

## Reunión científica Donostia Octubre, 2009

¿PODEMOS CAMBIAR EL TRATAMIENTO DEL NIÑO ASMÁTICO BASÁNDONOS EN LOS CUESTIONARIOS DE CONTROL DEL ASMA? **I. Rajado Olalde, J. Elorz Lambarri, M. Villar Álvarez, N. Ortiz Lana, N. Aramburu Arriaga, I. Anguiano San Juan, J. Montero Gato.** *Hospital de Basurto*

**Antecedentes y objetivo.** Se han publicado varios cuestionarios de control del asma en el niño (CAN, ACT...). Los resultados de estos cuestionarios dependen de la percepción subjetiva de los síntomas de asma por parte de pacientes y cuidadores y/o de su severidad en el último mes. Siendo en el niño el asma episódica y las reagudizaciones de desencadenante viral, podría llevar a decisiones erróneas en atención primaria basar las modificaciones de medicación en percepciones "subjetivas" o en el control del asma en tan breve espacio de tiempo. El objetivo del estudio es valorar si existe correlación entre las decisiones basadas en los cuestionarios de asma, el control del asma por un periodo más largo (según criterios de la NAEPP) y la determinación de óxido nítrico exhalado como prueba objetiva de control de asma y de riesgo de reagudizaciones severas.

**Material y métodos.** A una muestra de conveniencia de 32 niños que acudieron consecutivamente a la consulta, se entregaron los cuestionarios de control de asma CAN y ACT. Se valoró el grado de acuerdo entre las decisiones tomadas con los cuestionarios y las basadas en los "patrones oro" (criterios NAEPP y óxido nítrico exhalado) por medio del test de Kappa así como su sensibilidad y especificidad.

**Resultados.** La edad media de los niños era de 9,9 años ( $\pm 2DS$ ). 17(53%) eran niños. 5 (15,6%) no estaban sensibilizados. La dosis media de corticoide inhalado (fluticasona o equivalente) era de 200  $\mu g$  ( $\pm 181 \mu g$ ). 15 de ellos (49%) tomaban tratamiento combinado con  $\beta$  de larga acción y 1 (3,1%) con antileucotrienos. La correlación (Spearman Rho) entre el ACT y el CAN (tutor y niño) fue muy buena, -0,712 y -0,795. No se

constató ninguna correlación significativa con el óxido nítrico exhalado y fue (Kendall tau) de 0,32 (CAN tutor), 0,47 (CAN paciente) y -0,43 (ACT) con los criterios de control NAEPP. Tomando como punto de corte de óxido nítrico 25 ppb como criterio de control del asma, el índice de Kappa fue -0,134 (ACT), 0,027 (CAN tutor) y -0,197 (CAN paciente). El acuerdo con el control NAEPP fue 0,188 (CAN tutor), -0,125 (CAN paciente) y 0,125 (ACT). La sensibilidad y especificidad comparada con el NO exhalado fue del 29% y 73%, (CAN tutor), 47% y 33% (CAN paciente) y 6% y 80% (ACT). Comparado con el grado de control NAEPP, fueron 35,1% y 81,3 (CAN tutor), 50% y 37,5% (CAN paciente) y 18,8% y 93,8% (ACT).

**Conclusiones.** En nuestro medio, las modificaciones llevadas a cabo en la medicación del asma basadas en los cuestionarios de asma en la población pediátrica, puede conllevar un riesgo de reagudizaciones severas por su subjetividad y corto periodo de valoración.

ADRENALINA E ISQUEMIA-LESIÓN MIOCÁRDICA  
**A. Castroviejo Gandarias, P. Martínez Olorón, A. Pérez Ocón, C. Romero Ibarra.** *Unidad de Cardiología Pediátrica. H. Virgen del Camino. Pamplona*

**Objetivos.** La adrenalina es una droga utilizada con relativa frecuencia como tratamiento de primera línea tanto en los servicios de urgencias como en pacientes hospitalizados, especialmente en las unidades de cuidados intensivos. Sin embargo, a pesar de su indiscutible valor terapéutico, es un fármaco con efectos secundarios importantes que pueden poner en riesgo la vida del niño.

**Método.** Se presentan dos casos en los que se administra adrenalina dentro de un protocolo terapéutico adecuado a su situación clínica.

### Resultados

**1<sup>er</sup> caso.** Niña de diez años con antecedentes de anafilaxia por alergia a proteínas

de leche de vaca, acude a urgencias una hora después de ingerir dos cucharaditas de helado. Presenta afectación del estado general, con *rash* eritematoso intenso generalizado, prurito en faringe y dificultad respiratoria con sibilancias generalizadas. Hemodinámicamente estable con TA normal. Estado de consciencia, normal. Se administra una dosis de adrenalina subcutánea a 0,01 mg/kg. Tras mejoría transitoria, vuelve a presentar afectación del estado general con sensación de mareo y *rash* generalizado. Se administra adrenalina endovenosa a 0,01 mg/kg diluida en 1:10.000, presentando de forma inmediata dolor precordial. Se realiza ECG, que pone de manifiesto descenso del segmento ST en II, III, aVF y precordiales izquierdas, cambios compatibles con isquemia-lesión de la pared inferior y, lateral del ventrículo izquierdo. Se realiza tratamiento con cloruro mórfico y nitroglicerina y el dolor va cediendo paulatinamente con desaparición de los cambios eléctricos en treinta minutos.

**2º caso.** Niño de veintidós meses ingresado por sepsis-meningitis por meningococo B. Al ingreso presenta discreta disminución del nivel de consciencia. El Doppler transcraneal revela flujos cerebrales bajos, que requieren apoyo con fármacos vasoactivos, inicialmente dopamina y, posteriormente, adrenalina (hasta 0,7 µg/kg/min) para mantener adecuada presión de perfusión cerebral. Coincidiendo con las dosis más elevadas de adrenalina, el niño presenta síntomas compatibles con edema agudo de pulmón, que se resuelve mediante ventilación no invasiva y diuréticos. Así mismo, se constata en el ECG un descenso del segmento ST en III y aVF y ondas T negativas en V4 que traduce lesión e isquemia de la zona inferior y lateral del miocardio ventricular izquierdo, aumento de las enzimas cardíacas (troponina) y dilatación de cavidades izquierdas cardíacas en la ecografía con disminución muy significativa de la contractilidad. Se suspende la perfusión de adrenalina y se realiza tratamiento

con dopamina y dobutamina. En las siguientes horas se constata desaparición de los cambios electrocardiográficos, descenso de las enzimas cardíacas y mejora de la contractilidad hasta normalización de todos los parámetros.

**Conclusiones.** La adrenalina es un fármaco de gran utilidad en el ámbito hospitalario. Sin embargo, su uso debe ser valorado de forma individualizada, puesto que puede originar efectos indeseables, especialmente a nivel cardiovascular, que ponen en riesgo la vida del paciente, a pesar de emplear dosis y vías de administración adecuadas.

CEFALEAS Y ABSCESO CEREBRAL. UN PROBLEMA DIAGNÓSTICO. **R. Mendiola Ruiz; L. Arranz Arana; M. A. Ruiz Benito; V. Cancela Muñiz; J. García Santiago; R. Gaztañaga Expósito; A. Nogués Pérez\*; M. Arrazola Schlamilch\*\*.** *Servicio de Pediatría. Servicio de Radiología\*. Servicio Neurocirugía\*\*. Hospital Donostia. Gipúzcoa*

**Introducción.** La cefalea se presenta en el 90% de los niños en edad escolar. Sólo ocasionalmente se trata de la manifestación de una patología grave, como es el absceso cerebral, proceso de elevada morbimortalidad.

**Caso clínico.** Niño de 11 años que presenta historia de cefalea progresiva, de predominio nocturno, de un mes y medio de evolución, asociado a fiebre en los últimos 10 días. Valorado en varias ocasiones con exploración normal y cultivo de LCR negativo, tratado con analgésicos. Tres días antes del ingreso refiere tumoración dolorosa en zona parietal derecha sin traumatismo ni heridas previas. La cefalea es de intensidad creciente y le impide el desarrollo de actividad habitual en los últimos 10 días.

Exploración física: estado general conservado. ACP: normal. Abdomen: hepatomegalia de 3 cm. Ausencia de focalidad neurológica. Faringe y otoscopia, normales. Carie en primer molar superior derecho.

Pruebas complementarias: fondo de ojo normal; leucocitos, 29.590/µl, PCR 192,44 mg/L, PCT 0,191 ng/mL; urocultivo, cultivo LCR, Mantoux y Rx tórax: negativos; ecocardiografía normal; Rx cráneo: sin lesiones óseas, aumento de tejido blando a nivel parietal derecho; hemocultivo positivo a *Streptococcus microaerófilo*; TC cerebral: gran absceso epidural derecho y absceso subcutáneo parietal derecho; RM cerebral: empiema epidural hemisférico derecho y osteomielitis a nivel de la calota en región frontal con absceso subgaleal suprayacente.

Se inicia antibioterapia intravenosa de amplio espectro y se procede a la evacuación del absceso subcutáneo parietal, craneotomía frontoparietal derecha evacuando el pus epidural y cierre de la craneotomía con el mismo hueso parietal. Cultivo de material de absceso positivo a *Streptococcus anginosus (milleri)*.

La evolución posterior es favorable, con resolución de la cefalea y de los parámetros infecciosos. Exploraciones física y neurológica, normales.

**Comentarios.** El absceso cerebral es una colección localizada purulenta que surge como complicación de una variedad de infecciones, trauma o cirugía. El tratamiento requiere la combinación de drenaje y antibióticos. El germen puede invadir el cerebro por continuidad (otitis media, sinusitis o infección dental) o por vía hematogena.

La cefalea recurrente en los niños es, preferentemente, de naturaleza migrañosa. Sin embargo, ante un niño con cefalea crónica progresiva e hipertermia, aun sin la presencia de signos neurológicos ni papiledema, es preciso realizar un estudio de imagen a fin de descartar un proceso expansivo o lesión ocupante de espacio.

¿EXISTE RELACIÓN ENTRE LA ENFERMEDAD CELÍACA Y DIABETES MELLITUS? ESTUDIO DESCRIPTIVO EN NAVARRA. **A. Martínez Ortiz, E. Delgado Fuentes, V. Etayo Etayo, MJ. Chueca Guinduláin<sup>2</sup>, S. Berrade Zubiri<sup>2</sup>, E. Aznal Sáinz<sup>1</sup>, F. Sánchez-Valverde<sup>1</sup>.** <sup>1</sup>Sección de Gastroen-

TABLA I.

	96	97	98	99	00	01	02	03	04	05	06	07
EC (casos nuevos)	21	18	15	16	25	36	26	36	41	36	51	47
Incidencia/100.000	28,2	24,2	20,1	21	32,7	47,2	32,7	44,2	50,3	42,9	59,1	53,3
DM (casos nuevos)	3	9	10	15	13	13	22	17	14	17	18	20
Incidencia/100.000	4,03	12,1	13,4	19,6	17,1	17	27,7	20,8	17,2	20,3	20,8	22,7

terología y Nutrición Pediátrica. <sup>2</sup>Sección de Endocrinología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Camino. Pamplona

**Objetivos.** En nuestro medio, la incidencia de la enfermedad celíaca (EC) y de la diabetes mellitus (DM) ha sufrido un incremento progresivo en los últimos años. Algunos autores han referido la posibilidad de una cierta similitud etiopatogénica en ambas enfermedades dado que ambas comparten haplotipos de riesgo en la región HLA (DRB1 03) y el órgano diana de ambas está localizado en el aparato digestivo.

**Métodos.** Revisamos el número de nuevos casos diagnosticados de EC (373) y DM (171) en niños menores de 15 años en el periodo 1996-2007. Nuestras secciones son las únicas unidades clínicas de referencia terciaria en sus respectivas especialidades en la Comunidad Foral de Navarra. Se calculan las tasas de incidencia anual ajustada a 100.000 habitantes, según los datos de estadística del Gobierno de Navarra.

**Resultados.** La relación varón/mujer era 140/233 (0,60) para EC y 102/69 (1,47) en la DM (Chi cuadrado, 23,2 P, < 0,001). La edad media al debut de la enfermedad en la EC de 38,8 meses  $\pm$  35,6 y para la DM; 107,8 meses  $\pm$  46,3. En la tabla se observa la evolución de la incidencia a lo largo de los años observados (Tabla I).

En estos gráficos observamos la distribución por meses de nacimiento y agrupado en estaciones (Figs. 1 y 2).

#### Conclusiones

1. La tasa de incidencia de EC y DM pediátrica en Navarra ha aumentado paralelamente en ambas enfermedades a

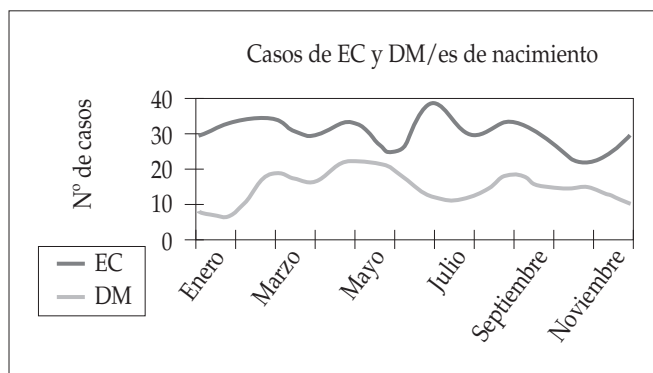


Figura 1.

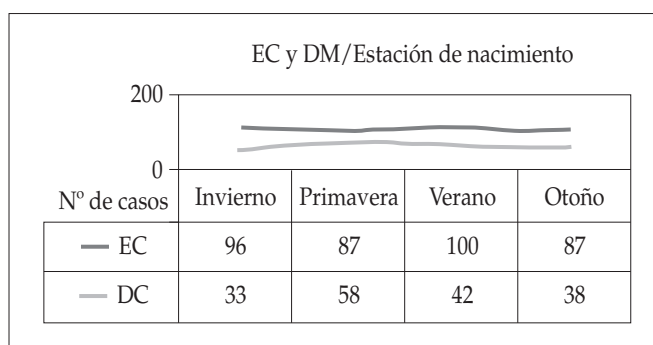


Figura 2.

lo largo de los últimos 12 años. En el año 2007 la incidencia fue de 53,3/100.000 para la EC y de 22,7/100.000 para la DM.

2. Ambas enfermedades difieren de forma importante en la edad media de debut (38,8 meses en la EC contra 107,8 meses en la DM) y en la distribución por sexos: la EC es más frecuente en niñas (62%) y la DM, en niños (59%).
3. Con respecto al mes y estación de nacimiento, los pacientes con EC y DM presentan patrones de estacionalidad claramente diferentes. Los pacientes con EC nacen con más frecuencia en verano y los que tienen DM, en primavera.

ENFERMEDAD DE WILSON. M. Satrustegi Arizturri, M.S. López García, I. Borja Anduela, M.C. García Pardos, M.A. Ruiz Benito, M.A. Cortajarena Altuna, I. Miner Kanflanka, J. Eizaguirre Arocena. Hospital Donostia (Guipúzcoa)

**Introducción.** La enfermedad de Wilson (EW) es una enfermedad autosómica recesiva por mutación del gen ATP-7B, localizado en el cromosoma 13, que codifica una proteína para el transporte transmembrana del cobre y su excreción hacia el canalículo biliar. Como consecuencia, se produce un acúmulo anómalo de cobre en hígado, cerebro, riñón y otros órganos. La

edad de presentación es en mayores de 5 años o adultos jóvenes y la clínica más frecuente es la afectación hepática aislada. En niños mayores y adultos se asocia, además, a afectación neurológica de grado variable.

**Caso clínico.** Niño de 10 años y medio, remitido por hipertransaminasemia, asociada a dolor abdominal periumbilical y asintomatosa de meses de evolución, con deposiciones blandas ocasionales. AF: madre: alergia alimentaria; primo materno: síndrome Holt-Oran. AP: embarazo normal controlado. Parto eutócico a término. Enfermedades anteriores, sin interés. Lactancia materna durante mes y medio. Introducción del gluten al 8º mes. Exploración física: normal al inicio del estudio, con posterior hepatomegalia de 2-3 cm bajo reborde costal, no doloroso a la palpación.

**Pruebas complementarias.** Hemograma, bioquímica basal, bilirrubina total, colesterol y triglicéridos, normales con CPK: 125 U/L, FA: 390 U/L, GGT: 32,1 U/L, GOT 69U/L, GPT: 156 U/L y LDH: 378 U/L. Amilasa, albúmina y prealbúmina: normales. Metabolismo del hierro: normal. Coagulación: normal. Inmunoglobulinas A, G, M y E: en rangos normales. Rast a proteínas de leche de vaca: negativo. Serologías: negativas para CMV (IgM, IgG), VEB, IgM, monotest VEB, AgHBs, AcHBs, AcHBc, ÁcVHC y VHA (IgM, IgG). Inmunología: Ác anti gliadina (IgA, IgG) y Ác anti transglutaminasa (IgA, IgM): normales. Autoinmunidad: Ác antinucleares, Ác antimusculo liso, Ác antimitocondriales, Ác anti antígeno nuclear (ENA): negativos. Ác irregulares: negativos. Test de Coombs: negativo. Cobre sérico: 50 mcg/dl, control: 27 mcg/dl (rango normal: 80-160); ceruloplasmina: 0,05 g/l, control: 0,06 g/L (rango normal: 0,22-0,58). Cobre en orina de 24 h: 93 mcg/24 h. Cobre en orina de 24 h tras sobrecarga con penicilamina: 95 mcg/24 h. Ecografía abdominal: discreto aumento de ecogenicidad hepática, resto: sin alteraciones. Biopsia hepática: cilindros hepáticos con leve ensanchamiento fibroso portal y tractos fibrosos porto-portales completos e

incompletos con concentración intrahepática de cobre: 367 mcg/g. Estudio oftalmológico: normal, salvo leve astigmatismo. Estudio genético: presencia de mutaciones p.Thr935Met y p.Gly1186Ser en los exones 12 y 16 del gen ATP-7B. Estudio genético familiar: madre y hermana: portadoras heterocigotas de la mutación Thr935Met; padre: portador heterocigoto de la mutación Gly1186Ser.

**Evolución clínica.** El paciente está en tratamiento con D-penicilamina y en seguimiento conjunto con el servicio de hepatología infantil del Hospital La Paz (Madrid) y la unidad de gastroenterología infantil del Hospital Donostia.

**Comentarios.** La EW es una enfermedad poco frecuente que se manifiesta con una sintomatología vaga e inespecífica, como en este caso, por lo que hay que tenerla en cuenta al realizar el diagnóstico diferencial. En el estudio de la hipertransaminasemia hay que llevar a cabo el despistaje EW con la medición de ceruloplasmina sérica.

COLESTASIS EN EL LACTANTE: REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS. **H. Aristimuño Urdampilleta, N. Pacho Beristáin, C. García Pardos, I. Miner Kanflanka, MA. Cortajarena Altuna, J. Eizaguirre Arocena, FJ. Mintegui Aramburu, ÁM. Ruiz Benito.** *Servicio de Pediatría (Hospital Donostia)*

**Introducción.** La colestasis se define como aumento de bilirrubina directa >2 mg/dl o >20% de la cifra de bilirrubina total. Puede asociar ictericia, acolia y coluria. Esta característica es común a distintas enfermedades.

**Objetivo.** Determinar la prevalencia de colestasis en los niños hospitalizados en nuestro medio y diagnósticos que conlleva.

**Método:** estudio retrospectivo por revisión de historias clínicas de los diagnósticos de colestasis entre 1999-2008. De cada caso se han revisado: datos demográficos, clínica, pruebas complementarias, tratamiento médico-quirúrgico y trasplante, y

evolución.

**Resultados.** Se revisan 15 casos: 8, atresias de vías biliares extrahepáticas (AVBE) (53%), 3, colestasis idiopáticas, 1, infección por CMV, 1, tirosinemia, 1, colestasis por nutrición parenteral y 1, síndrome de bilis espesa, distribuidos en 7 mujeres y 8 varones, con una mediana de edad al diagnóstico de 2 meses (rango, 0,5-7 meses), sin diferencias respecto al tipo de lactancia ni peso al nacimiento. La manifestación clínica más frecuente era la ictericia<sup>(14)</sup>, asociando acolia (6) y coluria (4). Otros motivos de consulta fueron la fiebre y el estancamiento ponderal. Dentro del perfil hepático, destacaba un aumento en los valores de la GGT y bilirrubina más acusado en el grupo de las AVBE. Se realizó ecografía abdominal en 11 de los casos y el 45% eran normales. En los casos de AVBE se realizaron colangiogramografía y colangio-RM, que fueron compatibles con el diagnóstico en el 100% de los casos y se realizaron biopsias hepáticas que lo confirmaron. En 8 de los casos se instauró tratamiento médico de soporte. En 7 de los pacientes con AVBE se realizó técnica de Kasai y un caso falleció tras una hepatitis aguda fulminante. En 3 de las AVBE se realizó con éxito trasplante hepático. De los niños con colestasis, 4 fallecieron antes del trasplante. Conclusiones: la colestasis engloba múltiples patologías de origen muy diferente. Es importante realizar un diagnóstico específico etiológico por sus implicaciones diagnósticas y terapéuticas.

CIRUGÍA MÍNIMAMENTE INVASIVA EN PEDIATRÍA: UTILIDAD EN LA COLESTASIS NEONATAL. **F. Villalón Ferrero, A. Villanueva Mateo, J. Garay Manrique, C. Ruiz Benito\*, J. Eizaguirre Arocena\*, H. Aristimuño Urdampilleta\*, N. Pacho Beristáin\*, I. Eizaguirre Sexmilo.** *Servicios de Cirugía Pediátrica y Pediatría\*. Hospital Donostia*

La cirugía laparoscópica se inicia en nuestro servicio en el año 1997 y hasta el

2003 incluido no suponía más del 1-2 % de todos los pacientes intervenidos. A partir de esa fecha se amplía su utilización a algunas urgencias (sobre todo, apendicitis), con lo que aumenta la experiencia del equipo, extendiéndose su uso también para otras indicaciones.

En el momento actual, aproximadamente el 10% de los pacientes se intervienen mediante cirugía mínimamente invasiva (abdominal o torácica) con el beneficio consiguiente para los niños y para el Hospital (mejor recuperación y resultado estético, menor estancia hospitalaria...). Concretamente, durante el año 2008 se han intervenido de este modo 85 casos de un total de 969 niños operados (8,7 %).

Algunos procedimientos quirúrgicos son complejos y requieren una curva de aprendizaje prolongada, que no está al alcance de todas las manos. En estos casos la laparoscopia puede emplearse en alguna fase de dichas intervenciones, facilitando así su ejecución.

En el caso de la colestasis neonatal, la laparoscopia resulta útil para explorar la vía biliar (con una colangiografía) y confirmar o descartar la atresia de vías biliares. Si se confirma el diagnóstico, se puede realizar la intervención de Kasai (la primera parte por laparoscopia y finalizarla por vía abierta). Si se descarta, pueden tomarse biopsias hepáticas.

Les mostramos nuestra experiencia en tres colestasis neonatales, dos niñas y un niño, vistas durante el año 2008 (en un periodo de 10 meses) intervenidas todas ellas a los 2,5 meses de edad.

En dos de ellos se confirmó la sospecha de atresia de vías biliares. A ambos se les realizó la intervención de Kasai: la primera parte (que consiste en extirpar los remanentes de la vía biliar extrahepática y disecar la placa biliar) por laparoscopia y la anastomosis bilio-entérica por vía abierta. Hasta la fecha (con un periodo de seguimiento de 4 meses en un caso y 13 meses en el otro), la evolución ha sido favorable en ambos casos (aunque en el segundo han co-

menzado a elevarse los parámetros de colestasis).

En el tercer caso se demostró paso de contraste al duodeno, por lo que se tomaron biopsias hepáticas (compatible con un déficit enzimático de BSEP, pendiente de confirmar). Esta niña falleció estando en lista de espera para trasplante hepático.

Como conclusión, la laparoscopia resulta útil en la cirugía pediátrica, incluso en procedimientos que requieren una curva de aprendizaje prolongada.

SÍNDROME SUPRARRENOGENITAL CONGÉNITO VIRILIZANTE CON UNA MUTACIÓN DE NOVO I172N. **S. Torrús Carmona, I. Díez López, A. Zabaleta Rueda, A. Rodríguez Estévez, B. Ezquieta Zubizaray, S. Taberero Barrio.** *Servicio de Pediatría. H. de Txagorritxu. Vitoria. Álava y Servicio de Bioquímica. H. Gregorio Marañón. Madrid*

La forma clásica de hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de 21-hidroxilasa (21- OHD) se debe a mutaciones del gen CYP21A2. La gran mayoría de los alelos deficientes muestran mutaciones que preexisten en un seudogén homólogo y localizado en tándem: CYP21A1. Los alelos se heredan de los padres portadores, y las mutaciones *de novo* en el transcurso de la gametogénesis o en el desarrollo fetal, siendo éstas excepcionales y dificultosas de documentar. Describimos a una paciente afectada de 21-OH clásico que presentó en su alelo materno la mutación *de novo* I172N en heterocigosis compuesta con la mutación grave R356W heredada del padre. La madre de la paciente resultó negativa en el estudio de mutaciones del gen CYP21A2.

Este hecho peculiar no se había publicado con anterioridad. El estudio complementario de marcadores indirectos tipo microsatélite confirmó una segregación correcta de los alelos parentales. La mutación I172N (en heterocigosis compuesta con mutación nula) da lugar a un fenotipo muy característico neonatal virilizante que

no asocia crisis de pérdida salina. Asimismo, se procedió al estudio intraútero de otro hermano biológico, demostrándose ser portador tan sólo del alelo paterno. Esta técnica de estudio es la primera vez que se realiza también en nuestro Hospital con éxito.

#### PREMIO A LA MEJOR COMUNICACIÓN EN LA REUNIÓN CIENTÍFICA

SOMATOMETRÍA DE LOS RN: DE LA REALIDAD AL PAPEL Y DEL PAPEL DE LA REALIDAD. RELEVANCIA DEL MÉTODO DE VALORACIÓN. **I. Díez López, A. Rodríguez Estévez, E. González Molina, M. Martínez Ayucar.** *Sección de Endocrinología y Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital de Txagorritxu. Vitoria*

La medición de peso y talla, según la EG, es un buen indicador del estado de salud materno-fetal y permite la clasificación de los RN en crecimiento adecuado, elevado o con retraso para su EG. Se define pequeño en peso y/o talla al nacimiento <P10 para su EG. Tiene una incidencia del 3-5% (en la CAPV 3,5% (FUENTE: Dep. Salud CAPV) y posibles e importantes repercusiones en talla futura, metabólicas, DM, cardiovasculares... siendo aceptado el uso, de GHRh para tratamiento para aquellos con P y/o T al nacimiento < 2 SDS.

Hasta la fecha se han utilizado diferentes tablas sin disfirmos sexual como: Denver y Lubchenco y, en nuestro medio Delgado, 1996, Recientemente se han desarrollado unas españolas (2.008) con dismorfismo sexual. La variabilidad en relación a factores raciales, sociales y económicos obliga al desarrollo de tablas regionales y permite dar una idea del nivel de asistencia sanitaria materno-fetal.

No existía hasta a fecha estudio de este tipo en nuestra provincia.

**Objetivo.** Elaboración de unas tablas de patrones de crecimiento de los RN alaveses, comparación de dichos resultados con las tablas de referencia (Delgado, 1996) y las nuevas españolas 2.008 y valorar la in-

fluencia en la clasificación de RCIU del uso de distintas tablas.

**Material y métodos.** Estudio y clasificación de los 4.934 RN (? 2.485) vivos de embarazos únicos de nuestro Hospital (años 2.005-2006) según EG de las variables peso, talla y PC (el peso fue determinado al momento del nacimiento y la talla y el perímetro cefálico en las primeras 24 h) (balanza precisión y estadiómetro normalizado. Estudio método LMS descrito por Cole. Se valoró el índice de Skewness. Comparación con tablas de Delgado (sin diferenciación sexual y con ella) (1996) y españolas (2008). Z-score para  $p < 0,05$  SPSS 15,0.

**Resultados.** Se presentan gráficamente las variables según EG. Z-score significativa Álava vs Delgado (diferenciación sexual y no) y españolas 08 para tallas y peso, positivo para varones, negativo para mujeres. No significativo para Álava vs españolas para ambos sexos en aquellas variables con índice de Skewness cercano a cero. RCIU totales, 345 para Delgado y 319 para España 08 ( $p: 0,085$ ). 4,2/4,8% de la muestra total. Según sexo: NIÑOS 98 para Delgado y 140 para España 08 ( $p: 0,002$ ). Pérdida/infraestimación de RCIU si se clasificasen sólo por tablas de Delgado del 30%  $p: 0,001$ , IC 95% [26-33]. NIÑAS 247 para Delgado y 179 para España 08 ( $p: 0,005$ ). Sobrevaloración de RCIU si se clasificasen sólo por tablas de Delgado del 28%  $p: 0,001$  IC 95% [22-31].

**Conclusiones.** Nuestros RN se asemejan a los datos presentados por España 2008. El uso de tablas sin dimorfismo sexual puede suponer un sesgo a la hora de clasificar RN. Recomendamos el uso de tablas normalizadas con dimorfismo sexual como las Españolas 2.008 para la clasificación de los RCIU. El uso de tablas sin dimorfismo sexual puede suponer un sesgo de selección a la hora de clasificar los RCIU, sobreestimando los casos de niñas e infravalorando los de niños. Recomendamos el uso de tablas normalizadas con dimorfismo sexual, como las Españolas 2.008 para la clasificación de los RCIU.

Este trabajo ha suscitado una discusión y posterior renovación de las tablas de valoración de los RN en el Grupo de Trabajo de Unidades Neonatales de Euskadi.

#### ACCÉSIT A LA MEJOR COMUNICACIÓN EN LA REUNIÓN CIENTÍFICA

HIPERSENSIBILIDAD RETARDADA A AMINOPENICILINAS EN NIÑOS. REEVALUACIÓN A 5 AÑOS

**E. Arroabarren Alemán\***, **L. Dopazo Fernández\*\***, **N. Arana Aguirre\*\***, **A. Bilbao Aburto\*\***, **MJ. Escobal Caubilla\*\***, **JM. García Martínez\*\***. \*Servicio de Pediatría. Hospital Donostia. \*\*Unidad de Alergia Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital de Cruces

**Objetivos.** Conocer la evolución a largo plazo de los niños con hipersensibilidad retardada (HSR) a amoxicilina.

**Material y métodos.** Estudio longitudinal de los pacientes diagnosticados entre 2000-2004 de HSR a amoxicilina mediante provocación oral (PO) controlada, con tolerancia comprobada en consulta a cefuroxima y ceftriaxona (excepto 4 pacientes, con PO positiva a alguna de éstas). Se han realizado *prick* e intradermorreacción con amoxicilina, suero salino e histamina, con lecturas inmediata y tardía, seguidas de PO con dosis terapéutica de amoxicilina y/o amoxicilina-clavulánico, con observación inicial en consulta, completando un ciclo de tratamiento o hasta la aparición de reacción, con instrucciones para el tratamiento en caso de reacción. Todos los pacientes han sido contactados por teléfono para conocer la tolerancia final.

**Resultados.** 32 pacientes, 17 (5,1%) niños y 15 (48,5%) niñas. No se pudo contactar con 4 pacientes y 3 rechazaron ser reevaluados. Mediana de edad de reacción: 2 años (rango intercuartílico: 18 meses, 6 años). Mediana de edad de reevaluación: 9 años (rango: 6 años, 11 años). Pruebas cutáneas negativas en todos los pacientes en ambos estudios. La PO ha sido negativa en 10 pacientes (45%), y positiva en 12 (55%).

En un caso la PO ha sido no concluyente por coincidir con una celulitis. Tres de los 4 pacientes con reacción previa a alguna cefalosporina han presentado PO positiva. En 11 de las 12 PO positivas, el periodo de latencia y la intensidad de síntomas han sido similares a las de la primera evaluación.

**Conclusiones.** El 45 % de pacientes ha tolerado amoxicilina 6 años después de un diagnóstico inicial de HSR a la misma. Es posible reevaluar a estos pacientes de forma segura lo que permite evitar restricciones en un porcentaje importante de los mismos.

COLANGITIS ESCLEROSANTE NEONATAL: TRATAMIENTO CON COLANGIOGRAFÍA TRANSPARIE-TOHEPÁTICA. **A. Romero Candell**, **I. Irastorza Terradillos**, **A. de Lucio Delgado**, **A. Salomón Estébanez**, **I. Bizkarra Azurmendi**, **A. Aguinaga Alesanco**, **F. Muñoz Dermitt**, **JC. Vitoria Cormenzana**. Unidad de Gastroenterología y Nutrición pediátricas. Hospital Universitario de Cruces

**Introducción.** La colangitis esclerosante neonatal es una enfermedad hepática colestásica crónica extremadamente rara de etiología desconocida, que se caracteriza por la inflamación irregular progresiva del sistema biliar intra y extrahepático, provocando destrucción y fibrosis. Su evolución es variable, aunque la mayoría de los pacientes evolucionan a pérdida de función hepática y cirrosis biliar.

**Caso clínico.** Niña de diez meses de vida que ingresa para estudio por cuadro de colestasis coincidiendo con episodio febril. Durante su ingreso se realizan pruebas analíticas en que se objetiva una elevación de la bilirrubina total (Bt) a expensas de la bilirrubina directa (Bd) (Bt: 9,7 mg/dL con directa de 7,4 mg/dL), AST: 156 U/L, ALT: 154 U/L, fosfatasa alcalina: 1.080 U/L y GGT 777 mg/dL; ferritina: 195 ng/mL con IS: 8,7%; estudio de coagulación con APTT de 47,4 segundos; VSG: 79 mm; IgM de 262 mg/dL con resto de estudio inmunológico normal; cobre de 1821 µg/L, colesterol de

772 mg/dL. Resto de estudio analítico (fórmula leucocitaria junto con la hematimetría, parámetros autoinmunes, Acs anti-gliadina y antitransglutaminasa, TSH, T4 y serologías a VEB, toxoplasma, VHA, VHB, VHC, parvovirus B19, CMV, varicela zoster, VIH) dentro de la normalidad. Se realiza estudio de imagen con ecografía y colangio-resonancia. Se visualizan estenosis múltiples de la vía biliar con dilatación de la misma compatible con colangitis esclerosante. Ante los datos obtenidos, se instaura tratamiento con ácido ursodeoxicólico, vitaminas A, D y E y se completa el estudio etiológico (eritroplático y metabólico) persistiendo elevados los niveles de VSG, e IgM.

Se realiza colangiografía transparieto-hepática con dilatación neumática de la estenosis del colédoco y colocación de tutor interno-externo que se mantiene durante dos meses, mejorando progresivamente la clínica y los datos analíticos de colestasis. Tras la retirada del catéter, la paciente permanece asintomática, sin nuevos episodios de colestasis y sin necesidad de tratamiento médico. Parámetros analíticos: AST: 40 U/L, ALT: 56 U/L, fosfatasa alcalina: 239 U/L, GGT: 42 U/L, Bil. T: 0,9 mg/dL, albúmina: 4,9 g/dL, hierro: 153 µg/dL, IS: 44,8 %. Perfil lipídico, inmunoglobulinas y hematimetría: dentro de parámetros normales. VSG: 17 mm/h.

**Conclusión.** La utilidad de la dilatación del colédoco por colangiografía transparietohepática en la colangitis esclerosante es controvertida. A pesar del éxito inicial, las re-estenosis son frecuentes, con necesidad de nuevas intervenciones y dilataciones. Además, es una intervención no exenta de complicaciones entre las que se encuentran episodios de colangitis agudas, pancreatitis o perforaciones. En nuestro caso,

la paciente presentó una buena respuesta al tratamiento con una evolución favorable, manteniendo los parámetros analíticos dentro de la normalidad en todo momento. La RM, a los 4 meses de la retirada del tutor muestra una discreta dilatación de conductos hepáticos principales, con moderada dilatación de vesícula biliar.

#### EVALUACIÓN DE LOS MENÚS Y DE LA INGESTA EN COMEDORES ESCOLARES DE BIZKAIA

**B. Zulueta Zabaleta, I. Irastorza Terradillos, Z. García Casales, P. Oliver Goicolea, E. Guerra García, JC. Vitoria Cormenzana.** *Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátricas. Hospital Universitario de Cruces*

**Antecedentes y objetivos.** Los comedores escolares han pasado a ocupar un lugar central en la alimentación y en la educación nutricional de los niños en edad escolar. La finalidad del estudio es evaluar la adecuación nutricional de los menús escolares y la ingesta de los alumnos.

**Métodos.** Se seleccionaron 2 colegios públicos y 2 colegios concertados del área metropolitana de Bilbao. Se evaluó el menú escolar mensual de cada uno de los 4 colegios seleccionados, analizando su composición por principios inmediatos y por grupos de alimentos. Se evaluaron 1.032 menús individuales seleccionados aleatoriamente en los comedores de los 4 colegios. Se registró la ingesta real de cada uno de los menús individuales seleccionados mediante la técnica de doble pesada y de estimación visual semicuantitativa de los residuos. Para determinar la idoneidad de los menús y la adecuación de la ingesta se utilizó, como referencia nutricional, el programa PERSEO para comedores escolares de los Ministerios de Sanidad y Educación.

**Resultados.** Evaluación de la composición de los menús escolares: por principios inmediatos: hidratos de carbono: 47%, proteínas: 20%, lípidos: 33%. Por oferta semanal de grupos de alimentos: primer plato: verdura: 1,1; legumbre: 1,6; pasta: 1,8; patatas: 0,5. Segundo plato: carne: 2,5; pescado: 1,5; huevos: 0,5; precocinados fritos: 0,5. Guarnición: patatas fritas: 0,2; salsas: 1,1; lechuga: 2; otros vegetales: 0,9; sin guarnición: 0,8. Postre: fruta: 3; lácteos: 2. Se detectaron diferencias entre el menú programado y el menú servido el 14% de los días. En el 50% de los casos estas diferencias supusieron un cambio en el grupo de alimentos servido. La guarnición vegetal no se sirvió a los escolares en el 75% de las ocasiones. Evaluación de la ingesta real de los escolares: el 86% de los escolares comen más de 3/4 partes de las raciones servidas. El 77% de los escolares no se comen la guarnición vegetal servida.

**Conclusiones.** Aunque la oferta teórica de vegetales es adecuada, debido a que frecuentemente no se sirven los vegetales en guarnición y a que cuando se sirven los alumnos no se los comen, su ingesta real es deficiente. El aporte proteico es superior al recomendado debido principalmente a la elevada oferta de postres lácteos. El aporte de fibra es insuficiente debido a la escasa ingesta de vegetales y de frutas. Se producen con frecuencia cambios importantes en la composición de los menús. Dada la dificultad para que los escolares se coman la guarnición vegetal, sería recomendable incrementar la oferta de verduras en el primer plato a 2 ó 3 veces por semana. Se debería incrementar la oferta de fruta y se debería reducir significativamente la oferta de postres lácteos a menos de una vez por semana.