de serie de casos en pacientes ingresados durante la epidemia de 2007. Iparraguirre Rodríguez S, Rodrigo Palacios J, Conejo Moreno D, Merino Arribas JM, Bustamante Hervás C. Hospital General Yagüe de Burgos.

Introducción: La Tularemia es una zoonosis causada por *Francisella Tularensis* que afecta fundamentalmente a los animales, aunque, el ser humano es un huésped altamente susceptible. La infección se produce por manejar cuerpos de animales infectados, picaduras de insectos, agua contaminada o por aerosolización de microorganismos. No se ha confirmado la transmisión de persona a persona. La respuesta inmune es de tipo celular dando lugar a una inmunidad duradera.

Material y métodos: Revisamos las historias de los casos de tularemia que hemos tenido entre junio y noviembre del 2007. Recogemos los datos sobre la forma de presentación, contacto con animales, pruebas complementarias realizadas, evolución y tratamiento.

Casos clínicos:

Caso 1: niña de 10 años con cuadro de fiebre, odinofagia, cefalea y lesión ulcerosa junto a adenopatía inguinal izquierda dolorosa de 7 días de evolución sin mejoría a pesar de tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico, fue enviada bajo sospecha de tularemia. Se inició tratamiento con gentamicina i.v. durante 8 días con evolución favorable. La serología inicial para *F. tularensis* fue negativa, títulos tras alta de 1/1.024.

Caso 2: niño de 6 años con fiebre y odinofagia de 4 días de evolución en tratamiento antibiótico sin mejoría. Se inicia amoxicilina y corticoterapia i.v. con persistencia de fiebre elevada, mejoría progresiva tras inicio de tratamiento con gentamicina i.v. La serología inicial para *F. tularensis* 1/256, títulos tras alta de 1/4.056.

Caso 3: niña de 3 años con fiebre de 15 días de evolución. Durante su estancia en la unidad con tratamiento antitér-

mico desaparece la fiebre por lo que es dada de alta. Se extrae muestra para serología de tularemia con títulos de 1/2.048 por lo que su pediatra realiza tratamiento con Estreptomina i.m. La segunda titulación fue de 1/4.000.

Caso 4: niña de 12 años con fiebre y adenopatía infrarrenal izquierda de 4 días de evolución. Títulos iniciales para *F. tularensis* 1/256 por lo que su pediatra realizó tratamiento con doxiciclina v.o. La segunda titulación fue de 1/2.000.

Caso 5: niño de 15 años es enviado del servicio de ORL para tratamiento i.v. por sospecha de tularemia. Presentaba fiebre y adenopatía laterocervical dolorosa de 1 mes de evolución que había empeorado a pesar de tratamiento antibiótico y antiinflamatorio. Se realizó una primera serología para *F. tularensis* con titulación inicial 1/4.096 y una segunda titulación de 1/2.056 tras tratamiento con gentamicina i.v.

Conclusiones. Todos los casos revisados tenían antecedentes de estancia en pueblos con topillos o de haber permanecido en regiones con más casos de tularemia. La forma de presentación sería la ulceroganglionar y orofaríngea. Dos de los casos serían casos de tularemia confirmados (por seroconversión o cuadruplicarse el título) y el resto estarían dentro de los casos de tularemia probable. En los casos en los que se realizó tratamiento con gentamicina i.v. la evolución fue muy favorable. La tularemia tiene una forma de presentación muy variada, por tanto, es un diagnóstico a tener en cuenta, sobre todo, en aquellos meses en los que su incidencia aumenta.

2. Nefronía focal aguda bacteriana. Ortega Casanueva C, Domínguez Bernal E, Raga Poveda T, García Velázquez J, Hortelano López M, Rodríguez Recio J. Hospital de Segovia.

Antecedentes y objetivos: La nefronía focal aguda (NA) es una infección bacteriana aguda localizada en el riñón que se presenta como una masa inflamatoria sin licuefacción. La prevalencia en niños es escasa. La clínica es insidiosa y las pruebas de laboratorio dispares, siendo el diagnóstico principalmente radiológico.

Métodos: Escolar de 13 años que presenta fiebre de 40°C y cefalea de 12 horas de evolución. Cuadro catarral los días previos. A las 36 horas del ingreso inicia dolor en epigástrico e hipocondrio izquierdo con blumberg negativo.

Resultados: Las pruebas de laboratorio orientan hacia una infección de tracto urinario (leucocitosis con orina patológica y urocultivo negativo). Ecografía abdominal normal. Se realiza una TC abdominal donde se aprecian dos lesiones sólidas de bordes bien definidos en riñón izquierdo en polo superior e inferior, que captan contraste de manera centrípeta. PAAF de lesión renal izquierda de polo superior con control de TC con hallazgos bacteriológicos y de anatomía patológica compatibles con lesión abscesificada. La RMN confirmó estos hallazgos. Se instauró tratamiento antibiótico con cefotaxima y tobramicina endovenosa durante 10 días bajo el diagnóstico de pionefrosis de riñón izquierdo. Asintomático desde entonces. En la RMN abdominal realizada 2 meses después, se observó resolución completa de los abscesos renales izquierdos con imágenes de cicatrices localizadas en dicha situación.

Conclusiones: La NA debe sospecharse ante la evolución tórpida de una pielonefritis, con o sin alteraciones en la ecoestructura renal. La ecografía en fase aguda es imprescindible y puede ser necesaria la realización de una TC o RM para el diagnóstico de abscesos corticales. El seguimiento requiere controles de imagen y el pronóstico morfológico y funcional es favorable si el tratamiento es el adecuado y se instaura precozmente.

3. Infecciones osteoarticulares en el siglo XXI. Nuestra experiencia. *Toyos González P, De Juan Álvarez A, Ramos Polo E, Arroyo Hernández M, García Hernández I, Bousón García C. Hospital Universitario Central de Asturias.*

Introducción y objetivos: osteomielitis y artritis séptica son poco frecuentes en pediatría (0,4-1/1.000), pero su incidencia se mantiene constante. El objetivo es analizar la clínica, el proceso diagnóstico y el tratamiento de estas infecciones en los últimos 8 años, para evitar las secuelas importantes que se derivan de una detección y tratamiento tardíos.

Metodología: Estudio retrospectivo (n = 17) en el que se estudiaron todos los casos de osteomielitis y artritis séptica agudas ingresados en nuestro hospital desde el 1 de enero de 2000 al 12 de diciembre de 2007. Se recogieron 67 variables distintas entre las que se incluían datos epidemiológicos, clínica, localización de la lesión, pruebas complemen-

tarias practicadas, estudios microbiológicos y tratamiento antibiótico y/o quirúrgico. Se realizó un estudio estadístico descriptivo de variables cuantitativas mediante mediana e IQR y de cualitativas mediante frecuencias. La estadística comparativa para variables cuantitativas se realizó mediante la T de Student y para cualitativas mediante Chi-Cuadrado.

Resultados: Ingresaron 10 pacientes con osteomielitis aguda y 7 con artritis séptica aguda. La distribución por sexos fue homogénea. La mediana de edad fue de 2 años [1,25-7], con mayor frecuencia de menores de 2 años en artritis séptica que en osteomielitis ($p > 0,05$). El 94% fue de origen hematógeno, refiriéndose en el 35% traumatismo cerrado previo. El 40% de los casos de osteomielitis se localizaron en la tibia y el 20% en el radio. Las artritis sépticas se localizaron en la cadera y la rodilla (43% de los casos cada una). El *Staphylococcus aureus* fue el patógeno más frecuente en osteomielitis (40% meticilín-sensible, 20% meticilín-resistente adquirido en la comunidad), seguido de *Streptococcus* β -hemolítico (10% grupoA, 10% grupoB). En la artritis séptica el principal fue *Streptococcus pneumoniae* (28,6%) El dolor se presentó en el 100% de los casos, con una mediana de duración previo al ingreso de 4 días [1-17,5], con evolución más larga en osteomielitis versus artritis séptica ($p < 0,05$) y en niños mayores de 2 años versus lactantes ($p < 0,05$). El 76,7% presentaba fiebre al ingreso, con una temperatura máxima de 39 °C (38-39,8), con una mediana de días de fiebre previo al ingreso de 3 días (1-3,5). La mediana de leucocitosis al ingreso fue de 10.700 [8375-23925], con máxima de 14.050 (9.525-23.925); la proteína C reactiva al ingreso fue 4,1 (1,9-10,9) y máxima 8,7 (2,35-18,47) y velocidad de sedimentación al ingreso 55 (26,25-72,25). La radiografía simple fue la principal prueba de imagen, realizándose en un 88% de los casos, de forma precoz (mediana de 0 días de ingreso), siendo diagnóstica en un 53%. La gammagrafía ósea se realizó en un 29,5%, con una mediana de 9 días de ingreso y fue diagnóstica en el 100%. La resonancia magnética nuclear se realizó en un 17,6%, con una mediana de 20,5 días, siendo diagnóstica en un 66%, y se realizó más en mayores de 2 años. La punción articular se efectuó en un 35%, y un 60% de los cultivos de líquido articular recogidos fueron positivos, siendo el germen más frecuente *S. pneumoniae*. El hemocultivo se recogió en el 82% de los casos, siendo el

57% de ellos positivos; como germen más frecuente se aisló *S. aureus* (50%). En el 76,5% se realizó drenaje quirúrgico, con hallazgo más frecuente de osteomielitis (61,5%), efectuándose con una mediana de 5º día de ingreso (1-12). El cultivo óseo se realizó en el 54% de las intervenciones. Se pautó antibioterapia empírica al ingreso en un 65% de los casos, más en los menores de 2 años ($p < 0,05$), realizándose cambio de pauta en un 70,5%. La mediana de duración de la antibioterapia parenteral fue de 23 días (17-30), y la duración total de tratamiento antibiótico 35 días (22-42), con mayor duración en osteomielitis y en mayores de 2 años ($p < 0,05$). El 100% de los pacientes en seguimiento, no presentaron secuelas.

Conclusiones: el patógeno más frecuente en osteomielitis es *S. aureus*, y en artritis séptica *S. pneumoniae*. El dolor es el síntoma cardinal, con mayor duración en mayores de 2 años y en osteomielitis. La prueba diagnóstica más sensible fue la gammagrafía. El tratamiento empírico es más precoz en menores de 2 años y precisa modificaciones en la mayoría. El drenaje quirúrgico es necesario con frecuencia, más en osteomielitis.

4. Infección por bocavirus en el niño críticamente enfermo. ¿cuál es su verdadera significación clínica? Toyos González P*, Villa Bajo L, Concha Torre A*, Melón García S**, Rodríguez Suárez J*. *Departamento de Pediatría. **Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias.**

Antecedentes: El bocavirus es un virus de reciente descripción, aislado en niños con infecciones respiratorias y/o gastrointestinales, frecuentemente coinfectando con otros virus. Su relevancia clínica aún no está aclarada.

Objetivos: Describir el espectro clínico del bocavirus en nuestro medio, comparando los pacientes que precisaron ingreso en unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) con los que no, valorando el papel del bocavirus como potencial causante de patología grave.

Métodos: Se incluyeron 84 pacientes con cultivo positivo para bocavirus en exudado nasofaríngeo desde abril de 2006 hasta marzo de 2008. Cada muestra se estudiaba para 23 virus distintos. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos y microbiológicos.

Resultados: 13 pacientes precisaron ingreso en la UCIP (15,5%). Los diagnósticos asociados fueron: bronquiolitis (30,8%), neumonía con broncoespasmo (38,5%), broncoespasmo (7,7%) e infección respiratoria de vías altas (7,7%). La mayoría eran infecciones de vías respiratorias bajas. La mediana de edad fue 8 meses (2,5-14,5) y dos terceras partes eran varones. Un tercio de los niños tenían factores predisponentes, siendo el más frecuente el síndrome de Down con cardiopatía asociada. La mayoría se aislaron en noviembre (un tercio) y diciembre. Se aisló otro virus en dos terceras partes de los casos (virus respiratorio sincitial un tercio aproximadamente; adenovirus, enterovirus y *parainfluenzae*, con menor frecuencia). Comparando en las infecciones de vías respiratorias bajas los pacientes que precisaron ingreso en la UCIP con los que no lo precisaron, existieron diferencias estadísticamente significativas para el tipo de factor predisponente (ingresaron más en la UCIP los cardiopatas y menos los prematuros), la presencia de alteraciones en la auscultación y de bamboleo abdominal, la frecuencia respiratoria y cardiaca al ingreso, la necesidad de oxígeno durante la hospitalización, la existencia de condensaciones en la radiografía de tórax y las horas de ingreso totales. Ingresaron más en la UCIP neumonías con broncoespasmo y menos crisis de broncoespasticidad y bronquiolitis. No se hallaron diferencias en cuanto a edad, peso, historia previa de sibilancias, existencia y tipo de coinfectantes, presencia de fiebre y temperatura máxima alcanzada, síntomas digestivos asociados, horas de oxigenoterapia precisadas y necesidad de tratamiento broncodilatador y corticoterapia oral.

Conclusiones: el bocavirus se ha aislado en pacientes críticamente enfermos, fundamentalmente con patología respiratoria de vías bajas. La mayoría de casos se han diagnosticado durante los meses de invierno, con mayor prevalencia en noviembre. Los pacientes con cardiopatía ingresaron más frecuentemente en la UCIP, no así los prematuros. En un tercio de los pacientes ingresados en la UCIP fue bocavirus el único patógeno aislado. No se registraron más presencias de coinfectantes en los pacientes críticamente enfermos *versus* los que no ingresaron en la UCIP. Tampoco se encontraron diferencias con respecto a edad, peso y episodios previos de espasticidad. Los niños ingresados en la UCIP tuvieron más alteraciones en la radiografía de tórax, precisaron más oxigenoterapia y más horas de ingreso.

5. Empleo de antibióticos en el catarro de vías altas en Asturias: diferencias según el médico prescriptor y entre hospital y centro de salud. *Fernández González N**, *Herrero Morín JD***, *Fernández Fernández E**, *Morán Poladura M**, *Solís Sánchez G**, *Crespo Hernández M****. *Servicios de Pediatría. Hospital Cabueñes, Gijón. **Hospital Álvarez Buylla, Mieres. ***Hospital Universitario Central de Asturias.

Introducción y objetivos: Aunque es de sobra conocido que el catarro común es un proceso benigno, de origen fundamentalmente vírico y autolimitado, la sobreutilización de antibioterapia en estos procesos es una práctica claramente extendida. El objetivo del estudio es analizar la prescripción antibiótica en procesos catarrales no complicados en Asturias, tanto en urgencias hospitalarias como en consultas de pediatría de Atención Primaria.

Material y métodos: Estudio descriptivo de 1.066 pacientes pediátricos diagnosticados de catarro de vías altas durante 30 días seleccionados aleatoriamente a lo largo de 6 meses (enero-junio) en 5 servicios de urgencias hospitalarios y 80 consultas de pediatría de centros de salud de Asturias. Se describe el empleo de antibioterapia y las características de la misma.

Resultados: Cuatrocientos cincuenta y cuatro casos se recogieron en urgencias hospitalarias (9,5% de los pacientes pediátricos atendidos) y seiscientos doce en centros de salud (17,4% de los atendidos). La edad media de los pacientes fue 3,7 años. El 42% de los pacientes diagnosticados eran lactantes. Ingresaron el 0,3% de los casos. El 4,6% estaban tomando antibioterapia en el momento de ser atendidos y en el 75,5% de ellos se respetó dicho tratamiento. Globalmente, el 15,9% recibieron tratamiento antibiótico, preferentemente amoxicilina ± ácido clavulánico. El empleo de antibióticos fue significativamente menor en consultas de centro de salud (11,9% de los catarros atendidos) que en servicios de urgencias hospitalarias (21,4%), $p < 0,01$. Respecto al médico prescriptor, los pediatras pautaron antibioterapia con menor frecuencia (14,9% de los casos atendidos), seguidos de los médicos residentes de pediatría (17,7%) y de los médicos de familia (19,1%), diferencias no significativas.

Conclusiones: En Asturias, el 15,9% de los catarros de vías altas no complicados son tratados con antibioterapia. La frecuencia de tratamiento antimicrobiano es significati-

vamente menor en los centros de salud, tal vez por la mayor facilidad para el seguimiento del paciente.

6. Adenopatía inguinal y claudicación en la marcha: enfermedad por arañazo de gato. *Miñones Suárez L*, *Martín García A*, *Ramos Polo E*. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivo: Presentar el caso de una infección por *Bartonella henselae*. La enfermedad por arañazo de gato es la causa más frecuente de linfadenopatía crónica benigna en la infancia. Su prevalencia es variable, en función de factores epidemiológicos y del estado inmunológico del huésped. Se transmite por el arañazo o contacto con gatos pequeños y se caracteriza por la aparición de linfadenopatías regionales que suelen desaparecer espontáneamente. Existen formas atípicas que cursan con afectación hepatoesplénica, endocarditis, alteraciones neurológicas y cutáneas. Los macrólidos son los fármacos habituales empleados en el tratamiento, y en ocasiones es preciso un abordaje quirúrgico de la adenopatía.

Material y métodos: Presentamos el caso de un niño de 8 años que acudió a nuestro centro por iniciar un síndrome febril de 8 días de evolución, con la posterior aparición de una adenopatía inguinal dolorosa y claudicación de la marcha. Refería haber sufrido un traumatismo banal en el extremo distal de esa misma extremidad. Tras descartar afectación articular, se pautó tratamiento inicial con amoxicilina ácido clavulánico intravenoso, en espera de resultados de pruebas microbiológicas y de imagen. La fiebre cedió a las 48 horas de ingreso, pero la adenopatía inguinal fue aumentando progresivamente de tamaño, con signos inflamatorios claros, por lo que se hizo susceptible de drenaje quirúrgico. Dado que el paciente había tenido contacto con gatos y otros animales domésticos, se amplió el estudio destinado a descartar una infección por *Bartonella henselae*. Tras obtener la confirmación serológica de infección, activa se inició tratamiento con claritromicina oral, con excelente respuesta. El paciente se mantuvo afebril y la adenopatía inguinal fue disminuyendo progresivamente de tamaño hasta desaparecer.

Resultados: Se realizaron estudios analíticos, de imagen y microbiológicos. Los primeros, establecieron las caracte-

rísticas inflamatorias del ganglio inguinal. En primer lugar, se descartó la presencia de mononucleosis infecciosa y tuberculosis, ampliando posteriormente estudios para descartar infección por toxoplasma, CMV, herpes y *Bartonella henselae*. Se obtuvieron títulos elevados de anticuerpos Ig M dirigidos contra *Bartonella henselae* y en la muestra extraída de la región inguinal se aisló ADN del germen mediante técnica de PCR.

Conclusiones: La infección por *Bartonella henselae* debe entrar en el diagnóstico diferencial de toda linfadenopatía que no responde al tratamiento antibiótico habitualmente empleado. Una anamnesis detallada y dirigida a identificar contacto con animales (especialmente gatos pequeños) y localizar posibles puertas de entrada darán la clave para establecer un diagnóstico correcto y un tratamiento adecuado.

7. Evolución de la sepsis neonatal tardía en la UCIN del Hospital General Yagüe de Burgos. Villa Franciso C, López-Dóriga Ruiz P, Conejo Moreno D, Fernández de Valderrama A, Bustamante Hervás C, de Frutos Martínez C. Hospital General Yagüe de Burgos.

Introducción: La incidencia de sepsis neonatal tardía ha aumentado a pesar de los avances en neonatología; de forma paralela al aumento de la supervivencia en neonatología.

Objetivos: 1. Conocer la incidencia de sepsis neonatal tardía y la evolución microbiológica en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. 2. Investigar si existe algún factor favorecedor.

Método: Estudio retrospectivo de neonatos ingresados en la UCIN en el período 1990-2008 con clínica y analítica compatible con sepsis y cultivos positivos (hemocultivo; urocultivo; cultivo de líquido cefalorraquídeo, punta de catéter).

Evaluar las características epidemiológicas de los pacientes ingresados en la UCIN y si ha habido modificaciones en el manejo clínico de los pacientes.

Resultados: La incidencia de sepsis neonatal ha aumentado significativamente; relacionado, fundamentalmente, con el incremento de la sepsis nosocomial en prematuros y quirúrgicos.

Se objetiva un predominio de gérmenes gram negativos en el primer decenio. Con la adopción de medidas para pre-

vención de infección se produce un recambio por gérmenes gram positivos en los últimos años. Esto parece relacionado con el incremento de RNMBP y el uso de catéteres centrales.

Conclusiones: Los resultados de nuestro estudio concuerdan con los reflejados en la literatura. Es necesario el diseño de estudios prospectivos encaminados a determinar qué prácticas modificables son más imperativas, con el fin de reducir la infección nosocomial.

SÁBADO 17 DE MAYO DE 2008

Salón Principal

Moderadores: Dra. M.D. Martín Melero,

Dr. H. Paniagua Repetto

1. Hiperfosfatemia transitoria de la infancia. Kanaan Leis S, Plata Izquierdo B, Torres Peral R, Grande Benito A, Rodríguez Sant Cristóbal G. Hospital Universitario de Salamanca.

Antecedentes: La fosfatasa alcalina (FA) es una glicoproteína sintetizada por el hígado, el hueso, el intestino delgado y la placenta. Altas actividades de FA han sido relacionadas con enfermedades óseas (raquitismo, Pager, tumores óseos) y hepatobiliares (hepatitis, colestasis). La hiperfosfatemia transitoria de la infancia (HTI) es una entidad benigna que se define como la elevación sérica de la FA, de carácter transitorio y sin secuelas posteriores.

Casos clínicos: Presentamos 4 casos observados en la consulta de Digestivo Infantil de nuestro centro en el último año. La edad media de presentación fue de 16,7 meses (10-26), los motivos de consulta fueron diarrea prolongada en dos casos, distensión abdominal en un paciente y seguimiento de enfermedad celíaca con dieta exenta en gluten en el otro. Uno de ellos estaba en tratamiento con hierro oral, los otros no tomaban ninguna medicación. No existían en la exploración física hallazgos de interés, en especial relacionados con la existencia de enfermedad ósea y/o hepática. La cifra media de FA fue de 2.468 U/L (1.558-4.185). En todos los pacientes fueron normales las cifras de calcio, fósforo, bilirrubina y enzimas hepáticas (AST, ALT y GGT). En los pacientes con diarrea prolongada se recogieron copro-

cultivos que resultaron negativos. En un caso se objetivó una hipertiroproteinemia con hormonas tiroideas normales. Se realizó control de la FA a los 106 días (75-150), habiéndose normalizado las cifras de FA en todos los casos (media: 221 U/L, rango 171-293) No se realizaron isoenzimas de FA al haberse normalizado en el momento del control. En este momento 2 pacientes presentaban ferropenia latente, confirmándose el hipotiroidismo subclínico en el paciente anterior. Durante el tiempo transcurrido entre las dos analíticas un paciente sufrió un estatus convulsivo, manteniéndose asintomáticos los tres restantes.

Comentarios: La HTI es una entidad benigna y autolimitada, de incidencia incierta, y que ha sido relacionada con procesos gastrointestinales (diarrea y vómitos), infecciones respiratorias, infecciones por VHB y VIH, procesos febriles, estatus convulsivos y medicamentos, como cotrimoxazol, fenitoína e infusión de albúmina humana. Aunque es conocido que la actividad de la FA puede aumentar durante una infección aguda, suele acompañarse del aumento de otras enzimas, como reactantes de fase aguda (RFA); este aumento de RFA no se produce en la HTI. Los criterios diagnósticos sugeridos por Kraut, que cumplen nuestros pacientes, son: 1) edad inferior a 5 años; 2) ausencia de síntomas o alteraciones bioquímicas sugerentes de enfermedad ósea o hepática; 3) elevación espectacular de la FA; 4) sintomatología variable aparentemente no relacionada, que varía desde la normalidad hasta síndromes severos gastrointestinales o neurológicos y 5) normalización de los valores de la FA antes de 16 semanas.

2. Miedo al atragantamiento: ¿trastorno alimentario o fobia específica? *García de Ribera C*, Rellán Rodríguez S*, del Río López A*, Tríguez García M*, Geijo Uribe MS**, Marugán de Miguelsanz JM**. *Servicio de Pediatría. **Unidad de Psiquiatría Infanto-Juvenil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción: Los desórdenes alimentarios constituyen un problema frecuente en niños. Los más conocidos son los clásicos trastornos de la conducta alimentaria (TCA), en especial, la anorexia nerviosa (AN). Sin embargo, existen otras patologías que pueden entrar en el diagnóstico diferencial, como la fobia al atragantamiento, menos conocida

y con criterios diagnósticos aún confusos, lo que conduce con frecuencia a un diagnóstico erróneo. Presentamos dos casos de niños ingresados en la Unidad de Psiquiatría Infanto-Juvenil del H. Clínico U. de Valladolid y diagnosticados de miedo al atragantamiento (*choking phobia*).

Caso nº 1. Niña de 8 años, sin antecedentes patológicos de interés, salvo taquipnea transitoria neonatal. Desde hace aproximadamente un año, tras un episodio de atragantamiento con cereales, dejó de ingerir alimentos sólidos, con ingesta exclusiva de líquidos por dudosa disfagia, con repercusión ponderal progresiva. Remitida sucesivamente a las consultas de ORL y digestivo, descartando causa orgánica. Tras una leve aparente mejoría, tras un episodio de faringitis con odinofagia, sufre agudización del cuadro, con dieta muy restrictiva y astenia progresiva, lo que motiva consulta e ingreso en psiquiatría infanto-juvenil. Se insta una dieta blanda y medidas conductuales, involucrando a la familia, que ponía de manifiesto gran angustia por la sintomatología, dedicándole excesiva atención durante las comidas. No precisa tomar ningún tipo de tratamiento psicofarmacológico. Se observa progresiva normalización clínica.

Caso nº 2. Niña de 5 años, sin antecedentes patológicos de interés, salvo hiperbilirrubinemia neonatal tratada con fototerapia. Madre: antecedente de bulimia nerviosa. Abuela paterna en tratamiento psiquiátrico. Cinco días antes del ingreso en psiquiatría, a raíz de oír comentar cómo una prima suya había sufrido un episodio de atragantamiento, empezó a disminuir la ingesta alimentaria, por temor a ahogarse. La reducción de la ingesta llegó a ser completa los dos días previos. Los padres intentan todo tipo de estrategias para evitarlo, sin resultado. Al principio muestra una actitud hostil, consiguiendo paulatinamente una mayor colaboración y relación terapéutica. Su miedo cede poco a poco, con gran satisfacción personal por la evolución. Se realiza tratamiento con ansiolíticos 2 semanas, y se aconseja a la familia una actitud neutra que no favorezca la angustia a la hora de las comidas.

Comentarios. La "fobia al atragantamiento" tiene una prevalencia desconocida, aunque se estima que podría tratarse de un problema frecuente. Se da sobre todo en mujeres, algo que constatamos en nuestras pacientes. Se incluye en la DSM-IV-TR como una fobia específica en la categoría residual. Es importante conocer su existencia para evitar retrasos diagnósticos. Con frecuencia puede confundirse

con patología orgánica esofágica o, sobre todo, con el comienzo de una anorexia nerviosa.

3. La ciberpatología, algo más que un problema clínico.

Miguel Armijo CS*, **Luis Jiménez Díaz L****. *Cátedra de Psicopatología infanto Juvenil. UPSA. **Médico Pediatra. Cate-drático de Psicopatología Infanto-Juvenil. Salamanca.

Recientemente se ha puesto de manifiesto que **las adicciones de pantalla** (TV, Internet, móvil, etc.) es uno de los problemas clínicos de presentación más actual en la etapa infanto juvenil, como distintos autores que nos venimos ocupando del tema, hemos podido constatar.

De su gravedad es muestra, que si bien las medidas oficiales o institucionales –públicas o privadas– son escasas, las repercusiones que, tanto en el plano clínico, donde está siendo más ampliamente investigado como sociológicas en el terreno de la construcción de un sistema de criterios vitales y de valores son de difícil previsión evolutiva, en nuestros pacientes infanto-juveniles.

Mi pretensión en esta comunicación iría, no tanto en incidir en su dimensión clínica, sino en el análisis de los fenómenos sociológicos, económicos, culturales, y educativos que subyacen en el origen del problema.

Así, nuestra comunicación pretende, resumidamente, abordar:

1. El contexto sociológico, en el que este fenómeno del siglo XX e inicios del XXI se sustenta. Resultando evidente que los procesos de globalización tecnológica y comunicación de masas son parte de su origen.
2. Los fenómenos económicos, en la medida que las multinacionales del sector han convertido a nuestros niños y jóvenes en “agentes económicos”, según palabras de Breé.
3. Los fenómenos sociológicos, culturales y educativos actuales representados por, desde “la redefinición del rol de hijo”, a los influjos de los fenómenos sociológicos tipo separación, divorcio, etc.

4. Enfermedad de Nieman Pick tipo B. Plata Izquierdo B, Kanaan Leis S, Muriel Ramos M, Fernández Álvarez D, Martínez C, Ruiz Ayúcar de la Vega I. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción: La enfermedad de Nieman Pick (NP) engloba un grupo heterogéneo de patología de depósito lisosomal, de transmisión autonómico recesiva, clasificada en varios subgrupos A, B, C, D, E. En realidad se trata de dos errores innatos diferentes del metabolismo. Las formas A y B se deben a la reducción de la actividad de la esfingomielinasa que origina un acúmulo anormal de esfingomielina en muchos lípidos del organismo. La NP de tipo C se origina por un defecto bioquímico en el transporte intracelular del colesterol exógeno provocando un aumento del colesterol libre en los lisosomas. Los tipos D y E se consideran variantes de la forma C. Comparten fenotipo común: presencia de células espumosas conocidas como células de NP a nivel del SRE, médula ósea, pulmón, ganglios linfáticos y SN, excepto la forma B que se define por la ausencia de afectación neurológica.

Objetivo: Presentar un paciente con esta rara enfermedad para la que se estima una incidencia de un caso por cada millón de recién nacidos.

Caso clínico: Varón de 3 años de nacionalidad búlgara que ingresa para estudio de hepatoesplenomegalia. Hermano de 7 años afecto de epilepsia. Exploración física: BEG, impresiona de gran distensión abdominal, deficiente nutrición, microadenias en cadenas ganglionares cervicales. Auscultación cardiorrespiratoria normal. Hepatomegalia de 5 cm, esplenomegalia de 15 cm bajo reborde costal, atraviesa línea media y a nivel inferior llega hasta región inguinal. COF: normal. Exámenes complementarios: Hemograma: hematies 4.740.000/mm³; Hb: 10,5 g/dL; Hematocrito: 31,6%; VCM: 66,8 fL; HCM: 66,8; CHCM: 22,2 pg; RDW: 15,8%; Leucocitos: 5.630/mm³; Plaquetas: 101.000/mm³; GOT: 47 U/L; GPT: 21 U/L; GGT: 12 U/L; LDH: 238 U/L, FA: 899U/L. Metabolismo del hierro: Fe: 33 µg/dL; Ferritina: 13 ng/mL, transferrina 276 mg/dL; CFT: 351 µg/dL; IS: 66%. Metabolismo lipídico: CT: 114 mg/dL, HDL 15 mg/dL, LDL: 77 mg/dL, triglicéridos: 108 mg/dL. Rx PA de tórax: patrón intersticial bilateral. Ecografía abdominal: esplenomegalia gigante y hepatomegalia. MO: infiltración por células de NP. Exploración oftalmológica: normal. Estudio enzimático en fibroblastos: esfingomielinasa: 1,8 nmol/h por mg de proteína (control: 155,6). La reacción citoquímica con filipina revela ausencia de vesículas con colesterol libre en los fibroblastos. Estudio del HLA familiar: El paciente presenta compatibilidad completa en HLA de clases I y II con su único

hermano. Diagnosticado de enfermedad NP tipo B, el paciente se encuentra pendiente de recibir trasplante de células progenitoras hematopoyéticas procedentes de su hermano.

Comentarios:

1. En el diagnóstico de las esplenomegalias gigantes hay que considerar las enfermedades de depósito lisosomal.
2. El diagnóstico de la enfermedad de NP se establece por estudio enzimático y genético: déficit de esfingomielinasa en las formas A y B y reacción citoquímica con filipina en la forma C.
3. No existe un tratamiento efectivo para la enfermedad. Las terapias enzimática y génica no están aún disponibles. El trasplante de médula ósea se ha llevado a cabo en reducido número de pacientes con el tipo B de la enfermedad con resultados alentadores.

5. Uso de mochilas escolares y dolor de espalda en la infancia. Estudio preliminar. *Alberola López S*, Pérez García I*, Casares Alonso I**, Cano Garcinuño A***, Andrés de Llano JM****.* *Centro de Salud Jardínillos, Palencia. **Centro de Salud Venta de Baños, Palencia. ***Centro de Salud Villamuriel de Cerrato, Palencia. ****Complejo Asistencial de Palencia.

Introducción: El uso de mochilas escolares es una actividad diaria habitual en los niños y adolescentes. Existe una preocupación generalizada por el peso de dichas mochilas no solo por el esfuerzo físico que supone para los niños, sino también por su posible relación con los problemas de la espalda.

Objetivo: Conocer los hábitos de utilización de mochilas escolares y su relación con el dolor de espalda en una población de niños y adolescentes en nuestro medio.

Población y métodos: Estudio observacional transversal de un grupo de niños y adolescentes, en los que se analizan variables demográficas, antropométricas y escolares, y a los que se administra un cuestionario basado en los trabajos de Negrini y Carabalona, Siambades, Van Gent, y el test de actividad física Krece Plus.

Resultados: Son 22 varones y 20 mujeres, con edades de 11 y 14 años, que cursan estudios de 5º de Primaria (EPO) y 2º de Secundaria (ESO). El 76,2% acude al colegio andando, y para el 64,3% cada trayecto con la mochila dura menos de 10 minutos. El 81% dice llevar la mochila en ambos hombros, un 64,3% se cansa llevándola y un 57,1% refiere dolor

de espalda o cuello, con una frecuencia de, al menos, una vez por semana en el 27,8%. La duración del dolor es mayor de 6 meses en el 35,7% y la mediana de la puntuación otorgada al dolor es 5.

La mediana del peso de la mochila es 5,75 kilos (p25-p75: 4,47-7,03 k) y la mediana del porcentaje (%) de su peso en relación al peso corporal del escolar es 11,83% (p25-p75: 8,33-15,33%). No hemos hallado diferencias significativas en el % de peso de la mochila entre uno y otro sexo, pero sí en el curso escolar (15,66% en 5º EPO, 11,45% en 2º ESO, $p = 0,016$). El % de peso de la mochila y su relación con la impresión subjetiva de ser demasiado pesada (14,80% y demasiado pesada, 11,43% y no demasiado pesada) y con la existencia de dolor de espalda (14,58% y dolor, 11,73% y no dolor) se encuentra en el límite de la significación ($p = 0,05$ y $p = 0,06$, respectivamente). No encontramos diferencias significativas en la existencia de dolor de espalda con el sexo ni con la edad. No se encuentra asociación entre el dolor de espalda y las horas de deporte extraescolar, ni entre el dolor y las horas de tele/videojuegos. Existe diferencia significativa ($p = 0,034$) en la puntuación de los síntomas psicósomáticos y el dolor de espalda, siendo mayor en los que lo sufren (4,48, frente a 2,44).

Conclusión: El peso de las mochilas influye en la sensación subjetiva de malestar en la infancia y puede considerarse un problema de salud escolar. Los pediatras debemos contribuir a su prevención actuando en favor de los niños y adolescentes ante las autoridades escolares.

6. Intoxicaciones en urgencias en pediatría. Un problema evitable. *Vivanco Allende A, de Juan Magadán A, Mayor-domo Colunga J, Álvarez Caro F, Suárez Saavedra S, Rodríguez Suárez J.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.

Introducción: Las intoxicaciones representan un motivo de consulta frecuente en urgencias de pediatría, aunque en general, los agentes implicados son productos poco tóxicos o bien las dosis ingeridas no provocan patología grave.

Pacientes y métodos: Se incluyeron todos los pacientes que consultaron en urgencias de pediatría del Hospital Universitario Central de Asturias por sobredosisificación o intoxicación en los últimos 10 meses.

Resultados: De un total de 26.784 urgencias atendidas, se registraron 64 niños, con un predominio de varones (54,7%). La mediana de edad fue de 29 meses (rango 1-163) y la mediana del tiempo transcurrido desde la exposición al tóxico hasta la atención en urgencias de una hora (rango 0,2-72). La inmensa mayoría de los contactos con el tóxico fue por vía oral (95%), el resto vía inhalatoria. Las sustancias implicadas fueron: fármacos (50%), productos domésticos (39,1%), drogas de abuso (7,8%) y monóxido de carbono (3,1%). Los fármacos más frecuentes fueron el paracetamol (7 casos), seguido de salbutamol (4 casos) y jarabes descongestivos (3 casos). En el 89,1% de los casos ocurrió por accidente doméstico, en el 7,8% por motivo lúdico y en el 3,1% por intento autolítico. Se realizó lavado gástrico a 4 niños y se administró carbón activado a 14. En un caso se administró antídoto del tóxico y en ningún caso se empleó la ipecacuana. Del total de los casos, 28 ingresaron en observación, 7 en planta de hospitalización y uno en UCIP, que precisó ventilación mecánica. Ningún niño tuvo secuelas de importancia.

Comentarios: La mayoría de las intoxicaciones no han conllevado gravedad, si bien más de la mitad han requerido ingreso hospitalario. La mayoría de los casos se producen por descuido de la familia al acceder los niños a las diferentes sustancias. El paracetamol es el fármaco más frecuentemente implicado, aunque otros con dudosa efectividad terapéutica también tienen importancia. La ipecacuana apenas tiene indicación en la actualidad.

7. Hiperfosfatemia alcalina no familiar persistente.

Rellán Rodríguez S, Lorenzo Mata AI, del Río López A, Tríguez García M, Conde Redondo FV. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción: El hallazgo de una cifra aumentada de fosfatasa alcalina (FA) es relativamente frecuente, aunque su trascendencia es muy variable. Las FA son enzimas que hidrolizan los ésteres monofosfóricos, con diversas isoenzimas de propiedades similares, pero genéticamente distintas. Estas isoenzimas son la FA ósea, hepática, renal, intestinal, placentaria y leucocitaria. En el niño, en condiciones normales, el 85% de su actividad sérica total lo constituye la fracción ósea y el 15% la hepática. En la infancia hay diver-

sas formas de hiperfosfatemia. Presentamos este caso, como ejemplo de una entidad poco frecuente y su evolución a lo largo de 14 años.

Caso clínico: Paciente varón de 12 meses de vida que ingresa debido a un traumatismo craneal con fractura parieto-occipital, en el que se detecta una cifra elevada de fosfatasa alcalina (2.515 U/l) y hematuria microscópica. En sucesivos controles, persiste la hiperfosfatemia y presenta episodios intermitentes de hematuria macroscópica. La ecografía renal, cistografía y urocultivos seriados son normales. En la urografía intravenosa se detecta un megauréter segmentario inferior izquierdo. El paciente vuelve a revisión pasados cuatro años por presentar episodios recidivantes de hematuria con cultivos de orina estériles. A los 6 años de edad presenta cólicos nefríticos de repetición y, mediante radiografía simple de abdomen, se detecta un cálculo a nivel de la unión vesicoureteral izquierda. Se corrige el defecto ureteral con una ureteroneocistostomía izquierda (técnica de Cohen) y no se encuentra el cálculo. Durante los dos años siguientes presenta síntomas de disfunción miccional y uretritis, por lo que se realiza una cistouretroscopia y se encuentra un cálculo uretral con reflujo vesicoureteral izquierdo secundario, se somete a litotomía e inyección ureteral de Macroplastique. Durante los 14 años de seguimiento se mantiene la cifra de fosfatasa alcalina muy por encima de sus valores de referencia (valor máximo de 3.788 U/l, a expensas de la fracción ósea). Los padres y hermano tienen cifras normales. Se hace un estudio analítico completo con hemograma, bioquímica, perfil hepático, lipídico, calcio, fósforo, magnesio, vitamina D, parathormona, reactantes de fase aguda, bicarbonato, inmunoglobulinas y proteínograma normales. Los marcadores de remodelado óseo (osteocalcina, calcitonina, hidroxiprolina y piridolinas urinarias) son repetidamente normales. Función renal, calciuria, fosfaturia, uricosuria y magnesiuuria normales hasta los diez años, que aumenta la excreción urinaria de calcio (máximo de 7 mg/kg/día). Los estudios de imagen (ecografía abdominal, radiografías de esqueleto, gammagrafía y densitometría ósea) son normales. El paciente es diagnosticado de hipercalciuria idiopática intermitente e hiperfosfatemia alcalina no familiar persistente, y sigue controles anuales en la Consulta de Nefrología Infantil.

Conclusiones. La hiperfosfatemia alcalina no familiar persistente es una entidad muy poco frecuente, y no existen referencias en la literatura médica de su asociación con megauréter, litiasis e hipercalciuria, como en nuestro caso.

8. Enuresis nocturna y grupo familiar. *Recio Pascual V, Fernández Pérez ML, Rodríguez Fernández LM, Lapeña López de Armentía S, Marugán de Miguelsanz JM, Jiménez González A. Complejo Asistencial de León.*

Objetivo: Conocer si diversas características de la composición y funcionamiento de los grupos familiares influyen en la prevalencia de la enuresis nocturna entre escolares de la provincia de León.

Material y métodos: Los padres de 170 escolares de 6 y 10 años portadores de enuresis nocturna y los de 1.082 niños que ya habían adquirido el control nocturno de su esfínter urinario y de las mismas edades (grupo control), fueron interrogados sobre las siguientes características de su familias:

- Estado civil de los padres y edad en el momento del nacimiento del niño.
- Número de hijos y de personas que conviven en la familia.
- Orden que ocupa el niño entre sus hermanos y años de separación con su hermano mayor, si existe.
- Disponibilidad en el domicilio de una habitación exclusiva para el niño.
- Persona encargada de cuidar al niño en los cuatro primeros años de vida.

Los resultados de la encuesta fueron comparados entre los dos grupos de niños, utilizando el test de la "Chi" cuadrado para variables cualitativas y el test de la "t" de Student para variables cuantitativas.

Resultados: Los padres (varones) de los niños enuréticos tenían más edad que los de los controles en el momento del nacimiento del niño ($31,0 \pm 6,8$ años vs. $29,6 \pm 6,0$ años, $p = 0,005$).

Los niños enuréticos formaban parte de familias de mayor tamaño ($4,6 \pm 1,2$ personas vs. $4,4 \pm 1,1$ personas, $p = 0,001$).

Los niños del grupo control eran más habitualmente primogénitos e hijos únicos que los enuréticos (OR: 1,7; CI 95%:

1,3-2,4; $p = 0,001$) y dormían solos en su habitación más frecuentemente (OR: 1,8; CI 95%: 1,2-2,6; $p = 0,001$).

No encontramos diferencias entre los dos grupos de escolares para el estado civil de los padres, ni en la persona encargada de su cuidado durante los primeros años de vida.

Comentarios: Las familias de niños que presentan enuresis nocturna parecen tener características (padres de mayor edad, mayor tamaño familiar, existencia de hermanos mayores) que pueden hacer más difícil el entrenamiento del control esfinteriano, favoreciéndose así el desarrollo de este trastorno.

SÁBADO 17 DE MAYO DE 2008

Salón de Actos 2

Moderadores: Dr. E. Ardelá Díaz,

Dr. G. de la Mata Franco

1. Gastrosquisis: manejo y complicaciones. *Granell Suárez C, Cebrián Muiños C, Gómez Farpón A, Guindos Rúa S, Álvarez Muñoz V, Martínez-Almoína Rullán C. Hospital Universitario Central de Asturias.*

Objetivos: Revisar las complicaciones de los pacientes diagnosticados en nuestro servicio de gastrosquisis en los últimos 10 años.

Material y método: Se realiza estudio retrospectivo de los casos de gastrosquisis tratados en nuestro centro entre 1998 y 2007. Se recogen datos acerca de epidemiología, diagnóstico prenatal, anomalías asociadas, tipo de intervención, duración de tratamiento parenteral, inicio de tolerancia oral, complicaciones sépticas y reintervenciones.

Resultados: Entre las citadas fechas se diagnosticaron 10 casos de gastrosquisis, el 90% nació en nuestro hospital de manera programada, entre la semana 33 y 38 de gestación, siendo la media 36,4. El 90% fue por cesárea electiva, siendo todos intervenidos como media a las 9 horas de vida, 3 con la técnica de Bianchi. Se pudo practicar cierre primario en un 7 casos, construcción de SILO en 2 (Gore-tex®), y colocación de una placa temporal en dos ocasiones en un mismo paciente (Gore-tex® y pericardio bovino, Tutoplast®). La mayoría recibió triple terapia antibiótica (ampicilina, clindamicina, gentamicina) durante una media de 14,5 días. La

duración promedio de la estancia hospitalaria fue de 34 a 184 días, siendo la media 80 días, dado su íleo prolongado y la dependencia de la nutrición parenteral total (NPT media de 43 días) o la aparición de complicaciones. La presencia de una vía central condicionó que un 60% presentara sepsis de origen nosocomial. Las prótesis de Goretex®, se asociaron a una importante morbilidad (séptica, rechazo y, en un caso, posible decúbito). La tolerancia oral se pudo comenzar a partir del día 34 postoperatorio como media (a los 8 días el mínimo y a los 108 días el más tardío). Un 60% tuvo que ser reintervenido por diferentes motivos (oclusión, adherencias, perforación, cambio de placa de Goretex®, por Tutoplast, y cierre de pared diferido). Se registró un exitus (10% de mortalidad), en uno de los pacientes con silo de Goretex®, y perforaciones intestinales secundarias.

Conclusiones:

- Epidemiología superponible a todas las series.
- Cuidados perinatales: mejoría a partir del año 2000.
- Cirugía: malos resultados con técnica de Bianchi (3 casos) y con la utilización de SILO de Gore-tex®.
- Mejores resultados con intervención bajo anestesia general, en quirófano.
- Pendiente de probar SILOS de Silastic® preformados.
- Buen resultado con placa de pericardio bovino (Tutoplast®).

2. Complicaciones en la atresia de esófago: análisis de 13 años. *Cebrián Muñón C, Gómez Farpón A, Granell Suárez C, Guindos Rúa S, Álvarez Muñoz V, Martínez-Almoína Rullán C. Hospital Universitario Central de Asturias.*

Objetivos: La atresia de esófago es una malformación congénita que no está exenta de complicaciones, sea en el postoperatorio inmediato, sea a medio y largo plazo debido a múltiples características fisiopatológicas de la enfermedad, que tienen repercusión más allá de la propia convalecencia quirúrgica. El objetivo del estudio es conocer las características de las atresias de esófago tratadas en nuestro centro, y la incidencia de complicaciones que presentaron, tanto en el postoperatorio inmediato como en el seguimiento a largo plazo.

Material y métodos: Se estudiaron todos los casos de atresia esofágica tratados en nuestro hospital desde enero

de 1995 a diciembre de 2007. Se excluyeron los casos de atresia sin fistula, ya que el tratamiento para reconstrucción esofágica no fue uniforme y algunos casos se remitieron a otros Hospitales, donde se sigue su evolución. Así, la muestra queda constituida por 23 casos de atresia de esófago con fistula tráqueo-esofágica distal. Se revisó la documentación clínica a fin de recoger datos sobre historia pre y perinatal, malformaciones asociadas, información acerca de la técnica quirúrgica, cuidados postoperatorios y complicaciones acaecidas en el postoperatorio inmediato, como fuga anastomótica, neumotórax y sepsis, entre otras, así como secuelas ulteriores, a saber, estenosis a nivel de la anastomosis, tratamiento de la misma, reflujo gastro-esofágico, traqueomalacia, síntomas respiratorios y tasa de éxitus.

El tratamiento de los datos se hizo mediante el programa estadístico SPSS 15.0.

Resultados: Se observa una frecuencia de atresia esofágica pura (sin fistula) del 18% (5 casos), muy superior al referido en la literatura. La distribución por sexos es desigual: el 63,6% fueron varones. La media de semanas de gestación fue de 37,7 (DE 3,2), y la mediana 38. El 50% de los pacientes presentaban alguna malformación asociada, de las cuales las más frecuentes eran las malformaciones vertebrales o costales (24%). Todos se intervinieron por toracotomía derecha, abordaje extrapleurar, dejando una sonda transanastomótica y un drenaje extrapleurar adyacente a la anastomosis, que se hizo con poliglactin en 45,5% de los casos y con seda en el 13,6%. El 27% presentaron una fuga en la anastomosis, que se trató con éxito de manera conservadora en todos los casos. Un solo (4,3% de la muestra) paciente presentó recanalización de la fistula tráqueo-esofágica. El 56% presentaron estenosis de la anastomosis, todos ellos fueron sometidos a dilatación endoscópica, que fue efectiva en el 100% de los casos. El 54,5% sufrieron reflujo gastro-esofágico, que se controló con tratamiento médico en todos los casos. El 32% presentaron traqueomalacia, que en ningún caso precisó tratamiento quirúrgico. Fallecieron 3 pacientes, que constituyen el 13,6% de la muestra, de los cuales uno presentaba múltiples malformaciones asociadas y los otros dos sufrimiento cerebral perinatal.

Conclusiones: En nuestra muestra la frecuencia de atresia esofágica pura es más elevada que la referida en la literatura. Una cuarta parte de los pacientes presentaron fuga anastomótica que se trató conservadoramente en todos los

casos. Los éxitos se produjeron en pacientes con malformaciones cardíacas asociadas o sufrimiento cerebral perinatal.

3. Duplicidad ureteral: a propósito de 2 casos. *Tríguez García M, del Río López AM, Carranza Ferrer J, Alfaro González M, García de Ribera C, Conde Redondo FV. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción: Las malformaciones del tracto urinario corresponden a un 20% del total, segundas en importancia después de las del sistema nervioso central.

Gracias a la ultrasonografía obstétrica, empleada en el control normal del embarazo, el diagnóstico precoz de las malformaciones urinarias es frecuente, mejorando el pronóstico a largo plazo.

La gran mayoría de las malformaciones urinarias producen dilatación del tracto urinario, hidronefrosis o ureterohidronefrosis.

Una cuarta parte de riñones con hidronefrosis severa presenta un deterioro progresivo de la función renal precisando cirugía.

Casos clínicos: Presentamos 2 casos clínicos, ambos con malformaciones del tracto urinario.

El primero corresponde a una mujer de origen marroquí de 2 años 11 meses que en una ecografía renal realizada con motivo de una infección urinaria se evidencia ectasia pielocalicial izquierda, uréter izquierdo redundante y aumento de calibre y defecto de repleción en la vejiga sugere de ureterocele. Tras realizar estudios de imagen complementarios (CUMS y urografía) se confirma el diagnóstico de hidronefrosis, duplicidad ureteral izquierda, uréter ectópico y ureterocele.

Se llevó a cabo un tratamiento conservador con descompresión de ureterocele vía cistoscópica con buenos resultados.

En el segundo caso presentamos a una mujer de 9 años de origen sudamericano que acude a consulta de nefrourología por incontinencia urinaria constante. Como único dato a la exploración presenta introito vaginal mojado constantemente de orina, sin que sea posible localizar origen de la misma.

En la ecografía se observa el riñón izquierdo de mayor tamaño con una imagen ecogénica en el polo superior dere-

cho correspondiente a tejido fibroso o calcificación antigua con CUMS normal. En la urografía intravenosa y pielografía ascendente se evidencia duplicidad pieloureteral completa con desembocadura ectópica del uréter. Corrección quirúrgica posterior con heminefrectomía y ureterectomía.

Conclusiones: La duplicidad pieloureteral es una de las malformaciones urinarias más frecuentes, presente en 3 de cada 100 niños a los que se les practica urografía.

El uréter ectópico se presenta en uno de cada 2.000 recién nacidos. En un 85% de los casos va asociado a duplicidad pieloureteral, siendo más frecuente en el sexo femenino. Las manifestaciones clínicas incluyen la incontinencia y la infección del tracto urinario. Frecuentemente el uréter ectópico se asocia a un polo superior displásico y poco funcional, precisando en la mayoría de los casos tratamiento quirúrgico.

El ureterocele es una dilatación quística de la parte terminal del uréter que en la mayoría de los casos se acompaña de un doble sistema colector. En el diagnóstico interviene la ultrasonografía y otras técnicas de imagen complementaria.

4. Manejo de los abscesos intraabdominales postapendicitis aguda. *Gómez Farpón A, Cebrián Muiños C, Granell Suárez C, Guindos Rúa S, Álvarez Muñoz V, Martínez-Almoína Rullán C. Hospital Universitario Central de Asturias.*

Introducción: Clásicamente el tratamiento del absceso intraabdominal consecuente a un cuadro de apendicitis aguda es quirúrgico. Se presenta una revisión de los abscesos intraabdominales en el postoperatorio de apendicitis aguda en nuestro centro manejado de forma exclusivamente médica.

Objetivos: Conocer la incidencia de abscesos intra-abdominales postapendicectomía en nuestro medio, así como evaluar las pautas diagnósticas y terapéuticas de dichos abscesos implantadas en nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los años 2006-2007 de todos los pacientes que desarrollaron absceso intraabdominal tras apendicitis aguda intervenida en nuestro centro. Los datos se presentan como media (DS) o mediana (rango).

Resultados: Un total de 276 niños fueron intervenidos de apendicitis aguda en nuestro hospital en los dos últimos años (83% laparotomía, 17% laparoscopia). De ellos, 20 sufrieron una complicación infecciosa postquirúrgica, siendo 16 casos abscesos intraabdominales, 2 pacientes tras ser intervenidos por laparoscopia y 14 por cirugía abierta. La edad media de presentación fue 8,56 años (3,8). El tratamiento intravenoso recibido durante el postoperatorio consistió en un 37,5% en amoxicilina-clavulánico y un 62,5% en ampicilina, gentamicina y metronidazol durante una media de 6,13 días (3,2). El cuadro clínico presentó en todos los casos fiebre, de media 38,1 °C (0,5 °C), como mediana al 4 día de postoperatorio (1-12). El 44% de los pacientes precisaron reingreso desde su domicilio, estando el 66% convalcientes en nuestro centro. Únicamente se realizó analítica en un 44% de los casos, mostrando una leucocitosis de 17300 (10.100-26.100), y una PCR de 5,6 mg/dl (0,7-16,2). La ecografía fue el método diagnóstico de confirmación en todos los casos, mostrando la localización más frecuente del absceso en FID, seguido del fondo de saco de Douglas e hipocostado derecho. El tratamiento se basó exclusivamente en la administración de antibiótico intravenoso, recibiendo el 81% imipenem, utilizando meropenem el 19% restante, quedando apiréticos al 4 día (4,1). La media de hospitalización fue 22 días (13-45). En ningún caso fue necesario recurrir a la cirugía ni se precisó reingreso para nueva pauta antibiótica.

Conclusiones: El tratamiento antibiótico de amplio espectro se presenta como una posibilidad válida y efectiva para el manejo de los abscesos intra-abdominales en la edad pediátrica, evitando así el uso inicial de la cirugía.

5. Síndrome de heterotaxia. Diagnóstico e implicaciones pronósticas. *Fernández Díaz M, Fernández González MN, Fernández Fernández EM, Menéndez Arias C, Morán Poladura M, Suárez Castañón C. Hospital de Cabueñes.*

Antecedentes: El confuso término de heterotaxia agrupa una serie de infrecuentes trastornos congénitos (1 caso/10.000 RN) caracterizados por malposición de las vísceras abdominales y grandes vasos. Suele asociar, además, asplenia o poliesplenia y cardiopatías congénitas de gravedad variable, estando el corazón en posición correcta (*situs*

ambiguous). En virtud de que los pacientes presenten o no isomerismo bronquial, hablamos de Síndrome de Ivemark o de levocardia aislada.

Caso clínico: Neonato procedente de gestación de 41 semanas controlada de curso normal hasta la semana 21 donde se detectó por ecografía hallazgos compatibles con un posible síndrome de heterotaxia. Realizada amniocentesis con cariotipo normal. Parto eutócico tras 10 horas de bolsa rota con profilaxis antibiótica correcta por EGB positivo. Precisa reanimación neonatal prolongada (APGAR 1/4/7) con intubación y conexión a ventilación mecánica durante las primeras horas de vida. Como incidencias clínicas durante su ingreso en neonatología, presenta distrés respiratorio, sangrado digestivo y pulmonar por alteración de la coagulación (con TP: 59%, TTPA: 35,3) siendo preciso administrar vitamina K y plasma fresco congelado con normalización posterior de parámetros, Sepsis clínica con fiebre, leucocitosis con desviación izquierda y elevación de la PCR, ictericia de inicio al tercer día de vida con bilirrubina máxima de 13 mg/dL, hipertensión e incluso opistótonos asociado a clonias generalizadas, llanto agudo y pulgar en oposición (electroencefalograma [EEG] normal) que a partir del 5º día se convierte en hipotonía franca para normalizarse posteriormente el tono, movilidad espontánea, succión y respuesta a estímulos.

Ante la sospecha diagnóstica prenatal se realizan distintos estudios diagnósticos (Eco abdominal, tránsito intestinal; ecocardiografía; electrocardiograma: EEG; ecografía craneal, pruebas de función hepática) diagnosticándose de: Levocardia + CIA; poliesplenia con dextrogastria e hígado centrado. Interrupción del tracto de la vena cava inferior con continuación de la ázigos. Pendiente de realización de angioTC, para determinar el recorrido vascular y, si existiese el levoisomerismo bronquial, y de gammagrafía con hematies marcados para valorar la funcionalidad espléni-penicilina y calendario vacunal específico y sigue recomendaciones específicas para viajes internacionales y contacto con animales.

Comentarios: La importancia de este síndrome radica, además de en el trastorno anatómico que origina (importante en caso de intervención quirúrgica, canalización venosa central...) en su variable pronóstico vital (dependiendo sobre todo, de las malformaciones cardíacas asociadas) y en el riesgo de vólvulos en caso de malrotación. En cualquier

caso, debido a la falta de funcionalidad esplénica debe prescribirse tratamiento profiláctico frente a las infecciones hasta los 16 años.

6. Estenosis laringotraqueales en la infancia. Cotrina Fernández S*, Gaboli M*, Sánchez González F**, Blanco Pérez P**, Fernández Carrión F***, Gómez de Quero Masía P***.**

*Servicio de Pediatría. **Servicio de ORL. ***UCIP. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción: La laringe del niño presenta diferencias anatómicas con respecto a la del adulto, de modo que la presencia de cartilagos más flexibles y su menor tamaño hace que sea más propensa al colapso. La mayoría de los cuadros con obstrucción son secundarios a infecciones, pero la aparición de estridor también puede indicar una obstrucción anatómica.

Material y métodos: Presentamos tres casos de niños ingresados en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por dificultad respiratoria grave y en cuya evolución se apreciaron signos clínicos que hicieron sospechar la existencia de una obstrucción subyacente de la vía aérea.

Casos clínicos.

Caso 1: Varón de 6 meses ingresado por bronquiolitis moderada, que comienza con aumento del trabajo respiratorio y estridor inspiratorio (Taussig 8) con importante compromiso respiratorio. Se traslada a la UCIP y se instaura terapia respiratoria con Heliox 70/30, evidenciándose clara mejoría, pero con nuevo empeoramiento del estridor al intentar retirarlo. Se realiza laringotraqueobroncoscopia donde se objetiva una lesión subglótica posterior que bloquea el 50% de la luz, compatible con angioma congénito.

Caso 2: Varón de 4 años, con ingreso previo en nuestra unidad el mes anterior por síndrome de distrés respiratorio agudo secundario a neumonía varicelosa que precisó intubación durante 7 días. Reingresa por insuficiencia respiratoria aguda con hipoxemia e hipercapnia, presentando estridor inspiratorio. En la exploración de la vía aérea se aprecia estenosis subglótica que obstruye el 75% de la luz traqueal.

Caso 3: Lactante mujer de 45 días de vida con sospecha de laringomalacia por ruidos respiratorios, que es trasladada a nuestra unidad por bronquiolitis por virus respira-

torio sincitial que precisó intubación con tubo nº 3,5. Presenta varios episodios de desaturación y bradicardia compatibles con broncoespasmo, que no mejoran con broncodilatador, por lo que se recambia el tubo, que no progresará más allá de la glotis. Se realiza broncoscopia rígida, apreciándose una obstrucción de la luz traqueal prácticamente en su totalidad.

Conclusiones:

1. La presencia de estridor persistente, sobre todo sin signos infecciosos acompañantes, debe hacernos sospechar la existencia de obstrucción fija de la vía aérea.
2. Si el estridor aparece en niños de corta edad, neonatos o lactantes, lo más probable es la existencia de una malformación congénita subglótica (casos 1 y 3).
3. Cuando hay antecedentes de intubación prolongada o traumática, debemos descartar la presencia de una estenosis postintubación (caso 2).
4. Una obstrucción grave, superior al 75% de la luz traqueal, es indicación de cirugía. Estenosis menores pueden ser subsidiarias de tratamiento médico, principalmente corticoides.

SÁBADO 17 DE MAYO DE 2008

Salón de Actos 3

Moderadores: Dr. J. Rodríguez Suárez,

Dra. Elsa Rámila de la Torre

1. Crisis febriles. Actitud en urgencias. Fernández Fernández EM, Amigo Bello C, Fernández Díaz M, Pardo de la Vega R, Castaño Rivero A, Molinos Normiella C. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Introducción: Las crisis febriles son un motivo muy frecuente de consulta en urgencias. Habitualmente son breves, ceden espontáneamente y tienen un carácter benigno. En general, la actitud y las pruebas complementarias a realizar, deben de ser similares a las que se hacen en el niño que consulta por síndrome febril.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional. Se recogieron todas las convulsiones febriles que consultaron en nuestro hospital durante el año 2007. Se completó en todos los casos el protocolo de estudio (datos sobre

el síndrome febril, tipo de crisis y actitud en urgencias). Se realizó, estadística descriptiva de todos los datos y una comparación del enfoque diagnóstico entre los niños con síndrome febril sin foco y aquellos con focalidad.

Resultados: Durante el tiempo de estudio se produjeron 59 consultas por crisis febriles, que correspondían a 50 pacientes (26 niñas y 24 niños). En un 53% de los casos los niños ya habían tenido convulsiones previas, 2 de ellos recibían tratamiento antiepiléptico por convulsiones febriles múltiples. En 13 niños (26%) había antecedentes familiares de crisis febriles y en 3 de ellos patología neurológica familiar. En el 30,5% de los casos la crisis fue la primera manifestación de la fiebre; de los restantes, el tiempo medio de fiebre previa a la convulsión fue de 15,6 horas. En el 44% de los casos se objetivó a la exploración un foco para la fiebre, siendo el más frecuente la infección respiratoria de vías altas. El 79,2% de las crisis fueron tónico-clónicas generalizadas. En ocho casos se cumplía algún criterio de atipicidad. La media de duración de las crisis fue de 4,3 min. En 17 casos se había administrado diazepam prehospitalario. Se realizó algún tipo de prueba complementarias en 42 casos. La prueba más solicitada, fue la analítica de sangre. Después de una primera valoración, fueron dados de alta de forma inmediata 6 pacientes. Cuarenta y dos casos fueron ingresados en boxes, con un tiempo medio de observación de 6,2 horas. Once niños ingresaron en planta. Al hacer la comparación del enfoque diagnóstico por grupos encontramos lo siguiente: en los niños con síndrome febril sin foco se solicitaron pruebas complementaria en el 83% de los casos (de las cuales el 95% eran analíticas sanguíneas); en el grupo de niños con foco para la fiebre se solicitaron pruebas en el 64% de los casos (el 86% analítica sanguínea). No existen diferencias estadísticamente significativas entre el número de pruebas solicitadas en ambos grupos. El porcentaje de niños en que se decidió observación en boxes o ingreso, también fue similar en ambos grupos.

Conclusiones: Nuestro trabajo coincide con los publicados por otros autores en cuanto a duración, tipo de crisis y patología responsable del cuadro febril. Llama la atención que el número de pruebas complementarias sea tan elevado, sobre todo teniendo en cuenta que no existe diferencia significativa entre el grupo de niños con focalidad y aquellos que no la presentan. Las guías de práctica clínica

actuales afirman que las pruebas complementarias en urgencias deben estar dirigidas al estudio y diagnóstico del proceso infeccioso responsable de la crisis. Sin embargo, no parece que esto se cumpla, sometiendo, según parece, a nuestros niños a más procesos cruentos de los necesarios.

2. Estatus epiléptico: experiencia de 9 meses de UCIP en Burgos. *Conejo Moreno D, Gallardo Fernández I, Fernández de Valderrama A, Villa Francisco C, Alonso Lencina C, Iparraguirre Fernández S. Hospital General Yagüe de Burgos.*

Introducción: El estatus epiléptico es un episodio de más de 30 min de duración de actividad epiléptica continua, o dos o más crisis sucesivas sin una recuperación total de la consciencia entre ellas.

La edad media de los niños que ingresan por estatus es de 5 años. Su etiología es muy variada, depende de la edad, y a su vez condiciona la morbi-mortalidad de estos pacientes.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes ingresados en la UCIP de Burgos por estatus convulsivo. Se analizaron datos relacionados con la epidemiología, etiología, tratamiento y evolución.

Resultados: Se han revisado un total de 10 estatus epilépticos, que se produjeron en 8 pacientes, el 75% varones y el 25% mujeres. La edad media de los ingresos fue de 5,6 años. El 50% presentaban antecedentes neurológicos y la mitad de estos eran epilépticos en tratamiento. En el 30% de los casos la duración de las crisis fue superior a las 24 horas, y fue en este grupo donde con más frecuencia aparecieron secuelas.

Durante su ingreso en la UCIP se realizó hemograma y bioquímica en el 100% de los casos, hemocultivo en el 70%, electroencefalograma (EEG) en el 70%, punción lumbar y cultivo de líquido cefalorraquídeo en el 60%, neuroimagen en el 60%, estudio de tóxicos en el 50% y estudio metabólico en el 40%. Se monitorizó la frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria y saturación de oxígeno en el 100% de los pacientes, se realizó neuromonitorización en el 50% y medición de tensión arterial y presión venosa invasiva en el 30%. Respecto al tratamiento y el soporte no neurológico

el 100% de los ingresos recibió oxigenoterapia y sueroterapia, el 70% antitérmicos, el 60% antibióticos y/o antivirales y únicamente el 40% precisó soporte inotrópico.

El número de fármacos anticomiciales utilizados de media fue 3,6 y en el 90% de los casos se utilizaron 3 vías de administración. El primer fármaco utilizado fue en todos los casos el diazepam intrarrectal, el segundo fue diazepam intravenoso en casi el 90% de los casos. Como tercer fármaco se utilizó diazepam intravenoso en el 57% y fenitoína en el 43%. El cuarto anticomial fue el ácido valproico en la mitad de los casos, fenitoína en el 33% y diazepam en el 17%.

Conclusiones: Los estatus epilépticos han supuesto el 6% de los ingresos en nuestra UCIP. El manejo de los estatus convulsivos es complejo, por ello deben ser tratados de manera multidisciplinar y requieren la utilización de protocolos y guías clínicas que faciliten su diagnóstico y tratamiento.

3. Paciente con debilidad de miembros inferiores. Búsqueda diagnóstica de sus posibilidades etiológicas. *Montero Yéboles R, Hernández Fabián A, Monzón Carrión L, Santos Borbujo J, Rivas García A, Navas García A. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Antecedentes personales: Nacida en Bolivia. Embarazo a término, movimientos fetales al 4º mes. Parto por cesárea por SPBF, líquido teñido. Apgar desconocido. Infección respiratoria en el 1º mes de vida. Profilaxis para TBC a los 2 años. PPD negativo. Vista en 2005 por neurólogo en Bolivia: normal.

Antecedentes familiares: Padres jóvenes, no consanguíneos. Hermano, 9 años, sano.

Caso clínico: Paciente que alcanza la marcha autónoma a los 18 meses de vida pero que desde el inicio presenta dificultad para la carrera y para subir y bajar escaleras. Es vista en consultas de neuropediatría en septiembre del 2007 donde se aprecia marcha basculante que claudica a los 15 minutos, con caídas frecuentes, dificultad para levantarse e incapacidad para subir y bajar escaleras. En la exploración se aprecia una postura en extensión con discreto equino de MMII, hipertrofia llamativa de gemelos, atrofia de cuádriceps, disminución de movimientos de MMII junto con hipotonía marcada de estos miembros. Arreflexia rotuliana e hiporreflexia

aquílea. Disminución de fuerza más a nivel proximal. Sensibilidad conservada. Marcha dandinante con hiperlordosis y maniobra de Gowers positiva. Ante esta clínica se comienza la búsqueda del diagnóstico sindrómico, planteándose como primera posibilidad una enfermedad de Duchenne, debido a que presenta retraso en el desarrollo motor, hipertrofia de gemelos, reflejos rotulianos ausentes y maniobra de Gowers. Pero debido a la herencia autonómica recesiva ligada al cromosoma X que presenta esta enfermedad, se descarta dada la ausencia de patología en el padre. Se piensa en la enfermedad de Becker (forma benigna de la distrofia muscular de Duchenne), por lo que se analizan las enzimas musculares de nuestra paciente y de sus progenitores siendo en los tres casos normales. A su vez, se le realiza estudio metabólico y cardiológico, resultando ambos normales. Como siguiente posibilidad diagnóstica se plantea la posibilidad de una polineuropatía determinada genéticamente (neuropatías sensitivomotoras hereditarias), por lo que se realiza un electromiograma siendo informado como de conducción sensitivo-motora normal. Se plantean también otras enfermedades como la afectación de la placa motora o la miopatía congénita. Pero ambas son descartadas clínicamente la primera porque cursa con reflejos osteotendinosos normales, y la segunda porque no es progresiva en su evolución. Finalmente, se plantea que pudiera ser una enfermedad de la motoneurona. Dentro de éstas debido a la edad de inicio, a la afectación espinal y no bulbar, a la afectación generalizada sobre todo a nivel proximal llegamos al diagnóstico clínico de atrofia muscular espinal. De las cuatro variantes que encontramos de esta enfermedad la que encajaría con nuestra paciente sería la atrofia muscular intermedia o tipo II. El estudio neurofisiológico confirma nuestra sospecha diagnóstica al presentarnos un patrón denervativo crónico. Nos encontramos pendientes de filiación genética.

Comentarios: Presentamos un repaso clínico de enfermedades que pueden debutar con la misma sintomatología y la forma de llegar al diagnóstico basándonos en la clínica.

4. Convulsiones benignas durante gastroenteritis leve por rotavirus. *Cancho Candela R, Peña Valenceja A, Bartolomé Porro JM, Cantero Tejedor T, Medrano Sánchez O, Ayuso Hernández M. Servicio de Pediatría. Servicio de Neurofisiología. Complejo Hospitalario de Palencia.*

Antecedentes: Las convulsiones benignas durante gastroenteritis leve (CBG) son una entidad poco diagnosticada en los países europeos, caracterizada por crisis ictales afebriles, a menudo más de una, en el transcurso de una infección gastrointestinal sin afectación hidroelectrolítica severa. El virus más comúnmente implicado es el rotavirus (RTV). Se aportan tres casos de CBG por RTV.

Casos clínicos:

Caso 1: mujer de 20 meses. Sin antecedentes familiares ni personales patológicos; desarrollo psicomotor normal. Cuadro de diarrea líquida, y eventuales vómitos de 4 días de evolución, con mejoría sintomática iniciada. Presenta 3 crisis en un período de 4 horas, hipermotoras generalizadas, (tónicas) de duración inferior a 3 minutos. Febrícula (38,0 °C rectal). TAC normal. Punción lumbar normal. Analítica normal. EEG normal. Sin tratamiento. Detección de RTV en heces positivo. Sin incidencias en 15 meses posteriores.

Caso 2: mujer de 19 meses. Sin antecedentes familiares ni personales patológicos; desarrollo psicomotor normal. Cuadro de diarrea líquida, y eventuales vómitos de 2 días de evolución, con mejoría sintomática iniciada. Presenta 1 crisis hipermotora generalizada, (clónica) de unos 2 minutos. Tª 37,5 °C. No neuroimagen ni punción lumbar. Analítica normal. EEG normal. Sin tratamiento. Detección de RTV en heces positivo. Sin incidencias en siete meses posteriores.

Caso 3: mujer de 27 meses. Antecedentes familiares positivos de crisis febriles; sin antecedentes personales patológicos; desarrollo psicomotor normal. Cuadro de diarrea líquida, y eventuales vómitos de 3 días de evolución, con mejoría sintomática iniciada. Presenta 2 crisis en un período de 3 horas, hipermotoras generalizadas, (tónicas) de duración inferior a 3 minutos. Afebril. TAC normal. Sin punción lumbar. Analítica normal. EEG normal. Fenitoína, solo dosis de carga. Detección de RTV en heces positivo. Sin incidencias en seis meses posteriores.

Comentarios: las CBG por RTV son posiblemente infra-diagnosticadas y quizás clasificadas entre otras entidades, como crisis febriles atípicas, estatus febriles o epilepsia benigna de infancia temprana. Debe tenerse en cuenta la existencia de esta entidad para un correcto manejo y pronóstico.

5. Uso de metilfenidato en déficit cognitivo secundario a daño cerebral adquirido. *Cancho Candela R**, *Gavilán Agustí B***, *Folgado Toranzo I***, *Sánchez Jacob M****. *Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario de Palencia. **Unidad de Daño Cerebral Hospital Benito Menni, Valladolid. ***Centro de Salud La Victoria, Valladolid.

Antecedentes: Los pacientes supervivientes a daño cerebral adquirido (DCA) muestran déficits neurocognitivos con un perfil neuropsicológico en el que destacan los problemas de aprendizaje, atención, memoria y procesamiento. Dos causas de DCA en edad pediátrica son el traumatismo craneoencefálico (TCE) y el cáncer (tumores cerebrales y leucemia aguda linfoblástica [LLA], en particular). Diversos estudios, incluyendo ensayos clínicos, avalan cierta mejora conductual con uso de fármacos de tipo estimulante, en particular con metilfenidato. Se exponen dos casos al respecto.

Casos clínicos:

Caso 1: varón previamente sano afecto a los 3 años de edad de LLA (quimioterapia + radioterapia). Desarrollo posterior de leucoencefalopatía con paresia espástica de extremidades inferiores y déficit cognitivo con afectación del rendimiento escolar. Se evalúa a los 12 años, objetivándose déficit neuropsicológico múltiple; inicio de tratamiento con MF, con importante mejora clínica, y leve en perfil neuropsicológico.

Caso 2: mujer previamente sana afecta a los 4 años de TCE severo. Desarrollo de tetraparesia y afasia motriz iniciales, con progresiva recuperación, y déficit cognitivo múltiple; se decide tratamiento con MF a los 5 años mostrando moderada mejora clínica conductual, sin correlato en evaluación neuropsicológica.

Comentarios: el MF puede ser útil en el tratamiento de pacientes con déficit cognitivo en supervivientes de cáncer y de TCE. Es posible que en caso de déficit cognitivo evidente su uso deba ser precoz. Es recomendable la medida objetiva de los déficits mediante perfiles neuropsicológicos.

6. Hemorragia intracraneal no traumática en la infancia. *Cotrín Fernández S**, *Gómez de Quero Masía P**, *Sánchez Miguel MA**, *Pachecho González R**, *Cancho Candela R***, *Vázquez Martín S****. *Hospital Universitario de Salamanca. **Complejo Hospitalario de Palencia. ***Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción: El accidente vascular cerebral es el síndrome clínico caracterizado por la aparición rápida de signos compatibles con disfunción cerebral y cuya duración sea superior a 24 horas. Su incidencia en la infancia es de 2,5/100.000 niños/año. La forma más frecuente de presentación es la hemorragia asociada a malformaciones arteriovenosas o aneurismas, sin olvidar la patología oclusiva de origen trombótico en relación con trastornos hematológicos y cardiopatías congénitas. Exploraciones no traumáticas como la ecografía transfontanelar, la tomografía axial (TAC) o la angiorresonancia magnética (angioRM), han contribuido a facilitar su diagnóstico precoz y su monitorización.

Material y métodos: Presentamos 4 casos clínicos ingresados en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por hemorragias cerebrales agudas de origen no traumático.

Casos clínicos:

Caso 1: varón de 3 años que bruscamente presenta cuadro de desequilibrio seguido de inconsciencia. En la TAC urgente se objetiva hemorragia parenquimatosa frontoparietal izquierda con apertura a ventrículos, lateral izquierdo, III y IV. Por un Glasgow 6 se intuba. Realización de cirugía evacuando líquido hemático a tensión y visualizándose nidos vasculares compatibles con malformación arteriovenosa. Buena evolución clínica posterior, sin signos de hipertensión intracraneal (HTIC), y al alta presenta hemiparesia de miembros derechos y reflejos osteotendinosos vivos. Pendiente realizar angiografía.

Caso 2: varón de 7 años; 72 horas antes comienza con cuadro de vómitos y cefalea frontal intensa asociada a disartria y bradipsiquia. En la TAC urgente se visualiza hemorragia cerebral del lóbulo parietal izquierdo. Glasgow de 15 asociado a hiporreflexia aquilea y patelar. A las 48 horas se realiza angioRM que confirma la presencia de un hematoma en la localización antes señalada junto a una pequeña lesión venosa confirmada mediante arteriografía.

Caso 3: niña de 8 años que presenta cuadro de cefalea y vómitos de 48 horas de evolución, y que de forma brusca comienza con hipertonia de extremidades y revulsión ocular, seguido de una crisis convulsiva tónico clónica generalizada. Ante un Glasgow de 8 se intuba. TAC urgente: hematoma intraparenquimatoso en el lóbulo occipital izquierdo con hidrocefalia secundaria al paso de sangre al sistema ventricular. Se coloca drenaje externo y presenta HTIC, por lo

que se instauran medidas de control de la misma (sedoanalgesia y terapia hiperosmolar con suero salino hipertónico). La arteriografía confirma la malformación que no puede ser embolicada y se interviene por radiocirugía.

Caso 4: lactante varón de 30 días que bruscamente presenta desconexión del medio, hipertonia de extremidades con reflejos exaltados, mala perfusión y Glasgow 8. Ecografía cerebral: hemorragia tetraventricular, junto con estenosis del acueducto de Silvio que precisó derivación externa. No HTIC. Hidrocefalia secundaria con colocación posterior de válvula de derivación ventrículo-peritoneal. AngioRM sin evidencia de malformaciones.

Conclusiones:

1. La aparición brusca de déficits neurológicos debe hacer nos sospechar la posibilidad de un trastorno vascular cerebral que ha de confirmarse mediante la realización de una prueba de imagen.
2. Tras el diagnóstico, la terapéutica ha de ir encaminada a evitar la hipertensión intracraneal, causante en último lugar, de las secuelas neurológicas o incluso de la muerte del paciente.
3. Una vez superada la fase aguda se ha de poner en marcha toda la batería de pruebas tanto de imagen como analíticas encaminadas a determinar la etiología del accidente cerebrovascular.

7. Todo un reto: encefalopatía mioclónica neonatal. *Rosón Varas M, Rodríguez Fernández C, Iglesias Blázquez C, Mata Zubillaga D, Regueras Santos L, Fernández Calvo F. Hospital de León.*

Antecedentes personales: Embarazo controlado. Parto eutócico. EG: 41 sem. Líquido amniótico teñido. Tiempo bolsa rota 20 h. Apgar: 9/10. PRN: 2,520 kg. Talla: 45 cm. PC: 36 cm.

Antecedentes familiares sin interés.

Caso clínico: Recién nacido mujer de 48 horas de vida que ingresa en la unidad de neonatología por febrícula y elevación de cifras de la PCR. Se recogen cultivos y se inicia antibioterapia por sospecha de sepsis. Exploración física: aspecto microsómico, hipotonía y reflejos apagados. Resto normal por aparatos. A las 6 horas del ingreso presenta un episodio de lateralización cefálica e hipertonia. Ante la rea-

parición de episodios similares se realiza gasometría capilar y ecografía cerebral urgentes que resultan normales. Se inicia tratamiento anticonvulsivo con fenobarbital, (al que se asocian posteriormente piridoxina y el valproico) y se solicita determinación analítica para estudio de posible metabolopatía. Al 5º día de vida las crisis son más frecuentes, con mioclonías y espasmos en flexión de extremidades superiores e inferiores (movimientos “en pedaleo”) de aproximadamente 2-3 segundos de duración en salvas de 5-6 episodios, y que alternan con hipotonía e hiporreactividad marcadas. En el EEG se aprecia patrón de *Burst-suppression*, consistente en numerosas descargas de polipuntas, polipunta-onda de breve duración y períodos de ausencia de actividad bioeléctrica cerebral de segundos de duración.

En este momento se establecen los posibles diagnósticos de encefalopatía hipóxico-isquémica, encefalopatía epiléptica infantil precoz (síndrome de Ohtahara), encefalopatía mioclónica neonatal e hiperglicinemia no cetósica. Solicitamos determinación de glicina en LCR y sangre y se realiza RMN cerebral que es normal. A los 15 días precisa sonda nasogástrica para alimentación por desaparición del refle-

jo de succión, la determinación de glicina y otros aminoácidos es normal, por lo que se establece el diagnóstico de encefalopatía mioclónica neonatal (EMN). Al mes de vida el empeoramiento clínico es importante con estado continuo de letargia, actitud hipertónica, arreflexia y presencia muy frecuente de crisis similares a las ya descritas. Presenta fiebre diaria con determinaciones analíticas normales, por lo que se sospecha fiebre de origen central.

A los 2 meses y medio de vida se produce exitus. En ningún momento se obtuvo respuesta a los diferentes tratamientos anticonvulsivos.

Comentarios: El diagnóstico de las convulsiones neonatales es complejo y engloba diversas posibilidades. La precocidad del cuadro, el EEG patológico y la resistencia al tratamiento son factores de mal pronóstico.

La EMN es un síndrome de escasa incidencia. Aparece en el primer mes de vida y se caracteriza por mioclonías, crisis parciales y espasmos tónicos. La etiología parece ser errores metabólicos subyacentes de origen hereditario. El patrón del EEG es característico y el tratamiento ineficaz. Antes de los 2 años de vida fallecen el 65% de los pacientes.