

IV Reunión Científica
"Profesor Juan
Rodríguez Soriano"
Bilbao, 5 de marzo de 2010

CASO CLÍNICO: HIPERPLASIA NODULAR FOCAL.
A. Salomón Estébanez, I. Irastorza Terradillos, A. de Lucio Delgado, A. Romero Candel, I. Bizkarra Azurmendi, J.C. Victoria Cormenzana. *S. de Gastroenterología Pediátrica. Hospital de Cruces. Baracaldo.*

Introducción: La hiperplasia nodular focal (HNF) es una reacción del tejido hepático ante una malformación vascular, secundaria a una trombosis o a una presión sinusoidal alta. De esta manera se produce una hiperplasia hepatocelular focalizada no encapsulada pero sí rodeada de tejido fibroso de diferente espesor. Aparece más frecuentemente en el sexo femenino con una relación mujer/hombre de 9/1. Es una entidad hepática benigna poco común en adultos y muy rara en niños suponiendo menos del 0,02% de todos los tumores pediátricos.

Caso clínico: Niña de 7 años con dolor abdominal difuso intermitente de un año de evolución que no se acompaña de vómitos ni de cambios en el hábito intestinal. No le despierta por la noche. Se le realiza estudio analítico completo (bioquímica, hematimetría, perfil hepático férrico, hepático e inmunoglobulinas dentro de la normalidad) junto con serologías (VHA, VHC, VHB, EB, CMV, toxoplasma, echinococcus, parvovirus) todas ellas negativas y alfa-feto-proteína normal. El estudio ecográfico muestra la presencia de una lesión hepática solicitándose otras pruebas de imagen (TAC y RM). La RM se informa como una malformación venosa hepática (90x62x45 mm) con efecto de pseudomasa alrededor. Presenta hiper realce en la fase arterial e imagen central de cicatriz con hiposeñal en su centro que va captando progresivamente. Se informa la imagen como datos sugestivos de hiperplasia nodular focal. Los controles analíticos posteriores muestran en todo momento normalidad hepática con persistencia de la alfa-feto-proteína normal.

Conclusiones: En la HNF cerca del 80% son asintomáticos siendo mayoritariamente un hallazgo casual durante un examen de rutina. Puede producir dolor abdominal recurrente o colestasis por compresión de la vía biliar. No existen parámetros analíticos concluyentes que apoyen al diagnóstico sino una imagen radiológica compatible. El manejo depende de las características de la lesión, siendo la conducta expectante la indicada en los casos asintomáticos. El diagnóstico diferencial de esta patología incluye el adenoma hepático, carcinoma hepatocelular y el carcinoma fibrolamelar. La importancia de conocer la naturaleza de la lesión radica en la toma de decisión (cirugía/actitud expectante) y en el pronóstico del paciente.

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE LEUCEMIA B MADURA. **A. González Sala, J. Fernández Aracama, A. Echevarria Barona, A. Navajas Gutiérrez, I. Astigarraga Aguirre, L. Herrero García, R. Adán Pedroso, A. Urberuaga Pascual.** *S. de Oncología Infantil. Hospital de Cruces. Baracaldo.*

Introducción: La leucemia linfóide B madura es una entidad poco frecuente que constituye el 1-2% de las leucemias linfoblásticas agudas en la infancia. Se caracteriza por su baja expresión hematológica y alta propensión a la extensión a otros niveles, fundamentalmente a Sistema Nervioso Central (SNC).

Objetivo: Presentamos un caso clínico de leucemia B madura con una presentación inicial atípica.

Caso clínico: Niño de 8 años de edad que ingresa para estudio de cuadro neurológico de 5 días de evolución de afectación de pares craneales bajos (síndrome de Garín): disartria, diplopía binocular, alteración de la deglución, desviación de lengua y úvula hacia la izquierda y asimetría facial

sin otra clínica añadida ni epidemiología relevante. Se realiza inicialmente estudio analítico sanguíneo, punción lumbar, fondo de ojo, EMG, PEAT, prueba de tensilon y pruebas de imagen (TAC y RMN cerebral) sin hallazgos patológicos. Evoluciona con discreta progresión de clínica neurológica, añadiéndose afectación de VI par craneal izquierdo y observándose al 8º día de ingreso gran hepatomegalia de consistencia dura visualizándose en ecografía abdominal múltiples nódulos metastáticos en hígado. En nuevo TAC cervicoabdominopélvico se aprecia infiltración tumoral masiva hepática y renal bilateral junto a alteraciones analíticas: aumento de transaminasas, LDH, VSG e hiperuricemia. Ante sospecha de proceso linfo proliferativo se realiza punción aspirativa de medula ósea observándose infiltración del 67% por blastos linfoides maduros B CD19+ compatible con Leucemia Linfóide tipo Burkitt. Tanto en RNM posterior como en gammagrafía ósea se aprecia afectación paquimeníngea temporobasal, de esfenoides y epidural en zona lumbar, sin celularidad maligna en estudio de LCR. Confirmado el diagnóstico de leucemia linfóide aguda B madura tipo Burkitt (L3) estadio IV (por afectación de SNC), se inicia quimioterapia según protocolo LNH B 04.

Conclusiones: Es importante, en los niños con aparición de sintomatología neurológica progresiva no explicable por los procesos más comunes; considerar entre su diagnóstico diferencial, la posibilidad etiológica de un proceso linfo proliferativo tipo leucemia B madura.

MICROCALCIFICACIONES TESTICULARES EN PEDIATRÍA. CASUÍSTICA. **I. Díaz López, I. Díez López, A. Rodríguez Estévez, A. Ainhoa Sarasua Miranda, A. Gamarra Cabrerizo, L. Aguirre Pascasio, A. Calvo Saez, L. Jimenez García.** *S. de Endocrinología Infantil. H. de Txagorritxu. Vitoria.*

La presencia de microcalcificaciones testiculares es un hallazgo relativamente frecuente en pacientes adultos afectados de infertilidad o patología testicular crónica en ECOs de control. El 50% de estos pacientes presenta un Síndrome de Klinefelter (47XXY) y un 25% pueden asociar tumores de testículo tipo gonadoblastomas o tumores de las células de Leydig de ahí la importancia de un seguimiento estrecho. Sin embargo constituye una entidad infrecuente en la edad pediátrica. El amplio uso de la ecografía ha aumentado el descubrimiento incidental de las microcalcificaciones testiculares en la infancia.

Presentamos 4 casos encontrados en nuestro hospital en el últimos 18 meses de forma casual, que acudían al servicio de endocrino infantil por diferentes patologías. *Caso 1:* paciente varón de 9 años y 6 meses que consulta por obesidad. En la exploración llama la atención unos testículos de 6 ml de consistencia discretamente firme. *Caso 2:* paciente de 11 años y 6 meses que consulta desde su centro de salud por testículos pequeños y tendencia al sobrepeso. En la exploración se observa un escroto hipoplásico, testículos de 3 ml y de aspecto firme. *Caso 3:* paciente varón de 10 años y 8 meses que consulta por dolor testicular de 14 meses de evolución. AP: prematuridad, con diplegia espástica. En la exploración presenta testículos pequeños de consistencia firme, 1,5 ml se palpa en profundidad un varicocele. Posible hipogonadismo hipergonadotropo. *Caso 4:* varón 2 años y 9 meses que consulta porque en el contexto de ECO por hernia inguinal se aprecian lesiones testiculares. En la exploración tiene testículos pequeños de 1,5 ml. Hernia inguino-escrotal izquierda reductible. Ninguno de los pacientes tenía antecedentes endocrinológicos de interés. En los cuatro casos se realizó ECO testicular donde se observan microcalcificaciones testiculares bilaterales en tormenta de nieve. A todos ellos se les practicó una ECO dop-

pler y un cariotipo que fueron normales.

Conclusiones: Las calcificaciones testiculares múltiples y bilaterales en pediatría son excepcionales, pero de importancia por su posible evolutiva (tumoral e infertilidad). El riesgo de incidencia de cáncer testicular es superior en pacientes con microcalcificaciones versus los que no presentan. Es por ello que en estos pacientes se recomienda un seguimiento estrecho mediante autoexploración, control clínico y analítico (b-HCG); y posibilidad de ECO testicular ante sospecha de masa testicular.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA ALCALOSIS METABÓLICA CON HIPOELECTROLITEMIA EN EL LACTANTE. **D. Rivera González, I. Ríos Orbañanos, E. López Gutiérrez, E. Abascal Arregui, A. Salomón Estébanez, S. Blázquez Trigo, M. Labayru Echeverría, A. Sojo Aguirre.** *Unidad de Lactantes. H. de Cruces. Baracaldo.*

Introducción: La alcalosis metabólica es un trastorno que se debe a múltiples causas y está generada tanto por mecanismos renales como extrarrenales. Describimos 3 casos ingresados en nuestra Unidad que, teniendo en común como síntoma clínico fundamental un fallo de medro y como alteración analítica alcalosis con hipoelectrolitemia, eran entidades diferentes.

Caso 1: Niña de 10 meses con retraso pondero-estatural e hipoactividad de 4 meses de evolución. Alimentación prácticamente exclusiva con lactancia materna. Exploración: Peso P3, Longitud <P3, %P/T 94% e IMC <P3 sin hallazgos destacables en el examen físico por aparatos. TA normal. Analítica: Alcalosis metabólica, hipoelectrolitemia e hipoelectrolitúria con renina y aldosterona plasmáticas elevadas. Estudio bioquímico de la leche materna: Cl y K disminuidos. Diagnóstico de deficiencia dietética de cloro. Tratamiento con suplemento

tación temporal de Clk y ClNa y medidas nutricionales (adecuación de la alimentación) presentando un curso favorable con buen ritmo de crecimiento y desarrollo y desaparición de los síntomas.

Caso 2: Niña de 22 meses con retraso ponderal y anorexia de 12 meses de evolución. Exploración: Peso <P3, Longitud P10-25, %P/T 87% e IMC <P3 con examen físico por aparatos sin hallazgos de interés. TA normal. Analítica: Alcalosis metabólica, hipoelectrolitemia con iones en orina elevados y renina y aldosterona plasmáticas elevadas. Realizada sobrecarga hiposalina y estudio genético se diagnostica de S. de Bartter. Tratamiento con suplementos de K e indometacina presentando buena evolución.

Caso 3: Niño de 7 meses con pérdida de peso, anorexia y decaimiento de un mes y medio de evolución. Exploración: Peso en P50, Longitud en P90-97, %P/T 91% e IMC P3-10 y examen físico sin datos reseñables. TA normal. Analítica: Alcalosis metabólica, hipoelectrolitemia e hipoelectrolituria. Se realiza test de sudor y estudio genético que confirman el diagnóstico de Fibrosis quística. Tratamiento según pauta habitual más suplementación con ClNa y evolución satisfactoria.

Comentarios: 1) Ante cuadros que cursen con fallo de medro, sobre todo de causa incierta, la determinación de una analítica básica (gasometría e ionograma plasmático y urinario) puede orientar el diagnóstico 2) La alcalosis con hipoelectrolitemia exige realizar un diagnóstico diferencial entre sus diferentes etiologías y ello no nos exime de descartar los procesos menos frecuentes.

FALSO ASMA DE DIFÍCIL CONTROL: A PROPÓSITO DE DOS CASOS. **J. Martín González, N. Paniagua Calzón, J. Muñoz Aranburuzabala, C. Vázquez Cordero, A. Zabaleta Rueda, M. Santiago Burrutxaga.** Unidad de Neumología Pediátrica. H. de Cruces. Baracaldo

Introducción: Para el diagnóstico de certeza de asma de difícil control hay que descartar patologías que simulan un asma. Las malformaciones de la vía aérea producen síntomas similares y dada su baja incidencia el diagnóstico se suele retrasar en el tiempo lo que repercute en la calidad de vida y en la administración prolongada e innecesaria de tratamiento antiasmático.

Objetivos: Presentamos dos casos en los que malformaciones de la vía aérea han simulado un asma de difícil control.

Casos clínicos: *Caso 1.* Niña de 6 años remitida a Neumología Infantil por respiración ruidosa, más evidente con el esfuerzo y episodios de tos productiva prolongados. Presenta una arteria subclavia aberrante sin compromiso de la vía aérea. Etiquetada de asma, se mantuvo en tratamiento con corticoides inhalados y broncodilatadores con escaso control de los síntomas. Las espirometrías muestran patrón compatible con obstrucción fija de la vía aérea media por lo que se practica fibrobroncoscopia, donde se objetivan anillos cartilagosos completos, estenosis del tercio medio traqueal y traqueomalacia distal que llega a ocluir el 80% de la luz, además de un bronquio traqueal. La TACAR confirma la estenosis traqueal media y el bronquio traqueal. Valorado el caso conjuntamente con Cirugía se decide actitud conservadora. *Caso 2.* Niña de 11 años, síndrome de Down, controlada desde los 3 por clínica compatible con asma principalmente con el esfuerzo, con mal control de la sintomatología a pesar de tratamiento antiasmático. Cardiopatía intervenida en el periodo neonatal, presentó episodio de laringitis postextubación en el postoperatorio inmediato. La espirometría presenta un patrón de obstrucción fija de la vía aérea media, en la fibrobroncoscopia se visualiza una membrana subglótica que limita el 70% de la luz y que por TACAR presenta un grosor de 3 mm y se encuentra a 7 mm de las cuerdas vocales. Se practica fotorresección

con láser y dilatación con broncoscopio rígido con buena evolución posterior.

Conclusiones: Las anomalías traqueales a cualquier nivel pueden simular un asma de difícil control.

La espirometría forzada es una prueba complementaria útil para el despistaje de patología estructural de la vía aérea en niños con clínica que simule un asma de difícil control.

Determinados antecedentes personales (anomalías vasculares, síndrome de Down) nos debe hacer mantener un alto índice de sospecha de anomalías traqueales en niños con clínica compatible con asma de difícil control y/o inducida por el esfuerzo.

ENFERMEDAD DE STILL Y TERAPIA CON FÁRMACOS BIOLÓGICOS (ANAKINRA). **M. Eizmendi Bereciartua, L. Arranz Arana, N. Arostegui Kareaga, I. Miner Kanflanka, N. García de Andoni Barandiaran, E. Arroabarren Aleman, M.A. Ruiz Benito.** H. U. Donostia. San Sebastian

Introducción: La artritis idiopática juvenil (AIJ) de comienzo sistémica llamada enfermedad de Still puede tener un manejo problemático debido a complicaciones sistémicas. Los análogos biológicos representan una opción de tratamiento en aquellos casos que no responden a fármacos de primera o segunda línea.

Caso clínico: Niña de 3 años con síndrome febril prolongado de 8 días de evolución, dolor abdominal y rash asalmonado. Había sido tratada con antibioterapia de amplio espectro. *Exploración:* Peso: 15 kg (P-50/75); Talla: 98 cm (P-90). Afectación moderada del estado general, exantema morbiliforme en zona malar y tronco que coincide con los picos febriles, edema facial.

Pruebas complementarias: Analítica: PCR 280 mg/dl, VSG 117 mm/h, ferritina 947 ng/ml, LDH 950 U/L; ANAs negativos;

cultivos negativos; Rx torax normal; ECO abdominal: líquido libre en Douglas. ECG: alteraciones de repolarización; Ecocardiograma: escaso derrame pericárdico. Valoración oftalmológica (lámpara de hendidura) sin signos de uveítis.

Evolución: Se filia el proceso como AIJ de inicio sistémico y se inicia tratamiento con AINES a los que se añade corticoides por persistencia de los síntomas. Ante la evolución de una falta de respuesta clínica al tratamiento con aumento del derrame pericárdico y riesgo de taponamiento cardíaco se añade anakinra (anti IL-1). A continuación se objetiva mejoría clínico-radiológica sin nuevos brotes posteriores.

Comentarios: Los antiinflamatorios no esteroideos son a menudo efectivos en la enfermedad sistémica. En caso de ineficacia debe considerarse como segunda opción el uso de glucocorticoides y metotrexate. En aquellos pacientes de enfermedad más complicada, anakinra, nuevo antagonista recombinante humano del receptor de la interleucina-1, puede ser la opción terapéutica. Su actividad neutraliza la actividad biológica de la interleucina-1 α (IL-1) e interleucina-1 β (IL-1 β). La interleucina-1 es una citosina pro-inflamatoria clave que interviene en muchas respuestas celulares al inhibir por mecanismos competitivos su unión al receptor del tipo I de la interleucina-1 (IL-1RI). En la revisión de la literatura actual ha sido utilizado en varias series que avalan que pueda controlar la actividad de la enfermedad de still refractoria al tratamiento habitual. Su principal riesgo sería la producción de neutropenia severa por lo que deben realizarse recuentos de neutrófilos programados.

Comentarios: En aquellos niños afectados por enfermedad de Still y con curso clínico refractario al tratamiento convencional, los nuevos agentes biológicos, como es el antagonista del receptor humano para la interleucina-1 (IL-1), parecen ser efecti-

vos en la consecución del control de síntomas clínicos de la enfermedad sistémica que supone una morbilidad elevada

MONONEUROPATÍA COMO PRESENTACIÓN DE NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2. **I. Quílez Herrero, L. Madariaga Domínguez, L. Rodeño Fernández, M. Fernández Cuesta, I. Lecumberri Cortés, M. García Barcina, C. Ruiz Espinoza.** *S. de Neuropediatría. H. de Basurto. Bilbao.*

Introducción: La neurofibromatosis tipo 2 (NF 2), enfermedad autosómica dominante, que predispone a schwannomas y otros tumores del sistema nervioso. Está producida por alteraciones en el gen supresor de tumores, que codifica la *merlina*, localizado en el cromosoma 22q12, del cual se han descrito numerosas mutaciones. Los schwannomas vestibulares bilaterales producen sordera neurosensorial progresiva temprana, principal hallazgo de la enfermedad.

Caso clínico: Niña de 14 años con episodios de "rigidez" en articulación mandibular, repliegue y desviación izquierda de lengua, con dificultad para hablar, de un minuto de duración. Frecuencia: uno a tres/día. No antecedentes familiares de interés. Exploración normal. Pruebas complementarias: RMN: Schwannomas del VIII y III par bilaterales, meningioma en cavum de Meckel izquierdo, y meningo-angiomatosis en hemisferio cerebeloso izquierdo. PEAT (potenciales de tronco): alteración retrocolear izquierda. Audiometría: disminución de audición para tonos agudos en oído izquierdo. Blink Reflex normal. Mutación nueva en cromosoma 22q12.

Conclusiones y comentarios: Considerada una enfermedad del adulto, en un porcentaje no desdeñable los síntomas empiezan en la infancia con síntomas sutiles, como mononeuropatías, cataratas, etc, an-

tes que tumores espinales o intracraneales puedan comprobarse.

El pronóstico está inversamente relacionado con la edad de presentación, y con la detección de mutaciones de novo.

La supervivencia, y la preservación de la audición, mejoran con el diagnóstico precoz y con el manejo especializado.

El diagnóstico de NF2 en la edad pediátrica es un reto, exige un alto grado de sospecha, y en este caso ha sido por el cuadro clínico "Neck tongue like"

CASO CLÍNICO: SÍNDROME DE RUBÉOLA CONGÉNITA. **N. Pacho Beristain, M. S. López García, M. Imaz Murgiondo, J. Echeverría Leuona, L. Paisán Grisolia, V. Collado Espiga, I. Sota Bruselo, I. Olaciregui Eche-nique.** *S. de Neonatología. H. Donostia. San Sebastián.*

Introducción: El síndrome de rubéola congénita (SRC) ocurre cuando la viremia de rubéola en la gestante provoca la diseminación hematogena a través de la placenta. El riesgo de infección y los efectos en el feto dependen de la edad gestacional, siendo las secuelas más importantes cuanto más temprano ocurra. Si la infección ocurre en las primeras 12 semanas de gestación el niño presentará la tetrada de Gregg: oftalmopatía, sordera, cardiopatía y secuelas neurológicas. La finalidad de la vacunación de la rubéola es la prevención del SRC.

Caso clínico: Niña de 7 días de vida que ingresa por insuficiencia cardíaca. Antecedentes familiares: Madre sana, raza negra. G2-P1-A0. Embarazo controlado. IgG rubéola (+) en cribado gestacional del primer trimestre. Parto eutócico 36 SG. LA claro. Peso RN: 2.740g. Apgar 9/10. GS 0, Rh (+). OEA negativas. Resto de la exploración neonatal normal. Exploración física al ingreso: Peso 2.605 g. PC 34 cm. FC 180 lpm. FR 80 rpm. T^a ax 36,6°C. SatO₂ 90% con FiO₂ a 0,21.

Aceptable estado general. Ictericia grado III. Edema palpebral. ACP: Polipnea y tiraje subcostal; crepitantes diseminados; tonos hiperdinámicos; soplo III/VI. Hepatomegalia de 1-2 cm. Polo de bazo. Pruebas complementarias: Rx tórax cardiomegalia y edema pulmonar. ECG eje izqdo, T (+) en V1 y V2. Ecocardiografía insuficiencia cardíaca, CIA, CIV, PCA y HTP.

Tratamiento con captopril y furosemina. Tras su normalización hemodinámica y desaparición de los edemas se detecta leucocoria bilateral. Estudio de rubéola congénita: IgM rubéola (+). Frotis faríngeo y orina PCR de rubéola (+). IgM rubéola materna postparto (-), IgG (+). Se realizan nuevas pruebas complementarias: Ecografía cerebral, Rx craneal y RM cerebral normales. Segunda exploración de OEA confirma ausencia bilateral. Rx EELI lesiones metafisarias en tibia y fémur compatibles con SRC. Valoración oftalmológica catarata bilateral.

De la historia materna se extrae episodio de exantema y adenopatías antes de ser diagnosticado el embarazo, en 3^a-4^a semana de gestación (infección por rubéola materna). IgG rubéola (-) en cribado gestacional del primer trimestre del hijo anterior.

Comentarios: La rubéola en el embarazo puede tener efectos devastadores en el feto. La afectación fetal depende de la edad gestacional. No hay tratamiento para el SRC, por lo tanto, la prevención es la mejor estrategia para la eliminación del SRC. Aunque la incidencia del SRC haya disminuido drásticamente desde la implantación de la vacunación sistemática en la infancia, hay que considerar la posibilidad de aumento de la población susceptible debido al incremento de la población inmigrante procedente de países con diferentes programas de vacunación y menores coberturas.

Se debe sospechar infección por rubéola en exantemas febriles en mujeres inmigrantes. Si se documenta la seroconversión en la gestante, se puede ofrecer la posibilidad

de la interrupción del embarazo, especialmente si es <16 semanas. Si se constata la seronegatividad, habrá que vacunar en el postparto inmediato para evitar el SRC en futuros hijos.

PARALISIS FACIAL PERIFÉRICA COMO PRESENTACIÓN DE CAVERNOMA PONTOCEREBELOSO.

S. Juaristi Irueta², M.S. López García², R. Mendiola Ruiz², I. Martí Carrera², J. García Santiago¹, R.M. Gaztañaga Expósito¹, A. Nogués Perez³, L. Arranz Arana². ¹Unidad de Neurología infantil. ²Servicio de Pediatría. ³Servicio de Radiología. H. Donostia. San Sebastián.

Introducción: Las malformaciones cavernomatosas, aunque poco frecuentes, son una de las dos principales causas de hemorragia intracerebral espontánea en niños. La sintomatología que presentan estos pacientes es principalmente en forma de crisis convulsivas y en menor medida como déficit neurológicos focales o hipertensión intracraneal. Son consecuencia del sangrado o efecto masa de la malformación y a la localización de la misma. El 80% se presentan como supratentoriales, aunque se ha visto una mayor incidencia de afectación de tronco en niños respecto a adultos. La RM es la técnica diagnóstica de elección.

Caso clínico: Niña de 13 años, sin antecedentes personales de interés, que acude por parálisis facial periférica izquierda de 2 semanas de duración. Refieren dificultad para la oclusión ocular que progresa hasta la parálisis de toda la hemifacia izquierda. Posteriormente comienza con hipoestesia y alteración de la sensación térmica del muslo derecho. Resto de exploración neurológica normal.

En la RM se objetiva una lesión de 25x19x17 mm, en pedículo cerebeloso medio izquierdo que caudalmente alcanza la unión bulbo-protuberancial. Presenta sig-

nos hemorrágicos de diferente cronología y edema perilesional, todo ello sugestivo de cavernoma.

En una RM de control a los 4 meses se objetiva una disminución de las dimensiones de la lesión así como del edema perilesional y la niña presenta una remisión clínica completa.

Dada la regresión parcial y la localización de la lesión de nuestra paciente se ha decidido una actitud inicialmente conservadora con posibilidad de una intervención futura.

Comentarios: El tratamiento de los cavernomas sintomáticos en edad pediátrica es quirúrgico, siempre teniendo en cuenta la relación riesgo beneficio. En los cavernomas de tronco, y dado el alto riesgo de deterioro neurológico postquirúrgico, es preferible un tratamiento conservador con un seguimiento adecuado.

La parálisis facial es una manifestación poco frecuente pero documentada de los cavernomas, por lo que ante cuadros atípicos o progresivos deberemos incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial.

NEUMONÍA COMPLICADA EN NIÑOS. I. Uriaguereca Odriozola, S. Rosell Mardaras, O. Rotaetxe Vacas, M. Rivera Peña, J. Montero Gato, L. Rodeño Fernández, M.A. Villar Álvarez, J.J. Elorz Lambarri. *S. de Neumología Infantil. H. de Basurto. Bilbao*

Aunque la vacunación antineumocócica, según algunos estudios, ha reducido el número de neumonías, puede que esté modificando la prevalencia de los serotipos, habiendo aumentado la prevalencia de serotipos no vacunales, principalmente los más agresivos como el 1, 3 y 19A, siendo el serotipo 1 el responsable del aumento de la incidencia de las neumonías complicadas (derrames paraneumónicos y neumonías necrotizantes). Con el objeto de describir las

características clínicas y radiológicas, tratamiento y evolución de los pacientes con neumonías complicadas, revisamos la casuística de nuestro servicio en los últimos 15 años.

Se realiza estudio observacional retrospectivo en el que se seleccionan pacientes diagnosticados de neumonía necrotizante o cavitada así como de absceso pulmonar.

Se hallan ocho pacientes en total, a partir de marzo de 2006, de los cuales cuatro son niñas con una edad media de 36 meses. Los síntomas que con mayor frecuencia presentaban eran la fiebre con una temperatura media de 39'3°C (85%) y tos (71%), y con menor frecuencia la fatiga, los vómitos o el dolor abdominal (14-28%). En la radiografía simple de tórax de cinco de los pacientes se observó cavitación pulmonar, mientras que en dos se recurrió a la tomografía axial computerizada (TAC) para confirmarla. Se observó presencia de derrame en tres casos, pero tan sólo uno de ellos fue subsidiario de drenaje mediante toracostomía. Y en dos de los pacientes se presentó afectación bilateral pulmonar, siendo afectado con mayor frecuencia el lóbulo inferior derecho (57%), lóbulo superior derecho (42%) y lóbulo inferior izquierdo (28%).

En todos los casos se inició tratamiento con betalactámico a dosis altas para cubrir adecuadamente al neumococo, principal agente etiológico de las neumonías en la edad pediátrica y de las neumonías severas que precisan ingreso, y por la posibilidad de resistencia al mismo. Se asoció macrólido en dos casos por sospecha clínica de *M. pneumoniae* y por afectación severa respectivamente. En un paciente se empleó vancomicina endovenosa por precisar ingreso en cuidados intensivos y en otros dos pacientes se asoció clindamicina endovenosa por continuidad de la fiebre y no mejoría del estado general. La evolución fue tórpida con una duración media de 9'6 días de ingreso.

Conclusión: Ante la no mejoría en 48 horas de un proceso neumónico febril, siempre se debe descartar la existencia de una complicación (derrame pleural o neumonía cavitada) mediante la repetición de la radiografía de tórax. En el caso de que ésta sea normal y exista la sospecha de necrosis pulmonar, sería aconsejable realizar una TAC porque en muchas ocasiones la necrosis no es evidente en la radiografía hasta 5 ó 9 días más tarde de realizar la TAC.

PREMIO MEJOR COMUNICACIÓN

¿ES SEGURO EL USO DE ADRENALINA EN SOSPECHA DE ANAFILAXIA? **E. Arroabarren Aleman, M.S. Lopez García, E. Lasa Luaces*, I. Olaciregui Echenique, J.A. Muñoz Bernal.** *Urgencias de Pediatría. S. de Alergia. H. Donostia. San Sebastián.*

Introducción y Objetivos: A pesar de que la adrenalina es el tratamiento de elección en la anafilaxia, su uso es infrecuente. Uno de los motivos es el temor a sus posibles efectos adversos. Nuestro objetivo es conocer las indicaciones, dosis, vía de administración y los efectos adversos relacionados con la administración de adrenalina por sospecha de anafilaxia en Urgencias de Pediatría.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo de los informes alta de Urgencias entre 01/01/2004 y 31/12/2009 con diagnósticos de urticaria, alergia inespecífica, angioedema o shock anafiláctico según el CIE-9 (Clasificación Internacional de Enfermedades), seleccionando aquellos en que se administró adrenalina como parte del tratamiento. Análisis de: Número de pacientes tratados, características demográficas, número de dosis, vía de administración, efectos adversos e indicación clínica.

Resultados: Número de pacientes tratados: 32. Número de dosis registradas: 41. Mediana de edad: 6 años (8 meses, 13 años). Distribución por sexos: 18 niños y 14 niñas. Número de dosis por paciente: 26 pacientes recibieron 1 dosis; 5 precisaron 2 dosis; 1 precisó 3 dosis de adrenalina subcutánea seguidas de adrenalina endovenosa. Vías de administración registradas: Vía intramuscular: 21 dosis; vía subcutánea: 14 dosis; vía endovenosa: 4 dosis. En un caso (2 adrenalin) no consta la vía de administración. Efectos secundarios registrados: 1 paciente presentó palpitaciones tras una dosis por vía intramuscular. Otro paciente presentó extrasístoles ventriculares durante la administración de adrenalina endovenosa, obligando a suspenderla. Todos los pacientes excepto 1 recibieron dosis terapéuticas salvo uno, tratado con una dosis superior al peso registrado. 30 pacientes presentaban síntomas compatibles con anafilaxia y 4 pacientes afectación exclusivamente cutánea.

Conclusiones: La adrenalina es segura en el tratamiento de la anafilaxia. Sus efectos secundarios son poco frecuentes si se administra de forma controlada, a dosis adecuadas y por la vía correcta de administración. Los efectos secundarios más severos se han relacionado con la administración por vía endovenosa.

HIPERSENSIBILIDAD RETARDADA A AMOXICILINA. EVALUACIÓN CLÍNICA A 5 AÑOS. **L. Dopazo Fernández², E. Arroabarren Aleman³, J.M. García Martínez¹, A. Bilbao Aburto¹, N. Arana Agirre¹.** ¹Sección de Alergia Infantil. H. de Cruces. ²S. de Pediatría. H. Alto Deba. ³Servicio de Pediatría. H. Donostia. San Sebastián.

Objetivos: ¿Qué hacen los pacientes y los médicos después de un diagnóstico de hipersensibilidad retardada (HSR) a amoxicilina?

Material métodos: Inclusión de 32 pacientes diagnosticados de HSR a amoxicilina por provocación oral larga entre 2000-2004, con tolerancia comprobada en consulta a cefuroxima y ceftriaxona, excepto 4 pacientes, con provocación oral positiva alguna de estas. Reevaluación por anamnesis acerca del cumplimiento de las indicaciones, uso del informe médico, infecciones posteriores y antibióticos tolerados.

Resultados: 32 pacientes incluidos, con 17 (53%) niños y 15 (47%) niñas. Mediana de edad de la reacción: 2 años (rango: 10 meses-10,5 años). Mediana de edad de reevaluación: 6 años (rango: 5,2 años-17 años). Informe: 16 conservan el informe, 1 no lo tiene, no consta en 5 pacientes y el resto no lo recuerdan. Infecciones: 11 de 17 pacientes no refieren infecciones posteriores. La infección más frecuentemente referida es la amigdalitis, y 1 paciente ha precisado antibioterapia empírica amplia por fiebre prolongada; Antibióticos necesitados: Ningún paciente ha tomado aminopenicilinas tras el diagnóstico. Quince han tolerado macrólidos, 8 alguna de las cefalosporinas con tolerancia previamente comprobada. Un paciente ha tolerado cloxacilina y piperacilina-tazobam. Cinco no precisaron antibióticos. Tres pacientes toleraron tetraciclinas.

Conclusión: Cinco años después del diagnóstico de HSR a amoxicilina sólo el 50% de los pacientes conservan el informe médico. Los médicos habitualmente siguen las indicaciones dadas en la consulta tras el estudio. Aunque los macrólidos son el antibiótico más frecuentemente empleado, las cefalosporinas con tolerancia previa demostrada son una alternativa segura y bien tolerada a largo plazo.

CONCORDANCIA ENTRE LA ESCALA DE CENTON-McISAAC Y LOS HALLAZGOS MICROBIOLÓGICOS DE FARINGOAMIGDALITIS BACTERIANA. **N. Benito Guerra¹, S. Juaristi Irureta¹, I. Olaci-**

regui Echenique¹, J.A. Muñoz Bernal¹, J.M. García Arenzana², R. Figueroa Ceron². ¹S. Pediatría, ²S. Microbiología. H. Donostia. San Sebastián.

Introducción: Las manifestaciones clínicas de las bacterias y virus causantes de infección faringoamigdal se pueden superponer. Se dispone de distintas escalas que tratan de estimar la probabilidad de etiología bacteriana.

Objetivos: Estudiar la concordancia entre la escala de Centon-McIsaac y el hallazgo microbiológico de etiología bacteriana de la faringoamigdalitis.

Material y métodos: Estudio observacional transversal del cultivo bacteriano de los frotis faringoamigdalares recogidos en el servicio de urgencia del 1 de enero al 30 de junio de 2009 y su concordancia con el número de criterios de la escala de Centon-McIsaac (ausencia de tos, exudado amigdal, adenopatías cervicales, temperatura mayor de 38°C y edad entre 3 y 14 años) que se estima del 1-2,5% para 0 criterios, del 5-10% para 1, del 11-17% para 2, del 28-35% para 3 y del 51-53% para 4 y 5. La escala recomienda la recogida de cultivos ante la presencia de 2 o más criterios.

Resultados: Se realizaron 543 cultivos, excluyéndose 40 por imposibilidad de acceso a la información clínica. De los 503 casos analizados en el 32,6% (164/503) el cultivo fue positivo. El 35% (176/503) de los cultivos correspondían a pacientes menores de 3 años con 14,2% (25/176) cultivos positivos y el 65% (327/503) a edades mayores o iguales a 3 años con 42,5% (149/327) de cultivos positivos.

Se encontraron cultivos positivos para bacterias en el 40% (4/10) con puntuación de 0 en la escala, 22,22% (20/90) con puntuación de 1, 24,19% (45/186) con puntuación de 2, 45,39% (64/141) con puntuación de 3, 39,34% (24/61) con puntuación de 4 y 46,67% (7/15) con puntuación de 5.

De los cultivos recogidos el 20% (100/503) cumplían menos de 2 criterios con 24% (24/100) de positivos y el 80% (403/503) cumplían 2 o mas criterios con 34,7%(140/403) de positivos.

Discusión: Nuestros resultados no coinciden con la escala de Centon- McIsaac, pero si que muestran una mayor posibilidad del hallazgo de infecciones bacterianas a mayor número de criterios presentes. La excepción la constituye en nuestra serie el alto acuerdo en casos con 0 criterios. En todos ellos se presentó un exantema escarlatini-forme en ausencia de otros síntomas de infección. Además el número de criterios puede estar infraestimado en 1 por no constar la presencia o ausencia de adenopatías en todos los informes. Así mismo se objetiva un 20% de toma de cultivos en situaciones en las que no estaría indicado según la escala. Se observa una menor probabilidad de etiología bacteriana en menores de 3 años.

ACCÉSIT MEJOR COMUNICACIÓN

INFECCIÓN RESPIRATORIA AGUDA EN NIÑOS HOSPITALIZADOS: VIRUS IMPLICADOS. **E. Abascal Arregui¹, G. Rubio Fernández², A. Salomón Estebáñez¹, I. Pocheville Guruzeta¹, M. Vázquez Ronco¹, S. Blázquez Trigo¹, M. Labayru Echeverría¹, A. Sojo Aguirre¹.** ¹S. de Pediatría y ²Microbiología. H. de Cruces. Baracaldo.

Introducción: Las infecciones del tracto respiratorio conllevan gran morbilidad y son una causa muy frecuente de hospitalización durante la infancia.

Objetivo: Conocer las características clínicas de esta patología y los diferentes virus implicados, así como evaluar la utilidad de una técnica de PCR múltiple para su detección frente a las técnicas convencionales.

Material y métodos: Estudio descriptivo prospectivo realizado de Octubre 08 a Junio 09 en niños <14 años hospitalizados por patología respiratoria aguda en los que se realizó lavado nasofaríngeo. Se realiza PCR, cultivo viral y detección de antígeno mediante inmunocromatografía/inmuno-fluorescencia (ICT/IF) para VRS, *Influenza A y B*, *Adenovirus*, *Parainfluenza 1, 2 y 3*. La PCR múltiple detecta los mismos virus además de *Parainfluenza 4*, *Bocavirus*, *Rinovirus*, *Metapneumovirus*, *Enterovirus* y *Coronavirus*.

Resultados: Se recogieron 389 muestras (84.6% en niños <24 meses) y en 293 (75.4%) se encontró algún agente viral mediante la técnica de PCR: 155 VRS (53%), 74 *Rinovirus* (25.3%), 39 *Bocavirus* (13.3%), 28 *Metapneumovirus* (9.5%), 25 *Parainfluenza* (8.5%), 19 *Adenovirus* (6.5%), 19 *Influenza* (6.5%) y 12 *Enterovirus* (4.1%). En 77 casos (26.3%) se detectó infección mixta. Con las técnicas convencionales (cultivo e ICT/IF) se detectaron 142 (37%). Solo el 26.7% de las muestras positivas para un virus mediante PCR múltiple lo fueron también mediante ICT/IF. El cultivo coincidió con la PCR en un 29.3% cuando ésta fue positiva. En 70 (24.2%) estaba presente exclusivamente un virus no detectable por ICT/IF ó cultivo (41 *Rinovirus*, 14 *Bocavirus* y 15 *Metapneumovirus*). Los diagnósticos más frecuentes fueron bronquiolitis, neumonía y reagudización asmática y en su tratamiento se aplicó fundamentalmente oxigenoterapia (51.4%), apoyo broncodilatador (52.7%) y antibioterapia (37.3%). En el 86.3% de las bronquiolitis, 86.6% de las neumonías y 77% de las reagudizaciones asmáticas se detecta un virus, siendo el más frecuente en todos los grupos el VRS. Los *Rinovirus*, *Bocavirus*, *Metapneumovirus* y *Adenovirus* casi siempre se encontraron en casos de infección mixta, sin asociarse a un diagnóstico determinado. No hemos encontrado *Coronavirus*.

Comentarios: 1) El VRS es el virus más frecuente. 2) Otros (*Bocavirus*, *Metapneumo-*

virus y *Rinovirus*) son habituales pero se asocian frecuentemente a infección mixta. 3) La técnica de PCR mejora los resultados que obteníamos previamente, permite la detección de virus no identificables por los métodos convencionales y detecta infecciones mixtas. 4) La detección precoz de estos agentes virales puede intervenir en el curso de esta patología tan frecuente modificando las actuaciones a realizar.

LA LACTANCIA MATERNA EN LOS SELLOS DE CORREOS. **M.A.Municio Martín, B. Madarieta Sevilla, T. Uriarte Iarriketa, L. Campos Capelastegui, P. Flores Elices.** *Universidad del País Vasco.*

Antecedentes y objetivos: La lactancia materna es un arte ancestral que realizan las mujeres de todo el mundo transmitiendo con él alimento, amor y sabiduría de generación en generación. A través de ella se ofrece al niño una buena nutrición ya que cubre todas sus necesidades y le proporciona un crecimiento y desarrollo adecuados. Las representaciones filatélicas sobre este tema son amplias y se extienden a todos los continentes.

Tras descubrir esta representación en los timbres postales, nos proponemos identificar, describir e interpretar las iconografías halladas relacionadas con la lactancia materna comentando sus características así como el país y momento histórico en que fueron emitidas.

Material y métodos: Hemos realizado una búsqueda aleatoria de sellos sobre lactancia materna emitidos en los cinco continentes desde el inicio de la filatelia. Los hemos clasificado por continentes y años de emisión, utilizando para ello catálogos filatélicos e información obtenida en la Telesmoteca. Tras el sondeo hacemos un análisis cualitativo de la muestra perteneciente

a las colecciones privadas de la profesora Uliarte y la profesora Municio.

Resultados: La lactancia materna está ampliamente representada en la iconografía con el propósito de fomentar los efectos beneficiosos de esta práctica en la salud infantil.

Aunque la aparición de los primeros sellos data de 1840 en Inglaterra, las primeras imágenes sobre madres lactando se publican en Europa en los inicios del siglo XX. En los años 20 y 30 se impulsa y promueve mediante estas imágenes la salud materno-infantil, pero hasta la segunda guerra mundial hay pocos sellos con valor postal sobre este tema. Desde 1946, UNICEF promueve acciones sanitarias para este fin pero a pesar de ello la producción de sellos con esta temática es escasa en esa década.

El tema navideño de la Virgen de la leche predomina en el mundo cristiano y en las colonias cristianizadas hasta los años 80 en los que se comienza el programa GOBI (Growth monitoring – Oral rehydration- Breastfeeding- Immunization).

La mayor profusión de imágenes tienen lugar en todos los continentes durante las décadas de los 70-80.

Conclusiones: El arte del amamantamiento se ve reflejado en la filatelia de todos los continentes. La lactancia materna es el mejor alimento para el niño. Las imágenes representadas en el sello dan a conocer retazos de distintas culturas y costumbres. La filatelia es una gran fuente de enseñanza, pudiéndosele considerar auxiliar de la historia y puente de unión entre la misma y el hombre.

EXPERIENCIA CON LA NUTRICIÓN PARENTERAL DOMICILIARIA EN EL EUSKADI. **I. Irastorza Terradillos, S. Rubio Marcos, Z. García Casales, P. Oliver Goicolea, E. Guerra García, J.C. Vitoria Cormenzana.** *U. de Gastroenterología y Nutrición Pediátricas. H.U. de Cruces. Baracaldo.*

Antecedentes y objetivos: La supervivencia a largo plazo de los niños con fallo intestinal depende del tratamiento con nutrición parenteral (NP). La supervivencia de estos niños depende de la prevención de las complicaciones metabólicas e infecciosas. El alta precoz al domicilio y ciclar la NP contribuyen eficazmente a disminuir estas complicaciones.

Método: Se ha revisado la edad a la que se inició el ciclado de la NP; la duración del tratamiento con NP y la edad en el momento del alta; y la incidencia de eventos infecciosos y de disfunción hepática (AST > valor normal $\times 2$ ó Bil.T > 2.5 mg/dL) durante el tratamiento con NP domiciliaria de los 4 pacientes (3 varones) dependientes de NP domiciliaria (D).

Resultados: La etiología del fallo intestinal fue el Síndrome de Intestino Corto en los 4 pacientes: 2 pacientes por gastrosquisis, 1 paciente por atresias intestinales múltiples, y 1 paciente por isquemia intestinal. En todos ellos el catéter venoso central permanente fue insertado por radiología intervencionista. Edad de inicio de la NP: en 3 pacientes al nacimiento y en el 4º paciente a los 11 días de vida. Edad media al inicio del ciclado de la NP: 94 ± 35 días; en 2 pacientes se inició el ciclado de la NP después de los 3 meses de vida. Edad media al alta hospitalaria: 152 ± 21 días; ningún paciente se dio de alta después de los 6 meses de vida pero transcurrió una media de 2 meses entre el inicio del ciclado de la NP y el alta hospitalaria. En la actualidad acumulan 19 meses de tratamiento con NPD. 3 pacientes continúan en NPD. 3 pacientes han reingresado tras el alta hospitalaria por desinserción accidental del catéter venoso central. Ningún paciente ha sufrido procesos febriles bacteriémicos tras el alta hospitalaria. Los parámetros de función hepática son normales en los 4 pacientes, uno de ellos nunca ha presentado disfunción hepática y en los otros 3 se resolvió de-

finitivamente antes de los 45 días de vida. El aporte calórico con la NPD ha disminuido de 108 ± 9 Kcal/kg/día al alta a 71 ± 11 Kcal/kg/día en los 3 pacientes que continúan en NPD.

Conclusiones: Los 4 pacientes siguen vivos y sin morbilidades reseñales, especialmente en lo referente a sepsis bacterianas y disfunción hepática, que son las dos causas principales de morbi-mortalidad en esta patología. Se ha disminuido en todos ellos la dependencia de la NP, con 1 paciente que ha alcanzado la suficiencia intestinal y 3 pacientes que se nutren entre un 20% y un 40% por vía oral. Sin embargo, los periodos transcurridos hasta el inicio del ciclado de la NP y el alta hospitalaria son demasiado largos, lo que podría favorecer la aparición de complicaciones metabólicas e infecciosas. La incidencia de desinserciones del catéter venoso central es más alta de lo esperable.

UNA CAUSA DE LACTANCIA MATERNA DOLOROSA POCO DIAGNOSTICADA. SÍNDROME DE RAYNAUD DEL PEZÓN. **F. Salmón Antón, M.E. Gonzalo Alonso, A. Monasterio Rodríguez, P. Costillas, N. Salmón Rodríguez.** Centro de Salud de Arrigorriaga-Ugao. Bizkaia.

La lactancia materna requiere de un aprendizaje y de un profesional con la suficiente pericia para garantizar el éxito del amamantamiento.

El dolor y los problemas del pecho son habituales en las madres que inician la lactancia materna y hace que esta fracase.

Cada vez aumenta el número de madres que son conscientes de la importancia y de las ventajas del amantamiento y nos exigen conocimientos más amplios sobre la lactancia y sobre todo, sobre la resolución de los problemas que pueden aparecer, que si no son adecuadamente resueltos abocan inevitablemente a el abandono de la lactancia materna.

Presentamos un caso, no muy habitual en la literatura médica, de lactancia dolorosa por patología del pezón, que se ha resuelto satisfactoriamente por el teso y la voluntad de la madre lactante.

INSUFICIENCIA CARDIACA EN EL CURSO DE UNA INFECCIÓN VÍRICA EPIDÉMICA. **A. Martínez Ortiz, P. Martínez Olorón, R. Díaz-Aldagala González, N. Lecumberri García, N. Clerigué Arrieta, C. Romero Ibarra.** U. de Cardiología Infantil y UCI. S. Pediatría. H. Virgen del Camino, Pamplona

Introducción: La miocardiopatía espongiiforme o miocardio no compactado es una forma muy infrecuente de miocardiopatía congénita. Es resultado de una alteración del desarrollo embrionario endomiocárdico que produce la no compactación del miocardio ventricular. Las características ecocardiográficas de esta enfermedad consisten en múltiples trabeculaciones miocárdicas. Se presenta un caso de miocardiopatía espongiiforme en nuestro servicio que debutó en el contexto de una infección respiratoria por VRS y gripe A.

Caso clínico: Lactante de 1 mes de edad que ingresa por cuadro de taquipnea, insuficiencia respiratoria y taquicardia en el curso de una bronquiolitis VRS + y H1N1 +. Antecedentes: sudoración con las tomas y soplo cardíaco detectado en la revisión de los 15 días. En la radiografía torácica destaca cardiomegalia e imagen de condensación en LSD. ECG: aplanamiento ondas T en precordiales izquierdas. La ecocardiografía muestra dilatación de cavidades izquierdas (Z score +9) y del anillo mitral con insuficiencia valvular moderada-severa. Enzimas cardíacas (troponina y CK) están elevadas. Durante su ingreso recibe tratamiento con oseltamivir y precisa ventilación mecánica y tratamiento descongestivo (inotropo, diurético y vasodilatador). Ante

la sospecha inicial de miocarditis vírica se realiza tratamiento con Inmunoglobulinas. En 24 horas se constata mejoría parcial de la dilatación de cavidades y de la insuficiencia mitral acompañante. En ese momento se observan profundos recesos y trabeculaciones desde la superficie endocárdica hasta el espesor miocárdico con fracción de eyección disminuida (43%) sugestivo de miocardiopatía espongiiforme. La sospecha diagnóstica se confirma con la resonancia, en la que también se descarta proceso inflamatorio previo como la miocarditis. Actualmente (tres meses después) se encuentra clínicamente estable, en tratamiento con enalapril, furosemida y digoxina. En el seguimiento ecocardiográfico persiste dilatación de ventrículo izquierdo con fracción de eyección del 50% e IM moderada, y el miocardio ventricular presenta el aspecto desflecado propio de la miocardiopatía espongiiforme.

Conclusiones: Ante un lactante con cuadro respiratorio hay que descartar también la etiología cardíaca; si además presenta corazón dilatado debemos sospechar una miocarditis infecciosa, origen anómalo de arteria coronaria izquierda, así como otras posibles causas menos frecuentes, como ésta de nuestro caso. A pesar de su rareza, la miocardiopatía espongiiforme es una entidad que se está diagnosticando de manera

más frecuente en los últimos años. Se caracteriza por disfunción sistodiastólica del ventrículo izquierdo, que cursa clínicamente con insuficiencia cardíaca progresiva. La ecografía resulta un instrumento muy útil en su diagnóstico. La clínica, su gravedad y edad de comienzo de los síntomas son muy variables, y el pronóstico incierto.

LEIOMIOSARCOMA EN ADOLESCENCIA. IMPORTANCIA DE LA CIRUGÍA. E. **Delgado Fuentes, P. Martín Andres, M. Oscoz, L. Bento Bravo, R. Gurach, M. Sagastea de Ilurdoz, J. Molina Garicano.** *S. de Oncología y Cirugía Pediátrica. H. Virgen del Camino. Pamplona*

Introducción: Presentamos un caso extremadamente poco habitual en edad pediátrica donde la técnica quirúrgica ha sido fundamental en el pronóstico.

Caso clínico: paciente de 15 años derivada de Ginecología para estudio de masa pélvica con biopsia compatible con leiomioma mixoide. Analítica no objetivo elevación de marcadores tumorales ni hallazgos de interés. Las imágenes de RM, TAC toraco-abdomino-pélvico y gammagrafía descartan metástasis. Se realiza laparoscopia exploradora donde no se visualiza abombamiento de tumoración pélvica y seguidamente, en el mismo acto qui-

rúrgico, se realiza exéresis de la masa tumoral a través de pared rectal posterior extirpándose en su totalidad tumoración de 15 x 10 cm cuyo estudio anatomopatológico de leiomioma mixoide. Reunido el Comité de Tumores se decide administrar tratamiento quimioterápico según los protocolos vigentes con adriamicina e ifosfamida durante 4 semanas con excelente respuesta. La evolución posterior ha sido favorable manteniéndose la paciente asintomática con continencia de esfínteres normal y estudios radiológicos posteriores han descartado metástasis y recidiva tumoral local a los dos años de la cirugía.

Discusión: De los tumores mesenquimales no raramente leiomiomas, el leiomioma es un tumor más frecuente en edad adulta pero raro en pediatría. Dada la malignidad de dicha formación se decide de acuerdo al protocolo vigente administrar quimioterapia y no radioterapia con el fin de evitar secuelas innecesarias a nivel gonadal y neurológico aun teniendo en cuenta la extirpación total de la tumoración.

Planteamos diagnósticos diferenciales con otras extirpes anatomopatológicas derivadas de órganos genitales y solamente se pudo confirmar origen en pared anterior de vagina posible inicio de dicho tumor. La biopsia fue definitiva en cuanto al diagnóstico.