

## Reunión científica Donostia Octubre, 2007

LACTANCIA MATERNA EXCLUSIVA, PÉRDIDA DE PESO Y DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA EN EL PERÍODO NEONATAL. **E. Arroabarren Alemán, V. Cancela Muñoz, I. Martí Carrera, E. Rezola Arcelus, J. Echeverría Lecuona, V. Collado Espiga, L. Paisan Grisolia.** *Hospital Donostia.*

**Antecedentes y objetivos.** Determinar la relación entre la pérdida de peso respecto al nacimiento y la concentración sérica de sodio, y describir las características de los recién nacidos ingresados en nuestra Unidad por deshidratación con lactancia materna exclusiva.

**Métodos.** Se realiza un estudio retrospectivo de los recién nacidos hospitalizados por deshidratación en la Unidad de Neonatología del Hospital Donostia desde el 1 de junio de 2005 hasta el 30 de septiembre de 2007, con antecedentes de lactancia materna exclusiva, analizando sus manifestaciones clínicas y analíticas.

**Resultados.** Durante el periodo de estudio, nacieron 10.667 niños en el Hospital Donostia. De éstos, 1.082 ingresaron en Cuidados Medios. Treinta y cuatro (3%) ingresaron por deshidratación con antecedentes de lactancia materna exclusiva. La distribución por sexos era la siguiente: 10 mujeres (31%) y 22 hombres (69%). Catorce (44%) ingresaron desde Maternidad y 18 (56%) del exterior. Su peso medio al nacer era de 3.234,2 g, con un peso medio al ingreso de 2.868 g. Esto representa una pérdida media de peso de 11,1%. El peso medio al alta fue de 3.192,9 g. Todos ellos ingresaron con diagnóstico de deshidratación, siendo hipernatrémica (sodio en plasma mayor de 145 mEq/L) en 22 casos (69%) e isonatrémica en 10 casos (31%). En los casos de deshidratación hipernatrémica, el sodio sérico medio fue 149 mEq/L, y el 68% de ellos presentaban una pérdida de peso respecto al nacimiento superior al 10%. Al ingreso, la sintomatología acompañante

más frecuente fue la ictericia (34%). En ningún caso se encontraron complicaciones. La estancia media fue de 5,5 días. Al alta recibieron alimentación mixta 25 casos (78%), lactancia artificial 6 casos (19%) y 1 caso (3%) con lactancia materna exclusiva.

**Conclusiones.** La deshidratación iso e hipernatrémica supone el 3% de los ingresos en nuestra Unidad.

La pérdida de peso superior al 10% por déficit de ingesta en el período neonatal es un factor de riesgo importante para la deshidratación hipernatrémica.

INTERFERENCIAS POR TELÉFONO MÓVIL EN UNA CONSULTA DE PEDIATRÍA. **L. Pérez Bescós, R. Gracia Ballarín.** *Centro de Salud Casco Viejo de Vitoria. Comarca Araba.*

**Antecedentes.** En una consulta es muy importante cuidar los detalles que puedan interferir en la comunicación médico-paciente. Nuestro objetivo era valorar las interferencias ocasionadas por el teléfono móvil.

**Métodos.** Estudio observacional longitudinal durante 6 meses en donde se recogen las siguientes variables: intensidad del tono, uso de vibrador, respuesta a la llamada, día y hora, petición de disculpas, poseedor del móvil y carga asistencial.

**Resultados.** Se recogen un total de 79 interrupciones. En el 60% la intensidad del tono fue media-fuerte. El 38% respondió a la llamada. El 11% pidió disculpas. El 2% usaba vibrador. En 2 ocasiones sonó el móvil de la enfermera y en una el del pediatra. En 4 ocasiones se usó para traducción y anamnesis.

**Conclusiones.** No somos conscientes del efecto negativo del móvil en la comunicación-médico.

En algunas ocasiones facilita la comunicación como es el caso de su empleo para contactar con un traductor

Es poco efectivo el aviso que se coloca en todas las consultas solicitando que se apague el móvil.

Los profesionales deberíamos dar ejemplo y silenciarlos al inicio de la consulta.

PULMÓN EN HERRADURA A PROPÓSITO DE 1 CASO.

**A. Gondra Sangroniz, I. Serna, I. Lekunberri\*, J. Ayala\*\*, M. Villar Álvarez, J. Elorz Lambarri.** *Unidad de Neumología del Servicio de Pediatría, \*S. de Radiología, \*\*U. de Cardiología del S. de Pediatría. Hospital Basurto. Bilbao.*

**Caso clínico.** Niña de 6 años, nacida en Argentina y vista en nuestra Unidad por primera vez a los 6 años de edad.

Diagnosticada al nacimiento de agenesia pulmonar derecha.

Asma desde los primeros meses de la vida en tratamiento a temporadas con corticoides inhalados. Infecciones respiratorias de repetición.

Al ser valorada en nuestro Hospital, ante la sospecha de hipoplasia pulmonar en la radiografía de tórax que aporta realizada con 5 años, se solicita valoración cardiológica y TAC/RMN pulmonar para descartar malformaciones vásculo-pulmonares asociadas, fundamentalmente Sd. de la cimitarra. En el estudio radiológico se descarta este síndrome y se detecta un pulmón en herradura.

**Discusión.** Destacar la importancia ante una hipoplasia pulmonar de descartar malformaciones asociadas que pueden complicar la evolución clínica del paciente.

TUBERCULOSIS: HEPATITIS MEDICAMENTOSA. **M. Imaz Murgiondo, U. Hernández Dorronoro, I. Miner Kanflanka, N. Arostegi Kareaga, O. Sardon Prado, A. Ruiz Benito.** *Hospital Donostia.*

**Introducción.** La tuberculosis es una enfermedad que afecta aproximadamente a un

tercio de la población mundial. Aunque la tuberculosis en España sigue en descenso, continúa con tasas de incidencia demasiado elevadas para lo que se debería esperar, siendo uno de los únicos países de la Unión Europea, junto con Portugal, que presenta tasas superiores a 20 por 100.000 habitantes.

Aproximadamente el 10-15% de pacientes tuberculosos sufre hepatitis medicamentosa, que es normalmente subclínica y sólo evidenciable con elevamiento de las transaminasas.

Presentamos el caso de una niña de 8 años de edad con hepatitis medicamentosa por tuberculostáticos.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 8 años de edad, sin antecedentes personales previos de interés, que presenta un cuadro febril de 18 horas de evolución con dolor costal izquierdo y algo de tos en los últimos 2 días. No refiere historia de febrícula previa, ni pérdida de peso. En la exploración al ingreso presenta una hipoventilación basal izquierda sin signos externos de dificultad respiratoria, orofaringe congestiva e hiperemia conjuntival derecha. Tras completar estudio de neumonía, destaca una imagen radiográfica de condensación neumónica en base izquierda con derrame pleural asociado y, tras la realización de toracocentesis y colocación de drenaje pleural, se inicia tratamiento con cefotaxima intravenosa por sospecha de neumonía bacteriana. Las características del líquido pleural (3.730 leucocitos con 91% mononucleares y 9% de polinucleares, pH 7'53, LDH 938 u/L, glucosa 60 mg/dl, proteínas 4,71g/dl, ADA 53 u/L) junto con Mantoux positivo (15 mm) hacen probable el origen tuberculoso por lo que se realiza recogida de jugo gástrico, medición de cuantiferón y TAC torácico que apoyan el diagnóstico. Confirmado el diagnóstico de tuberculosis pulmonar se inicia tratamiento con isoniácida (8 mg/kg/día), rifampicina (10 mg/kg/día) y pirazinamida (25 mg/kg/día) con remisión progresiva de

la fiebre y mejoría radiológica y analítica. Al quinto día de tratamiento tuberculostático comienza con rechazo a recibir el tratamiento refiriendo dolor abdominal, coincidiendo con aumento de transaminasas. Al séptimo día de tratamiento, coincidiendo con cifras máximas de las transaminasas, presenta dolor localizado en hipocondrio derecho, por lo que se decide suspensión de tuberculostáticos. Tras suspensión de tratamiento presenta mejoría clínica y analítica progresiva, por lo que se da de alta para seguir controlándola ambulatoriamente en consultas externas de Neumología Infantil. A la semana de la suspensión del tratamiento, los niveles de transaminasas bajan lo suficiente como para reiniciar la reintroducción escalonada del tratamiento, introduciendo primero la pirazinamida y terminando la reintroducción con isoniácida la tercera semana, sin presentar desde entonces ninguna sintomatología y manteniendo las transaminasas en todo momento en niveles normales (Tabla I).

**Conclusiones.** Aunque la hepatitis medicamentosa producida por fármacos anti-tuberculosos sea infrecuente, tendremos que tenerlo siempre en mente y tendremos que pensar en ello ante todo paciente con tuberculosis en tratamiento que inicie cuadro de dolor abdominal. Cuando nos encontremos con elevación de las transaminasas superior a tres veces con síntomas o cinco veces con o sin síntomas, tendremos que valorar la retirada de la medicación con posterior reintroducción escalonada.

NO COMPACTACIÓN AISLADA DE VENTRÍCULO IZQUIERDO EN LA EDAD PEDIÁTRICA. ESTUDIO CON RESONANCIA MAGNÉTICA NUCLEAR. **O. Muga Zuriarrain, A. Arrizabalaga Van Remoortere, M. Leunda Iruetagoiena, E. Oñate Vergara, M.A. Izquierdo Riezu.** *Unidad de Cardiología Infantil. Hospital Donostia. San Sebastián.*

TABLA I

|                                                             | GGT  | GOT  | GPT  |
|-------------------------------------------------------------|------|------|------|
| 18/05/07 (previo inicio de tratamiento)                     | 17,7 | 19   | 27   |
| 25/05/07 (se suspende el tratamiento)                       | 46,9 | 1903 | 1250 |
| 28/05/07                                                    | 82,4 | 283  | 60   |
| 01/06/07 (reiniciación de tratamiento: pirazinamida)        | 69   | 449  | 60   |
| 11/06/07 (inicio de pirazinamida + rifampicina)             | 39   | 48   | 30   |
| 20/06/07 (inicio de isoniácida + pirazinamda + rifampicina) | 25,4 | 25   | 25   |
| 29/06/07                                                    | 17   | 25   | 17   |
| 27/07/07                                                    | 13,4 | 26   | 20   |
| 28/08/07                                                    | 11,8 | 26   | 19   |

**Introducción.** La no compactación aislada del ventrículo izquierdo (NCAVI) es una rara miocardiopatía congénita clasificada como genética primaria y parece resultar de un defecto en la morfogénesis cardíaca (alteración en la compactación de las fibras miocárdicas intraútero). Existen criterios ecocardiográficos bien establecidos para su diagnóstico, pero la afectación predominantemente apical de esta enfermedad y la dificultad de visualización de esta zona con ecocardiografía dificulta el diagnóstico o hace que se diagnostique de otro tipo de miocardiopatía.

En los últimos años, la mejora de las técnicas ecocardiográficas y sobre todo la utilización más amplia de la RMN cardíaca ha hecho que se diagnostique esta enfermedad con más frecuencia.

La mala evolución descrita en el adulto con disfunción progresiva del VI, riesgo de arritmias y muerte súbita, así como de fenómenos tromboembólicos, no parece cumplirse invariablemente en el niño, sobre todo cuando se diagnostica en el periodo neonatal. El objetivo de este trabajo es remarcar la importancia de la RMN en el diagnóstico de la NCAVI.

**Material y métodos.** En los últimos 4 años hemos diagnosticado a 3 niños de NCAVI y hemos rescatado otro caso diagnosticado anteriormente de miocardiopatía dilatada. Se ha revisado la clínica y la evolu-

ción de la función del VI y han sido valorados para descartar la existencia de otras patologías asociadas, especialmente miopatías. En todos los casos se ha realizado estudio familiar de la enfermedad.

**Resultados.** Edad al diagnóstico: un caso de diagnóstico prenatal, 2 casos al mes de vida por disfunción sistólica del VI, y el último a los 6 años de edad por WPW. La FE al diagnóstico: 50, 35, 25, 70%. En la evolución los 4 permanecen asintomáticos con mejoría de la FE en los 3 primeros y ligero empeoramiento en el cuarto. Se realizó RMN para confirmar el diagnóstico, concretar la zona ventricular afectada y valorar discinesias.

**Conclusiones.** La NCAVI es una patología poco frecuente cuyo diagnóstico puede perderse si no se conoce el proceso. A pesar de que el diagnóstico principalmente se realiza por ecocardiografía, la RM cardiovascular es de gran utilidad para su confirmación y completar el estudio.

EPIDEMIOLOGÍA Y ABORDAJE TERAPÉUTICO DE LOS DERRAMES PLEURALES PARANEUMÓNICOS EN NAVARRA. F. Gil Sáenz, E. Bernaola Iturbe, M. Herranz Aguirre, F. Gallinas Victoriano, A. Pérez\*, L. Bento\*. *Servicios de Pediatría y \*Cirugía pediátrica. Hospital Virgen del Camino de Pamplona. Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea. España.*

**Antecedentes y objetivos.** En los últimos 10 años parece haber aumentado el número de derrames paraneumónicos (DP) y empie-mas (EP) sin que se hayan perfilado las causas de tal incremento. El objetivo de esta comunicación es evidenciar este aumento, así como evaluar medidas diagnósticas y terapéuticas que puedan influir pronósticamente en esta patología.

**Material y métodos.** Se cuantifican los DP y los EP de los últimos 12 años (1995-2006) estudiándose las siguientes variables: edad, sexo, días de fiebre, tratamiento antibiótico, días de ingreso, resultados analíticos y microbiológicos en sangre y líquido pleural.

Análisis estadístico mediante t de student, regresión lineal, test de correlación de Spearman y curvas ROC del paquete informático SPSS para windows v.14.0.

**Resultados.** De un total de 154 pacientes con DP, 38 (24,67%) fueron EP (se define EP según los criterios de Ligth modificados). Se registró una correlación positiva intensa entre el paso de los años y la incidencia de DP, EP y proporción de empie-mas ( $p<0,001$ ). Al comparar estas variables entre los 6 primeros años y los seis últimos también se obtuvieron diferencias significativas ( $p<0,01$ ).

El 52,6% de los EP fueron neumocócicos (hemocultivo, cultivo o determinación de Ag neumocócico en líquido pleural), frente a sólo un 10,34% de los DP no complicados (DPNC). Se serotiparon un total de 23 neumococos, 7 en EP y el resto en DPNC. El serotipo más frecuente en EP fue el 1 (57%), igual que en DPNC (56%).

Los EP presentaron una evolución clínica más tórpida: más días de fiebre (7,03/2,55), necesitaron más días de tratamiento antibiótico (22,95/14,68) y de ingreso (18,32/11,04), siendo las diferencias estadísticamente significativas ( $p<0,001$ ). Los DP que precisaron drenaje y aquellos asociados a bacteriemia mostraron al ingreso antecedentes de cuadro febril más prolongado y una cifra de albuminemia más baja ( $p<0,05$ ), independiente-

mente del sexo y la edad. La albuminemia  $<2,5$  g/L se mostró como un marcador sensible ( $S=76,1\%$ ) y muy específico ( $E=93,7\%$ ) de necesidad de drenaje quirúrgico.

En el año 2006 se introdujo un protocolo de tratamiento de las neumonías asociadas a DP en nuestro centro, que incorporaba la introducción de un suplemento nutricional proteico y abordaje quirúrgico precoz. Globalmente se ha conseguido reducir el tiempo de ingreso hospitalario ( $-2,87$  días) independientemente de la gravedad del cuadro ( $p<0,05$ ) y también reducir el tiempo de fiebre ( $-1,29$  días) durante el ingreso ( $p=0,06$ ).

**Conclusiones.** Los DP y los EP han aumentado en nuestro medio de manera significativa en los últimos 12 años.

La etiología más frecuente de DP y EP continúa siendo neumocócica, a expensas sobre todo de serotipos no vacunales, siendo el serotipo 1 el más prevalente en nuestro medio.

Una optimización del diagnóstico y del tratamiento médico, quirúrgico y nutricional consigue mejorar la evolución y reducir el tiempo de ingreso hospitalario.

TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO EN LA EDAD PEDIÁTRICA. A PROPOSITO DE DOS CASOS. **M. Osoz, I. Hualde, P. Zardoya, M. Rezola, J. Pison, M. Rico, M. Sagaseta de Ilurdoz, J. Molina Garicano.** Unidad de Oncología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI), también conocido como pseudotumor inflamatorio, es una lesión benigna poco frecuente en la edad pediátrica, aunque cada vez son más los casos publicados.

Las características clínicas, localización, evolución y pronóstico de esta tumoración son muy variables. El diagnóstico es anatómo-patológico y la cirugía es el tratamiento de elección, llegando a ser en la ma-

yoría de los casos curativa cuando la resección es total.

Presentamos dos casos de TMI, cuya localización fue digestiva, con características clínicas muy diferentes, analíticas similares y evolución favorable, haciendo especial hincapié en la edad de nuestro segundo paciente.

**Caso 1.** Paciente varón de 6 años de edad que ingresa en nuestro servicio por fiebre moderada, astenia, anorexia y pérdida de peso (1 kg) así como deposiciones oscuras de una semana de evolución.

En el momento de la exploración cabe destacar un buen estado general, con palidez cutáneo-mucosa. El paciente estaba febril.

En los exámenes complementarios se detecta anemia con Hb de  $7,5$  g/dl, VCM de  $75$ , leucocitosis de  $11.800/\text{mm}^3$  desviación izquierda, trombocitosis de  $651.000$ , VSG  $>138$ , PCR  $>12$ , y una sideremia de  $10$  microgramos/dl.

Ante la sospecha de una hemorragia digestiva se indica gastroscopia donde se objetiva una tumoración en cara posterior del estómago. Se completa el estudio mediante TC abdominal que muestra una masa a nivel gástrico, con densidad de partes blandas que respeta planos vecinos. Ante este hallazgo se decide realizar como primera opción terapéutica, una gastrectomía parcial con reconstrucción tipo de Billroth I.

Macroscópicamente la pieza extirpada correspondía a una lesión de aspecto polipoides de unos  $6$  cm de diámetro, coloración pardoviolácea, recubierta de mucosa normal y cierta ulceración en su superficie, que se extiende desde la capa mucosa hasta la serosa.

El examen microscópico informa de un crecimiento fusocelular con estroma colagenizado, células fusiformes miofibroblásticas sin atipias citológicas ni mitosis y componente inflamatorio con linfocitos y células plasmáticas.

Las células son vimentina y actina positivo, CD34 y S-100 negativo, con lo que el

diagnóstico es de tumor miofibroblástico inflamatorio.

A los diez años de evolución el paciente continúa asintomático con normalización absoluta de los exámenes complementarios.

**Caso 2.** Lactante de 2 meses de edad remitida desde otro centro hospitalario para estudio de proceso febril de 2 semanas de evolución. Había seguido tratamiento antibiótico por infección de orina a *Enterobacter cloacae*. La ecografía y gammagrafías realizadas fueron normales. A pesar de este tratamiento persiste fiebre, evidenciándose una anemia moderada y progresiva y aumento de reactantes de fase aguda, manteniendo un buen estado general.

En el momento de su ingreso, en la exploración física únicamente destaca palidez de piel y mucosas.

Los exámenes complementarios detectan una Hb de  $7,2$  g/dl, con VCM de  $84,4$ , leucocitosis de  $18.000$  con fórmula normal, trombocitosis de  $1.102.000/\text{mm}^3$ , VSG de  $116$ , y PCR de  $17,5$ , enolasa de  $14,4$  y alfa-fetoproteína de  $116,2$ , siendo el resto de determinaciones normales.

Se realiza nueva ecografía abdominal en la que se aprecia una masa de  $4 \times 4$  cm de características vasculares localizada en peritoneo, independiente de riñón y de hígado. Se completa estudio con tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética nuclear (RMN), que confirman las características anteriormente descritas y su localización a nivel intestinal. Se decide intervenir quirúrgicamente, resecando la masa en su totalidad.

Macroscópicamente se trata de una tumoración localizada en íleon que mide  $5,5 \times 5 \times 6$  cm de consistencia blanda que presenta una superficie lisa y brillante, englobando asa intestinal.

Microscópicamente se informa como una tumoración fusocelular originada en la serosa intestinal constituida por haces fibrosos con una celularidad muy polimorfa donde alternan los elementos inflamatorios y las cé-

lulas miofibroblásticas con inmunofenotipo ALK +, desmina +, actina +, vimentina +, S-100 -, siendo el diagnóstico anatomopatológico definitivo de tumor miofibroblástico inflamatorio.

La evolución ha sido muy favorable, con analítica normal 3 meses después de la cirugía.

Como conclusión, queremos destacar las características inflamatorias de este tumor, tanto *in situ* como a nivel analítico, las diferentes localizaciones anatómicas en su presentación, la excelente evolución tras la cirugía y el que debemos tenerlos en cuenta en el diagnóstico diferencial de otras patologías tumorales en la edad pediátrica.

Específicamente queremos resaltar la presentación de uno de nuestros casos, el que se trataba de un lactante de solamente 2 meses de edad.

NEUROFIBROMATOSIS, NERVIOSISMO, CEFALEA Y PALPITACIONES EN PACIENTE MUJER DE 15 AÑOS DE EDAD. **P. Zardoya, M. Osoz, J. Hualde, Jorge Rodríguez, S. Carrascosa, M. Sagasetta, J. Molina.** Unidad de Oncología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Paciente mujer de 15 años que consulta por historia de 12 meses de evolución consistente en cefalea pulsátil rebelde a analgésicos habituales, vómitos, nerviosismo, palpitations, opresión torácica y fracaso escolar. Vista en varias ocasiones por diferentes profesionales. Se realizó TAC craneal urgente (normal); exploración neurológica (normal); y requirió ingreso de 1 semana de duración motivado por la cefalea, siendo las constantes normales y las pruebas complementarias normales (analítica general normal, EEG normal, ECG normal), por lo que se consideró el origen emocional.

Ante la persistencia de los síntomas y los antecedentes familiares (en donde destacan

antecedentes de feocromocitoma intervenido en la madre y antecedentes tanto en la paciente como en sus tres hermanos de neurofibromatosis tipo I) su médico de Atención Primaria alerta de que la paciente podría sufrir una patología similar a la materna, por lo que solicita ecografía abdominal y catecolaminas en orina. Ambas pruebas resultan patológicas, motivo por el que envían a la paciente a nuestro Servicio para completar el estudio e iniciar tratamiento.

Exploración física normal a excepción de multitud de manchas café con leche. No hay constancia de HTA en las anteriores consultas o ingresos. Amenorrea primaria.

**Evolución.** A su ingreso se inicia el estudio complementario consistente en gammagrafía con MIBG, marcadores tumorales neuronales, RM craneal y abdominal, ecografía cervical y estudio oftalmológico.

Todos los resultados orientaron a feocromocitoma suprarrenal derecho único. Se decide intervención quirúrgica con las medidas preoperatorias oportunas (bloqueo durante 10 días, suspendiéndose el día previo a la cirugía). La evolución posterior ha sido favorable.

GASTROPATÍA HIPERTRÓFICA PIERDE-PROTEÍNAS. PRESENTACIÓN DE UN CASO. **N. Llopart Sarachu, O. Rotaetxe Vacas, G. Muñoz García, I. Serna Guerediaga, H. Lorenzo Garrido, E. Martín Bejarano.** Sección de Gastroenterología Pediátrica. Hospital de Basurto. Bilbao.

**Introducción.** La presencia de enteropatía pierde-proteínas junto con la hipertrofia de pliegues gástricos constituyen la denominada e infrecuente enfermedad de Ménétrier. Fue descrita por primera vez en 1888 por Lachman, habiendo tan sólo unos 50 casos descritos en la infancia. A diferencia del adulto, en los niños suele ser una enfermedad benigna, transitoria y autolimitada, siendo diferentes el curso clínico, el

pronóstico y la etiología, por lo que en los niños parece más adecuado denominarla gastropatía hipertrófica pierde proteínas de la infancia. La causa es desconocida aunque en niños se ha relacionado principalmente con infecciones víricas, siendo el citomegalovirus (CMV) el más implicado. La aparición de edemas y vómitos suele ser el motivo de consulta, tal y como mostramos en este nuevo caso.

**Objetivos.** Presentamos el caso clínico de una niña de 3 años sin antecedentes personales de interés que consulta por hinchazón de párpados, vómitos, disminución de la diuresis y dolor abdominal de 24 horas de evolución, asociando cuadro catarral de vías altas desde 15 días antes. A la exploración destaca edema palpebral superior bilateral, leve tumefacción en extremidades inferiores y abdomen ligeramente distendido sin ascitis y con hepatoesplenomegalia de 1 través. La tensión arterial es normal. Ante la sospecha de pérdida proteica renal se solicita analítica de sangre y orina. Destaca hipoproteinemias (3,60 g/dl) con hipoalbuminemia (2,01 g/dl) y disminución de las demás fracciones; la función renal y hepática son normales. No presenta proteinuria. Tras estos resultados pensamos que el origen está en el tubo digestivo y entre las diversas posibilidades diagnósticas está el infrecuente cuadro de gastropatía hipertrófica pierde proteínas, cuyo diagnóstico se ha visto confirmado mediante el estudio realizado.

**Conclusiones.** Ante una hipoproteinemia con función hepato-renal conservada deberemos pensar en el tubo digestivo como responsable de la clínica. Tendremos presente la GHPP en el diagnóstico diferencial de los edemas especialmente si se acompañan de vómitos persistentes. El diagnóstico definitivo lo dará la endoscopia con biopsia. En el estudio etiológico hay que incluir la infección por CMV como etiología probable.

INGRESOS POR QUEMADURAS EN UN HOSPITAL TERCIARIO: REVISIÓN DE 10 AÑOS. **S. Souto Hernández, P. Zardoya Santos, L. Gómez Gómez, A. Lavilla Oiz, M. Osoz Lizarbe, C. Goñi Orayen.** *Hospital Virgen del Camino. Pamplona.*

**Antecedentes y objetivos.** Describir las características de los pacientes pediátricos ingresados por quemaduras en un hospital terciario de referencia para una comunidad autónoma. Valorar su incidencia, gravedad y mecanismos de producción, para incidir en los aspectos que pueden contribuir a su prevención.

**Método.** Se revisaron todas las historias clínicas de los pacientes ingresados en un Servicio de Pediatría en el periodo comprendido entre los años 1995 y 2006. Se explotaron los datos y se analizaron los gráficos mediante los programas informáticos Access XP y Excel XP, respectivamente.

**Resultados.** Durante los años 1995-2006 ingresan por quemaduras 117 pacientes menores de 15 años. El 44% tienen menos de 2 años. Predomina el sexo masculino (60%). La relación niños:niñas es de 3:1 entre 2-4 años y en los mayores de 12 años. Los meses con más ingresos por quemaduras son julio y septiembre, y el día de la semana el viernes. En el 71% el suceso ocurrió en el domicilio (76% en la cocina). El tipo de quemadura es térmica en el 89%, eléctrica en el 8% y química en el 3%. Las quemaduras térmicas están producidas en el 17% por llama, en el 24% por contacto y en el 59% por escaldadura en relación con los siguientes líquidos: 57% agua, 15% aceite y 5% leche. Las extremidades son las zonas más frecuentemente afectadas (37%) seguidas de la cabeza y cuello (21%). En el 81% las quemaduras son profundas (2º profundo y 3º grado). En urgencias precisaron analgesia el 80% y fluidoterapia el 37%. En el 92% la primera cura en urgencias fue realizada por el servicio de Cirugía Plástica. Ninguno precisó resucitación. El tiempo de ingreso osciló en-

tre 2 y 40 días con un promedio de 10 días. La complicación más frecuente fue la fiebre, en el 45% de los pacientes (con un promedio en duración de 4 días) y que en ningún caso se debió a infección de la zona quemada. El 35% precisaron algún tipo de cirugía.

**Conclusiones.** Los pacientes ingresados por quemaduras son predominantemente varones y menores de 2 años.

Son los accidentes domésticos con agua hirviendo el principal mecanismo de producción de las quemaduras.

Las quemaduras más profundas se localizan con más frecuencia en las extremidades.

La estancia en el hospital es larga y condicionada por la necesidad de cirugía.

Las quemaduras de causa accidental continúan afectando de forma frecuente a los niños, a pesar de las diversas campañas de prevención que se están llevando a cabo. El conocimiento de la epidemiología puede ayudar a su prevención.

CAMBIOS EN NECESIDADES INSULÍNICAS TRAS UN CAMPAMENTO DE VERANO DE NIÑOS CON DM TIPO 1A. **I. Díez López\*, A. Aguayo\*\*, A. Lizarra\*\*\*, I. Bilbao\*\*, P. Jiménez\*\*.** \*H. de Txagorritxu (Álava) \*\* H. de Cruces (Vizcaya) \*\*\* H. de Basurto (Vizcaya). *Asociación de Diabéticos del País Vasco.*

**Introducción.** El ejercicio físico provoca una reducción de las necesidades insulínicas de un paciente afecto de DM. Este hecho se hace más relevante en niños sometidos a una actividad física extraordinaria y mantenida.

**Objetivos.** Estudio de las variaciones de las necesidades insulínicas en una población de niños afectados de DM durante el transcurso de un campamento de verano y su relación con las variables sexo, edad, tiempo de evolución y nivel de control metabólico.

**Material y métodos.** 34 niños entre 8 y 14 años de edad que asisten al campamento

para diabéticos de la Comunidad del País Vasco en la localidad de Entrambasguas (Cantabria – Julio 2007), de duración 8 días. Se estudian las variables sexo, edad, tiempo de evolución y nivel de control metabólico (según HbA1c), necesidades de análogos de insulina rápida (UI/kg/día) y análogos de insulina lenta (glargina y detemir) y de acción intermedia (NPH) (UI/kg/día); al inicio del campamento y al finalizar el mismo. Estudio descriptivo y estadístico de medias para muestras apareadas para  $n < 30$ . Nivel de significación  $p = 0,05$ . Paquete estadístico SPSS 14.0.

**Resultados.** 34 niños, varones 62%, mujeres 38%; de edad media de 10,9 años (SDS 1,77). Tiempo de evolución desde el debut de media 4,5 a. (SDS 2,6) para ambos sexos, siendo algo mayor en las niñas. Los valores medios de HbA1c fueron de 7,33% (SDS 1,62) si diferencia significativa ( $p = 0,82$ ) para ambos sexos. Las necesidades de insulina al inicio del campamento fueron de media 0,88 UI/kg/día (SDS 0,40) repartidas al 32% en forma de insulina rápida y 68% en forma de lenta.

Las necesidades de insulina al finalizar el campamento fueron de media 0,73 UI/kg/día (SDS 0,39) repartidas al 35% en forma de insulina rápida y 65% en forma de lenta.

Valorando las diferencias de necesidades según la variable sexo:

Los niños consiguieron un descenso de las necesidades de 0,21 UI/kg/día (SDS 0,26). Las niñas consiguieron un descenso de las necesidades de 0,04 UI/kg/día (SDS 0,15) Estas diferencias son significativas ( $p = 0,005$ ). Los menores de 10 años consiguieron un descenso de las necesidades de media de 0,14 UI/kg/día (SDS 0,25), aumentando 0,01 UI/kg/día de la rápida y descendiendo 0,15 UI/kg/día de la lenta. Los mayores de 10 años consiguieron un descenso de las necesidades de 0,16 UI/kg/día (SDS 0,1), siendo de 0,08 UI/kg/día de la rápida y 0,08

UI/kg/día de la lenta. ( $p=0,002$ ). Los menores de 30 meses de evolución consiguieron un descenso de las necesidades de media de 0,21 UI/kg/día (SDS 0,30), descendiendo 0,08 UI/kg/día de la rápida y 0,13 UI/kg/día de la lenta. Los mayores de 30 meses de evolución consiguieron un descenso de las necesidades de 0,10 UI/kg/día (SDS 0,18), siendo de 0,01 UI/kg/día de la rápida y 0,09 UI/kg/día de la lenta ( $p=0,01$ ).

Los niños con  $HbA1c < 7$  consiguieron un descenso de las necesidades de media de 0,07 UI/kg/día (SDS 0,10), con ascenso de 0,01 UI/kg/día de la rápida y descenso del 0,08 UI/kg/día de la lenta. Los niños con  $HbA1c > 7$  consiguieron un descenso de las necesidades de 0,18 UI/kg/día (SDS 0,26), siendo de 0,06 UI/kg/día de la rápida y 0,12 UI/kg/día de la lenta. ( $p=0,005$ ).

**Conclusiones.** Se consigue una reducción significativa de las necesidades de insulina en cada uno de los grupos y variables estudiadas.

¿ESTAMOS PREPARADOS PARA DETECTAR Y DENUNCIAR EL MALTRATO INFANTIL? **E. Goicoechea Manso, E. González Molina, I. Hualde Tapia, A. Marí Gonzalo, M. P. Botella Astorqui, E. Vera De Pedro.** *Servicio de Pediatría. Hospital Txagorritxu.*

La preocupación ante el maltrato infantil se ha traducido por la búsqueda de instrumentos para la detección de este problema, así como en la aparición de legislación al respecto. Se desconoce cuál es la prevalencia real, ya que la mayoría de los casos no se detectan. El maltrato físico no es la forma más frecuente, pero es la que se identifica con mayor frecuencia por su evidencia.

Presentamos el caso de un lactante que ingresa en el Servicio de Pediatría a los 34 días de vida por un cuadro de dificultad respiratoria de inicio agudo, objetivándose un neumomediastino y enfisema subcutáneo con

buena evolución con oxigenoterapia. Como antecedente destaca que asiste a guardería desde los 12 días de vida y que solicitaron el alta voluntaria del área de maternidad antes de las 24 horas de vida por motivos personales. Se contacta con asistencia social, quien investiga el entorno, no encontrando ningún dato de distorsión social.

A los 3 meses y medio ingresa para estudio tras consultas reiteradas con el Servicio de Urgencias de Traumatología por dolor e impotencia funcional de un brazo. En el estudio radiográfico se aprecian imágenes sugestivas de lesiones traumáticas en metafisis proximal y distal del fémur derecho, así como engrosamientos en articulaciones costotransversas de D5 a D8 que pudieran corresponder a fracturas, todo ello altamente sugestivo de lesiones traumáticas múltiples de distinta evolución temporal. Se realiza gammagrafía ósea con hiperactividad e hipervascularización ósea en extremo distal de húmero izquierdo y octavo arco costal posterior que sugieren fractura reciente. Los padres no refieren antecedente traumático y, tras conocer las lesiones, dan explicaciones poco convincentes. Con estos hallazgos se da parte judicial para iniciar investigación de posible maltrato infantil, pasando el niño a ser tutelado en un centro de acogida al alta hospitalaria, estando actualmente pendiente de resolución judicial.

**Comentario.** En este caso existen una serie de características relacionadas con la familia y el entorno social que son factores de riesgo de maltrato: padres divorciados con familias anteriores, aislados socialmente ya que se trasladan a un pueblo pequeño lejos de la ciudad con el que no tienen vínculo previo ni se encuentra cerca de su lugar de trabajo, estrés laboral... ninguno de ellos es realmente predictivo, pero la interacción entre ellos puede aumentar el riesgo de maltrato en un familiar en particular.

Es importante sensibilizar y formar a los profesionales para identificar a los padres y

niños de riesgo, desarrollar una tarea de difusión de los conocimientos en esta materia para aumentar las capacidades de los profesionales implicados, e intervenir precozmente en los problemas detectados.

**SÍNDROME TORÁCICO AGUDO. A. Zabaleta Rueda, E. Tato Eguren, J.I. Montiano Jorge, C. Salado Marín, M. Del Hoyo Moracho, M. Madera Barriga, E. Goikoetxea Manso, J. Guinea De Castro\*, A. Marí Gonzalo\*\*.** *Servicio de Pediatría. Hospital de Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz. \*Servicio de Hematología. Hospital de Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz. \*\*Servicio de Radiología. Hospital de Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz.*

La anemia drepanocítica constituye la forma más frecuente de hemoglobinopatía estructural. Una enfermedad emergente en nuestro entorno, debido a la creciente inmigración de origen africano.

Una de las complicaciones más graves que pueden presentar es el síndrome torácico agudo (STA), causa de importante morbilidad. Se define como la presencia de un infiltrado pulmonar nuevo, acompañado de síntomas respiratorios, como pueden ser el dolor torácico, la tos y disnea. Nos parece interesante comentar este caso, ya que más de la mitad de los pacientes presentarán al menos un episodio de STA a lo largo de su enfermedad.

Presentamos el caso de un paciente conocido, en seguimiento en la Consulta de Hematología por anemia drepanocítica, y que precisa ingresos en varias ocasiones por crisis venooclusivas de dolor abdominal y extremidades sobre todo, que consulta e ingresa por dolor torácico. A los 3 días se decide su alta tras mejoría clínica y normalidad radiológica. En 24 horas reingresa añadiendo al dolor torácico, disnea y desaturación. Se realiza una nueva radiografía, objetivándose un STA.

**Conclusión.** Resaltar que el STA es una complicación frecuente, que precisa un tratamiento complejo que incluye entre otras medidas, monitorización cardiorrespiratoria, oxigenoterapia, hidratación y antibioterapia, y que su diagnóstico puede resultar difícil debido a la normalidad radiológica en las primeras 72 horas del proceso.

DISTROFIA MIOTÓNICA CONGÉNITA DE STEINERT. A PROPÓSITO DE 4 CASOS. **A. Arrizabalaga Van Remoortere, P. Corcuera Elosegui, N. García de Andoin Barandiaran, M.A. Apilanez Urquiola, M.A. Cortajarena Altuna, J. Echeverría Lecuona, A. Rey Otero, L. Paisan Grisolia.** Unidad de Neonatología. Hospital Donostia-San Sebastián.

**Introducción.** La forma congénita de la distrofia miotónica de tipo I (DM I) o la enfermedad de Steinert es una enfermedad autosómica dominante transmitida principalmente por la madre que se caracteriza por una profunda hipotonía, facies inexpressiva, dificultad en la ingesta, artrogriposis (de predominio en extremidades inferiores) y depresión respiratoria. Su incidencia se estima en 1/10.000 recién nacidos vivos, considerando siempre los problemas diagnósticos por la existencia de formas subclínicas en el adulto, escasa correlación entre afectación neonatal y materna, alto grado de pérdidas fetales o un diagnóstico inicial de anoxia o distrés respiratorio.

**Material y métodos.** Revisión de 4 casos con recogida de datos prenatales, características clínicas al nacimiento, evolución, estudio genético y diagnóstico familiar.

**Resultados.** 3 casos eran varones y el 4º padecía discordancia fenotipo-genotipo con cariotipo 46XY pero con genitales externos femeninos y disgenesia gonadal. 2 eran fruto de un embarazo gemelar bicorial-biamniótico conseguido por fertilización *in vitro* y los otros dos eran gestaciones espontáneas. Los

4 casos habían sufrido polihidramnios, con poca dinámica fetal, y parto prematuro, siendo 2 de ellos por cesárea urgente por registro cardiotocográfico patológico. Los 4 presentaron distrés respiratorio en los primeros días de vida que precisaron ventilación mecánica, muriendo uno de ellos a los 3 días de vida por parada cardiorrespiratoria. Se realizó estudio genético con resultado de la amplificación del trinucleótido CTG del extremo 3' en el cromosoma 19 en los 4 casos. Se realizó estudio genético familiar, confirmando la transmisión por parte materna.

**Conclusiones.** La DMI es una de las principales causas de hipotonía congénita siendo su prevalencia en Gipuzkoa una de las más altas a nivel mundial (26,5 casos por 100.000). Es por ello una patología a descartar ante un caso de hipotonía neonatal con o sin historia familiar y en los programas de reproducción asistida debido a que está asociada a esterilidad o abortos espontáneos. Los antecedentes prenatales junto con la clínica nos deben hacer sospechar la enfermedad, siendo necesario para el diagnóstico definitivo realizar el estudio genético. La enfermedad transmitida por vía materna es más severa debido al fenómeno de anticipación, siendo importante realizar el estudio familiar para posterior consejo genético.

ADENOMATOSIS HEPÁTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO. **O. Rotaetxe Vacas, M.J. García Barcina\*, G. Muñoz García, I. Serna Guerediaga, N. Llopert Sarachu, H. Lorenzo Garrido, E. Martín Bejarano.** Sección de Gastroenterología Infantil. \*Sección de Genética. Hospital de Basurto.

*"Distinguida con el premio a la mejor comunicación de la Reunión"*

**Introducción.** La adenomatosis hepática (AH) es una rara enfermedad de patogenia incierta, descrita por primera vez por Flejou et al en 1985. Se caracteriza por la presencia de más de 10 adenomas en el seno de

un parénquima hepático sano y en ausencia de glucogenosis o terapia esteroidea previa. Es más común en mujeres adultas, no existiendo prácticamente casos en edades pediátricas. Su etiología es aún desconocida, aunque se ha asociado a mutaciones del factor nuclear hepatocitario 1 alfa (HNF 1 $\alpha$ ) y del gen  $\beta$ -catenina; la confirmación diagnóstica debe ser siempre histológica. Debido a la extrema rareza de esta patología y al escaso conocimiento de su evolución natural, el tratamiento de elección para cada situación clínica está sujeto aún a controversia.

**Objetivos.** Presentamos el caso de una adolescente de 12 años de edad, sin antecedentes de enfermedad ni ingesta de fármacos, en seguimiento en las Consultas Externas de Gastroenterología Infantil por un cuadro de dolor abdominal inespecífico. No presentaba alteraciones en la exploración física ni en las pruebas analíticas, pero en la ECO abdominal practicada se apreció una hepatomegalia con múltiples lesiones sólidas distribuidas por todo el parénquima hepático. Dados los hallazgos radiológicos y anatomopatológicos objetivados durante el estudio, se estableció el diagnóstico de adenomatosis hepática.

**Conclusiones.** La AH en la mayoría de los casos constituye un diagnóstico incidental al realizar una exploración de imagen, algunas veces puede presentarse como dolor abdominal crónico de características inespecíficas. Por su excepcionalidad debería ser siempre un diagnóstico de exclusión cuando se hallan múltiples masas hepáticas, debiendo siempre realizar diagnóstico diferencial con el resto de causas que pueden provocar una lesión ocupante de espacio en el hígado, teniendo especial consideración, por su mayor frecuencia en la edad pediátrica, el heman-gioendotelioma, el hamartoma mesenquimal, el hepatoblastoma y las metástasis hepáticas de tumores como el Wilms o el neuroblastoma.