

XCV Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAORYEX) y XVII Congreso de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAORYEX) y Andalucía Oriental (SPAOR)

## COMUNICACIONES ORALES

O-001

Título: MASTOIDITIS AGUDA: EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS EN EL HOSPITAL INFANTIL VIRGEN DEL ROCIO

Autores: CROCHE SANTANDER, BORJA. PORRAS GONZALEZ, ANA. LOPEZ LOBATO, MERCEDES. OBANDO SANTAELLA, IGNACIO.

Centro: HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCIO

Resumen: La mastoiditis aguda es la complicación más frecuente de las otitis media aguda. En los últimos años se ha descrito un incremento de su incidencia en diversas áreas y ocasionalmente en la gravedad del cuadro que pueden obedecer a causas múltiples. El objetivo de nuestro estudio es revisar nuestra experiencia reciente para que sirva de información basal para futuros estudios prospectivos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados y tratados de otomastoiditis en nuestro hospital terciario durante el periodo 2003-2008. Hemos analizado variables epidemiológicas, clínicas, microbiológicas, tratamiento y resultado.

Resultados: Hemos identificado 83 casos con una media anual de 16 pacientes. La mediana de edad fue de 3 años (Rango de 0-14 años). Un 59,1 % de pacientes eran varones. Veintitrés casos (28%) presentaban patología ótica preexistente (otitis media de repetición con o sin tubo de drenaje 16, colesteatoma 7) En 52 (63.4%) casos se había administrado antibioterapia previa, principalmente B-lactámicos. La clínica más frecuente fue desplazamiento auricular (88%), fiebre (81%), otalgia (75%), edema/hinchazón retroauricular (69%). Se realizó cultivo microbiológico en 32 casos, de los que se aisló el microorganismo causal en 15 casos. Los gérmenes identificados por orden de frecuencia fueron *S.pyogenes* (4), *P. aeruginosa* (4), *S. pneumoniae* (3), *S. aureus* (1), *S. epidermidis* (1), *A. xylosoxidans* (1), *H. influenzae* (1), *P. mirabilis* (1). Se realizó la TAC en algo más de la mitad de casos (54%) de los casos. Todos los pacientes recibieron antibioterapia intravenosa con una duración variable (mediana de 5 días y rango de 1 a 28 días), siendo amoxicilina-clavulánico y cefotaxima los más empleados. La cirugía ORL fue necesaria en 21 pacientes (24%) (mirringotomía 8, mastoidectomía radical 9, drenaje de absceso subperióstico 3). Se detectaron complicaciones extracraneales en ocho niños (absceso subperióstico 7, P.Facial periférica 2) y complicaciones intracraneales en 10 casos (trombosis de seno 8, meningitis 2, P.Facial central 2, Parálisis VI par 2, absceso epidural 1, neumoencéfalo 1, hidrocefalia óptica 1).

Conclusiones: la mastoiditis aguda representa un importante problema de salud entre la población pediátrica de nuestra área sanitaria con una frecuencia anual relativamente alta y una elevada proporción de casos con complicaciones intracraneales

O-002

XCV Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAORYEX) y XVII Congreso de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAORYEX) y Andalucía Oriental (SPAOR)

Título: Síndrome Paraganglionar Familiar

Autores: M<sup>a</sup> Luisa Moreno Tejero. M<sup>a</sup> Isabel Pintor Trevejo. Ana Guerrero Rico. Enrique Galán Gómez.

Centro: Hospital Materno Infantil de Badajoz

Resumen: Introducción: El Feocromocitoma es un tumor poco frecuente en la edad pediátrica, derivado de las células cromafines de la cresta neural, de localización, adrenal o, extra-adrenal en los ganglios autónomos de la cadena simpática paravertebral (Paraganglioma). La máxima incidencia se sitúa entre los 8 y los 14 años. La presentación más frecuente en la edad pediátrica es la forma aislada (70-80%) de localización suprarrenal. Sin embargo un porcentaje relativamente importante se asocia a determinados síndromes familiares genéticos: MEN tipo 2, Enfermedad de Von Hippel-Lindau, Neurofibromatosis tipo I y Síndrome Paraganglionar Familiar (PGL). En este último se han descrito mutaciones en los genes que codifican las subunidades del complejo mitocondrial succinato deshidrogenasa (SDH). Existen 4 subtipos según la subunidad afecta: A (PGL2), B (PGL4), C (PGL3), D (PGL1). Las mutaciones en la subunidad B se asocian a tumores de localización adrenal y extra-adrenal (tórax, abdomen, cabeza y cuello), y los pacientes tienen un mayor riesgo de desarrollar carcinoma de células renales. Material y Métodos: Presentamos el caso de un varón de 12 años que consulta por cefalea de un año de evolución y a la exploración física destaca una tensión arterial de 150/105 (>P95), llegándose al diagnóstico de paraganglioma paraórtico izquierdo. El estudio genético demostró una mutación en el gen SDHB (succinato deshidrogenasa subunidad B), c166-170 del CCTCE. El estudio familiar, encontró que tanto el padre como dos tíos paternos eran portadores de la misma mutación. Conclusiones: Una presentación a edad temprana de un Feocromocitoma y de localización extra-adrenal debe hacernos sospechar una alteración genética. Por este motivo debe realizarse estudio genético-molecular en busca de algunos de los síndromes en los que se ha demostrado una susceptibilidad para el desarrollo de Feocromocitoma. Nuestro caso es relevante por su asociación a la mutación del gen que codifica una de las subunidades del complejo mitocondrial SDH y más concretamente a la relacionada con un mayor grado de malignidad, a su presentación a edades más tempranas y con una mayor predisposición para desarrollar otro tipo de tumores

O-003

Título: TUMORACIÓN DE CRECIMIENTO RÁPIDO EN LA MANO DE LACTANTE DE 2 MESES: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Autores: MJ Lobón, I. Colomer, F. Picchi, A. García Escudero\*, F. Romero de la Puerta\*\*, A. Fernández\*\*\*, A. Fernández-Teijeiro\*\*\*

Centro: \*Servicio de Anatomía patológica, \*\*Servicio de Cirugía Plástica, \*\*\* Unidad de Onco-Hematología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital. Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Resumen: El diagnóstico diferencial de las masas de partes blandas durante el primer año de vida puede incluir desde procesos benignos como el hemangioma congénito hasta los sarcomas de partes blandas. Se presenta una paciente de dos meses y medio de vida en estudio por una tumoración en la palma de la mano izquierda con crecimiento rápido de la misma en las dos

semanas previas a su ingreso.

#### CASO CLÍNICO:

Lactante de dos meses y medio que ingresó por crecimiento rápido de masa palmar de la mano izquierda objetivada desde los quince días de vida. En la exploración física se trataba de una niña con excelente estado general, con tumoración de 1x1 cm en cara palmar de muñeca izquierda no fluctuante y otra tumoración lobulada en la palma de la mano izquierda, de color violáceo, con circulación superficial y que condicionaba importante deformidad de la mano "en garra", con separación y limitación de movilidad de los dedos, sin compromiso de la articulación carpo-metacarpiana ni del resto de las articulaciones de la mano. La ecografía doppler descartó su origen vascular. La RNM con gadolinio demostró una gran masa de aspecto quístico, tabicada, que se distribuía en el compartimento flexor de la mano desde el túnel carpiano hasta la altura de las articulaciones metacarpofalángicas que no captaba contraste, por lo que no sugería un hemangioma clásico. Objetivado crecimiento llamativo durante el ingreso y los resultados de la RNM, ante la sospecha de malignidad se decidió programar la exéresis tumoral no mutilante. Se completó el estudio inicial con marcadores tumorales, radiografía de tórax, ecografía abdominal y ecografía cerebral sin hallazgos patológicos. Tras resección subtotal de la tumoración, el estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de fibrosarcoma congénito, pendiente del estudio de la traslocación t(12;15), característica de esta entidad. Confirmada la naturaleza maligna se completó el estadiaje con TC torácico y gammagrafía ósea sin hallazgos patológicos. A pesar del buen pronóstico del fibrosarcoma congénito, dada la edad de la paciente, la resección incompleta y su quimiosensibilidad recibirá tratamiento adyuvante con vincristina y actinomicina-D.

#### COMENTARIOS.

Ante una tumoración de partes blandas de crecimiento rápido en un lactante se debe sospechar malignidad. A la vez que permite la confirmación diagnóstica, la cirugía no mutilante constituye la piedra angular del tratamiento. Aunque el fibrosarcoma congénito es el sarcoma de partes blandas más frecuente en el primer año de vida, en el diagnóstico diferencial se deben considerar otros procesos benignos como el hemangioma congénito así como otros sarcomas menos frecuentes.

O-004

Título: ENFERMEDAD DE KAWASAKI REFRACTARIA CON RESPUESTA A INFLIXIMAB.  
¿DEBERÍAMOS CAMBIAR LOS ALGORITMOS TERAPÉUTICOS?

Autores: F.J. Salas Salguero; D. Gómez-Pastrana Durán; C. Salido Peracaula; C. Ruiz-Berdejo Iznardi; J.L. Cuevas Cervera; L. Muñoz Núñez; M.C. Díaz Colom; J. Ortiz Tardío.  
Centro: Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez de la Frontera.

Resumen: La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica autolimitada de etiología desconocida que puede provocar aneurismas coronarios hasta en el 25% de los pacientes no tratados. El tratamiento con inmunoglobulina intravenosa combinada con ácido acetil salicílico ha demostrado su eficacia, reduciendo este porcentaje hasta el 3-5%. Sin embargo, existe un 10-20% de pacientes que no presentan una respuesta satisfactoria a esta terapia, requiriendo el empleo de una segunda dosis de inmunoglobulina y pulsos de corticoides a altas dosis. Estos pacientes son los de más riesgo para desarrollar como complicación alteraciones coronarias, que se relacionan fundamentalmente con la persistencia y duración del cuadro. Recientemente, están apareciendo algunos artículos sobre el uso de infliximab como terapia de segunda línea, con resultados

esperanzadores, sin embargo existen pocos casos documentados donde se utilice este medicamento, siendo su utilización todavía muy limitada y de uso compasivo en España. Presentamos el caso de un paciente de 5 meses de edad que ingresa en nuestro servicio por un cuadro clínico compatible con enfermedad de Kawasaki, con niveles muy altos de parámetros inflamatorios y desarrollo de aneurismas coronarios a partir del día 18 del inicio del cuadro. Al 5º día se comienza tratamiento con inmunoglobulina IV, persistiendo la fiebre, por lo que se administra una segunda dosis. Posteriormente se administran hasta tres megadosis de metilprednisolona, sin respuesta efectiva. Dada la persistencia del cuadro, se administra infliximab el día 19 tras el inicio del proceso, consiguiéndose una muy buena respuesta clínica, analítica y ecocardiográfica. El punto de inflexión observado tras el uso de infliximab plantea la duda de si el desarrollo de aneurismas coronarios podría haber sido evitada en este caso. Dada la buena respuesta a infliximab en este y otros casos publicados, consideramos este fármaco como una opción a tener en cuenta en la enfermedad de Kawasaki refractaria, incluso en fases más precoces de su evolución.

O-005

Título: SÍNDROME DEL LÓBULO MEDIO. NUESTRA CASUÍSTICA.

Autores: Polo Antúnez, A.; Castaño Muñoz, Y.; Barros García, P; Surribas Murillo, C.,  
Centro: HOSPITAL SAN PEDRO DE ALCÁNTARA (CÁCERES)

Resumen: El Síndrome del lóbulo medio (SLM), descrito inicialmente por Brock en 1937, consiste en una inflamación y/u obstrucción repetida o persistente del lóbulo medio pulmonar derecho (predispuesto por su características anatómicas). La etiología infecciosa es la más frecuente, en segundo lugar debe considerarse el asma. El diagnóstico se basa en una historia clínica minuciosa, pruebas complementarias orientadas a descartar otros procesos y/o demostrar sustrato alérgico y pruebas de imagen para objetivar atelectasia (estudio diagnóstico básico); puede ser suficiente con radiología simple o precisar TC torácico y/o gammagrafía pulmonar, e incluso técnicas invasivas como la broncofibroscopia (medio diagnóstico y terapéutico). El tratamiento en principio es médico, en procesos infecciosos se debe efectuar una pauta de antibióticos cíclica junto con fisioterapia respiratoria, mediante técnicas de drenaje; si existe clínica asmática, tratamiento antiinflamatorio de fondo y broncodilatador; si la evolución no es favorable se precisará broncoscopia y en último caso tratamiento quirúrgico mediante lobectomía.

NUESTRA CASUÍSTICA:

En el periodo 2001-2008 se han diagnosticado 6 casos en nuestro hospital; la edad de diagnóstico fue 2½-5 años. 4 Pacientes (66%) presentaban antecedentes familiares de asma; 5 pacientes (83%) habían presentado neumonía/s, 4 (66%) Bronquitis y 1 (16%) asma. La clínica de presentación más frecuente fue la tos persistente. En todos ellos se realizó estudio diagnóstico básico, precisando 2 TC y 3 Broncoscopia. Todos ellos fueron tratados con antibióticos, broncodilatadores y antiinflamatorios inhalados; presentando buena evolución con un tiempo de resolución entre 6 y 12 meses, excepto un paciente que precisó tratamiento quirúrgico mediante lobectomía.

COMENTARIOS Y DISCUSIÓN:

o El SLM es una patología infradiagnosticada, se suele retrasar su diagnóstico por falta de seguimiento de las infecciones pulmonares repetidas.  
o Según se describe en la bibliografía la causa más frecuente es la infecciosa, el asma bronquial debe considerarse también como causa etiológica o factor predisponente (hasta en el 45% de los

pacientes presenta antecedentes de asma y hasta un 50% presenta antecedentes familiares de patologías alérgicas o asmáticas. Nuestros pacientes la causa infecciosa fue el 83%, un 16% padecía asma y hasta un 66% presentaban antecedentes familiares de asma.

o Según se refiere en la literatura el tratamiento médico es eficaz hasta en un 70%, precisando cirugía un 10%, coincidiendo con lo observado en nuestros pacientes.

o El pronóstico es favorable e inversamente proporcional a la edad de comienzo del SLM, que suele presentarse en menores de 6 años

O-006

Título: FIMOSIS EN EL NIÑO. UN PROBLEMA NO TAN SIMPLE

Autores: Ayuso Velasco R, Blesa Sierra E, Enríquez Zarabozo EM, Blesa Sánchez E.

Centro: Hospital Universitario Materno Infantil. Badajoz.

Resumen: La fimosis continúa siendo una causa frecuente de dudas diagnósticas, inadecuación de consultas y manejo inadecuado preoperatorio, operatorio y postoperatorio. Así, una patología cuyo diagnóstico y tratamiento podría ser sencillo, se transforma con frecuencia en algo no tan simple. Durante la proyección del vídeo se repasa el concepto del espacio balanoprepucial y de la necesidad de su aseo normal, junto al de fimosis patológica, en el que éste no es posible sin causar desgarro prepucial que agrava la fimosis. Se expone el concepto de fimosis estándar y cicatricial, la retención en los pacientes con fimosis, de orina en el espacio balanoprepucial, que puede terminar infectándose en forma de postitis crónica subclínica, inductora de fimosis cicatricial o de postitis aguda supurada. Se muestra cómo en casos límite, que en principio podrías ceder con la manipulación y aseo habitual, existe riesgo de producción de parafimosis.

Como causa más frecuente de inadecuación de consultas se muestran pacientes con adherencias balanoprepuciales, pene enterrado y prepucio redundante, que habitualmente no precisan tratamiento quirúrgico.

Se ofrecen imágenes de una circuncisión típica y de los cuidados postoperatorios. Estos pueden evitar muchas de las no infrecuentes complicaciones que surjan en pacientes operados, como edema, erosiones balánicas, postitis y restenosis.

P-007

Título: Nefrología Pediátrica de Cáceres: 15 años de servicio

Autores: Romer o FJ, Barrio AR, Lozano JA, Barros P, Pitarch V

Centro: S. Pediatría, Complejo Hospitalario de Cáceres

Resumen: OBJETIVO: Evaluación de la Unidad de Nefrología de Cáceres a los 15 años de servicio. Revisamos los de pacientes estudiados en nuestra Consulta durante 2007.

RESULTADOS: Estudiamos 450 pacientes. Género ♂/♀ = 52.5/47.5%. Grupos edades:

[0-4]-[5-9]-[10-14] años: [32]-[34]-[32] %. Residencia: Cáceres 37%. 1<sup>as</sup> consultas 101 (22%):

Dilatación piélica perinatal 19%, ITUs 25%, Enuresis 18%, Disfunción miccional 14%. Altas 100:

(22%): por edad ≥ 13 años el 28%. Imagen: CUMS: a 207 pacientes (46%); DMSA 130 (29%).

Diagnóstico principal: IRC: 3 (0.7%), Riesgo de progresión a IRC 6 (1.3%), Disminución masa renal 95 (21%), Riesgo de daño renal por ITU +/- RVU: 92 (20%), Ectasias piélicas 34 (7%).

Glomerulopatías 19 (4%), Hematuria +/- litiasis (11%). Enuresis 55 (12%)

CONCLUSIONES: Nuestra actividad asistencial fundamental se dirigió a identificar pacientes con riesgo de daño renal por presión, reflujo e ITU y prevenir su aparición y/o desarrollo, a través de protocolos de dilatación piélica perinatal y de ITU febril, aplicando criterios de eficiencia

**UNIDAD DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA DE CÁCERES 2007: 15 AÑOS DE SERVICIO.**

Romero FJ, Barrio AR, Lozano JA, Barros P. Pitarch V. Complejo Hospitalario de Cáceres

**Introducción:** Las Unidades de Nefrología Pediátrica (UNP) de nivel I tienen asignada por la AENP una función preventiva y asistencial. **Objetivo:** Evaluación de la UNP de Cáceres a los 15 años de servicio. **Material y método** Revisión de pacientes estudiados en nuestra Consulta de NP durante 2007, a través del libro-registro, informes y base de datos.

**RESULTADOS:** Estudiamos **450 pacientes**. **Género** ♂/♀ = 52.5/47.5%. **Grupos edades:** [0-4]-[5-9]-[10-14] años: [32]-[34]-[32] %. **Residencia:** Cáceres 37%. **1<sup>as</sup> consultas** 101 (22%): Dilatación piélica perinatal 19%, ITUs 25%, Enuresis 18%, Disfunción miccional 14%. **Altas** 100: (22%): por edad ≥ 13 años el 28%. **Imagen:** **CUMS:** a 207 pacientes (46%); RVU: 75 (36%), 47 dilatados (23%). **DMSA** 130 (29%): Nefropatía cicatricial 31 (24%), ITU alta resuelta 15 (11.5%), Hipoplasia 17 (13%), Riñón único 17 (13%), Normales 52 (40%). **Diagnóstico principal:**

IRC (de inicio perinatal; 1 pasa a adultos con Cr estable de 1.1)			3	0.7%
Nefrocalcinosis 2	EPRAD 4		6	1.3%
Nefropatía cicatricial	Por reflujo ± ITU: 29	Obstruktiva: 2	31	7%
Riñón único 29	Obstruktivas 24	Hipoplasia 10	63	14%
ITUs altas 22	Vejiga inestable 43	RVU 27	92	20%
Ectasia piélica 34	ITUs no altas 37		71	16 %
S. Nefrótico 9	Glomerulonefritis 10		19	4%
Hematuria	Micro 25	Macro 7	32	7%
Litiasis 8	Hiper calciuria 11		19	4%
Enuresis nocturna			55	12%

**Nefropatía cicatricial:** 31 (6.8%) pacientes; estudiadas tras ecografía perinatal 6 (19%) y tras ITU 25 (81%). **Cirugía urológica** 42 (9.3%): 20 Malformaciones Obstruktivas, 18 RVU, 3 Litiasis, 1 Extrofia vesical.

**CONCLUSIONES:** Nuestra actividad asistencial fundamental se dirigió a **identificar** pacientes con **riesgo de daño renal por presión, reflujo e ITU y prevenir su aparición y/o desarrollo**, a través de protocolos de dilatación piélica perinatal y de ITU febril, aplicando criterios de **eficiencia**

O-008

Titulo: PECTUS EXCAVATUM Y CARINATUM. REVISIÓN DE NUESTRA EXPERIENCIA.

Autores: E. Enríquez Zarabozo, R. Núñez Núñez, R. Ayuso Velasco, A. Torres de Aguirre  
Centro: Hospital Materno-Infantil Infanta Cristina. SES. UEX. Badajoz.

Resumen: **INTRODUCCIÓN:** Los pectus excavatum (PE) y carinatum (PC) son una causa de consulta relativamente frecuente debido a las alteraciones físicas y, sobre todo, psicológicas que ocasionan. La indicación de tratamiento quirúrgico no está clara en algunos pacientes, siendo el grado de afectación de la personalidad un factor clave a tener en cuenta.

**MÉTODOS:** Se revisan 14 pacientes intervenidos en nuestro centro una media de 5 años y 2 meses antes del presente estudio. Se valora en todos ellos edad al diagnóstico, antecedentes familiares,

patología asociada, pruebas complementarias realizadas, tipo de intervención, resultados a corto y largo plazo y satisfacción.

**RESULTADOS:** La mayoría de nuestros pacientes son hombres (90%). La edad media al diagnóstico es de 5 años. Un 10% presenta antecedentes familiares de deformidades torácicas. El 30% asocia escoliosis, el 20% alteraciones del tejido conectivo y el 30% alteraciones en el estudio cardiológico. Ninguno presenta intolerancia al ejercicio. Se realiza esternocondroplastia según técnica de Ravitch modificada en todos ellos, colocándose material de osteosíntesis en el 85%. Catéter epidural para analgesia en el 80%. La estancia media hospitalaria es de 7 días. Complicaciones postoperatorias: 1 neumotórax que requiere drenaje y 1 atelectasia basal que responde a fisioterapia respiratoria. En 2 pacientes el defecto ha recidivado de manera leve-moderada.

**CONCLUSIONES:** La indicación de intervención en este tipo de patología viene dada por la gravedad del defecto, la repercusión física y psicológica y el índice de Haller en caso de PE. Aunque ninguno de nuestros pacientes presentaba intolerancia al ejercicio, todos ellos asociaban índice de Haller patológico e importante afectación psicológica, factor a tener en cuenta en casos donde la indicación de tratamiento quirúrgico sea difícil. Consideramos que con la técnica quirúrgica empleada se obtienen buenos resultados, sin olvidarnos de que la técnica de Nuss ha supuesto un gran avance en este campo. El confort en el postoperatorio ha aumentado de manera notable con el uso de analgesia epidural. El grado de satisfacción en el 90% de los pacientes es bueno.

O-009

Título: Influencias del contenido antioxidante de la saliva sobre la caries dental en una población de riesgo

Autores: UBEROS J, JUSTICIA-MARTINEZ F, MOLINA-CARBALLO A, RODRIGUEZ-CARRASCO J, PARRILLA-ROURE M, MUÑOZ-HOYOS A

Centro: HOSPITAL CLINICO SAN CECILIO - GRANADA

**Resumen:** Objetivos. El presente estudio pretende evaluar en un grupo de niños saharauis la relación entre la capacidad antioxidante total de la saliva y la presencia de caries en dentición temporal y permanente.

**Métodos.** Se estudiaron 126 pacientes procedentes del Sahara Occidental, residentes en un campamento de refugiados (Tinduff, Argelia). El examen clínico dental se realizó por odontólogos experimentados durante la estancia de los niños en España, como una actividad de asistencia sanitaria ofertada en el Programa de vacaciones en Paz (ONG, amigos del Sahara) y de acuerdo con las recomendaciones de la OMS. Se recogieron 2 ml de saliva, se centrifugaron a 4000 g durante 10 minutos, congelándose el sobrenadante a -40°C hasta su utilización. La capacidad antioxidante total de la saliva se determinó por colorimetría, mediante la técnica de decoloración de Crocin.

**Resultados.** La capacidad antioxidante total de la saliva en los pacientes con caries en dentición temporal fue 2.89 1/IC50; con un valor medio estadísticamente significativo mayor en los pacientes con caries. Se observa una regresión lineal estadísticamente significativa entre el número de dientes temporales cariados y la capacidad antioxidante de la saliva:  $y=0.24 + 0.53 \times \text{TAC saliva}$  ( $t=2.93$ ;  $p=0.004$ ) (IC 95% de b: 0.018 – 0.088).

**Conclusiones.** Podemos concluir que la capacidad antioxidante de la saliva está incrementada en niños con alta actividad cariogénica y que, en el grupo étnico considerado, la capacidad antioxidante de la saliva ejerce un efecto favorecedor de la caries dental, más marcado sobre la dentición temporal.

O-010

Titulo: Trastornos del aprendizaje no verbal: Experiencia clínica y propuesta de clasificación

Autores: Julián Vaquerizo-Madrid, Sonia Arias Castro, Marina Fernández Carbonero, Raúl Valverde-Palomares.

Centro: Centro Capacitas-Policlínica de Neurociencias de Badajoz y Servicio de Pediatría del Hospital Materno Infantil de Badajoz.

Resumen: Introducción: El Trastorno del Aprendizaje No Verbal (TANV) es un grupo complejo de dificultades con sustrato biológico en el hemisferio cerebral derecho. Su referencia histórica es el concepto ya abandonado de disfunción cerebral mínima (Clements, 1966). Se manifiesta según tres categorías de déficits en el área motora, organización visual-espacial y a las competencias sociales. Es un trastorno poco frecuente y escasamente reconocido por el pediatra o los equipos docentes no especializados, lo que retrasa sensiblemente el diagnóstico. Como objetivo principal de este trabajo se presenta la semiología propia del TANV y una propuesta de clasificación fenotípica a partir de la experiencia acumulada en una Consulta de Dificultades del Aprendizaje No Verbal (CDANV).

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo de una muestra de escolares (n=22) atendidos en CDANV (20 niños/2 niñas). Edades: 17 casos entre 6-11 años y 5 entre 12-16 años. Metodología diagnóstica: Entrevista estructurada propia (Rev Neurol, 2008); criterios de Goldstein y de Rourke para el diagnóstico del TANV. Análisis fenotípico según inventario de 38 ítems distribuidos en 5 bloques (general, social, grafomotor, perceptivo y atencional) (adaptado de M. Mamen, 2007).

Resultados: Tratamiento farmacológico específico: El 77% (17/22) recibe metilfenidato de liberación retardada, el 9% atomoxetina (2/22), 1 caso metilfenidato de liberación rápida. Características clínicas: Torpeza motora general (50%), problemas en habilidades sociales (41%), impulsividad (37%) y estereotipias (37%); problemas de aprendizaje de la lectura (37%), torpeza grafo-motora general y precoz (32%), disgrafía (27%), torpeza en otras tareas de motricidad fina-adaptativa (27%) y dificultad para la integración visual-motora (18%); Retraso significativo en la adquisición del habla (14%), déficit pragmático severo del lenguaje (14%) y alteraciones en la comunicación gestual (9%); otros síntomas: temperamento difícil, tics, ansiedad y discalculia. Conclusiones: Existe escasa experiencia clínica en TANV, por lo que aportaciones como esta deben contribuir al desarrollo de la pediatría del aprendizaje. Los resultados nos permiten definir un modelo de interpretación del espectro clínico del TANV en cuatro fenotipos: (1) 'social': especial repercusión en las competencias sociales y comunicación interpersonal; es difícil establecer una diferenciación clara –si existe- con el trastorno de Asperger; (2) 'grafo-motor': la torpeza grafo-motora es la principal dificultad; (3) 'perceptivo': carecen de la capacidad necesaria para la organización espacio-temporal y para las matemáticas; en su definición se ubica el concepto de DAMP de Gillberg 1983-98, equivalente); y (4) 'atencional': manifiestan una marcada distrabilidad y pueden ser definidos en el concepto de Sluggish Cognitive Tempo.

O-011

Titulo: HIPERTENSION PORTAL, REVISIÓN DE CASOS

Autores: María Solo de Zaldívar Tristancho, José Fernández Cantalejo, M<sup>a</sup> José Manzano Infante, Alejandro Rodríguez Martínez, Antonia Pizarro

Centro: Hospital Universitario Virgen del Rocío

Introducción: Se denomina hipertensión portal a la elevación de la presión portal por encima de 10 mm Hg ocasionada por aumento de resistencia y flujo portales. Puede ser de causa prehepática,

intrahepática y poshepática. La presentación más frecuente y dramática es el sangrado de varices esofágicas manifestado como hematemesis y/o melenas. La hemorragia digestiva es la complicación más severa de la hipertensión portal. Otras complicaciones son, hiperesplenismo, encefalopatía hepática, hemorroides y hepatomegalia.

Objetivo: Describir la etiología más frecuente de HTP y sus complicaciones; analizar la eficacia de la profilaxis y el tratamiento, y valorar la necesidad de biopsia hepática en los pacientes afectos.

Material y métodos: Revisión de diez niños con hipertensión portal y complicaciones de la misma tratados en el servicio de gastroenterología pediátrica del Hospital Virgen del Rocío.

Resultados: La edad media de inicio de las complicaciones fueron 30 meses. La complicación más frecuente en nuestra serie fue el hiperesplenismo (8 niños), seguida por la hemorragia digestiva por varices gastroesofágicas y la ascitis (6 niños). Predomina la etiología intrahepática por fibrosis hepática asociada a poliquistosis renal y por evolución de atresia de vías biliares extrahepáticas (6 pacientes). En el resto de pacientes, la hipertensión portal fue el resultado de malformaciones cavernomatosas de la porta y en sólo uno de ellos hallamos antecedentes de canalización umbilical. De forma evolutiva, nueve pacientes han presentado signos o síntomas de insuficiencia hepática. En cuanto al tratamiento, el propranolol se empleó tanto en profilaxis primaria como secundaria, siendo más eficaz en la primera. En 3 casos se realizó profilaxis secundaria con endoscopia terapéutica (esclerosis en 2 pacientes, ligadura con bandas en 1). La evolución natural de la hipertensión portal por causas intrahepáticas condiciona que el riesgo de sangrado aumente a pesar de la profilaxis. En 2 casos se ha realizado derivación vascular terapéutica. Se ha realizado con éxito 1 trasplante hepatorenal. Uno de los pacientes fue éxitus por causa no relacionada.

Conclusiones: La hipertensión portal de causa intrahepática es la más frecuente en nuestra serie, casi siempre asociada a fibrosis hepática o a atresia de vías biliares. Entre las causas prehepáticas predomina la cavernomatosis portal. El manejo fundamental se basa en la prevención de las complicaciones. La aparición frecuente de disfunción hepática pone de manifiesto las ventajas que supondría la biopsia hepática para el correcto manejo del cuadro independientemente de la causa de la hipertensión portal.

O-012

Título: VALORACIÓN DE LAS NUEVAS TÉCNICAS PARA EL DIAGNÓSTICO DE REFLUJO GASTROESOFÁGICO EN LACTANTES

Autores: GRANERO CENDÓN R, GIRÁLDEZ MACÍAS S, MOYA JIMÉNEZ MJ, VALDÉS JA, LÓPEZ ALONSO M

Centro: UNIDAD DE MOTILIDAD INTESTINAL, HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCIO

Resumen: Valoración de las nuevas técnicas para el diagnóstico de reflujo gastroesofágico en lactantes

Granero Cendón R, Giráldez Macías S, Moya Jiménez MJ, Cabo Valdés JA, López Alonso M.

Unidad de Motilidad Intestinal

Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla)

## Introducción

Definimos reflujo gastroesofágico (RGE) como el retorno sin esfuerzo del contenido gástrico hacia el esófago, de forma esporádica y especialmente en el período posprandial.

La monitorización del pH esofágico, continúa siendo la técnica más utilizada en la mayoría de las unidades de motilidad intestinal para el estudio de la enfermedad por reflujo gastroesofágico pero se ve limitada en lactantes debido a que el pH gástrico es superior a 4 un 90% del tiempo. Este inconveniente se evita asociando la Impedancia Intraluminal, un método independiente del pH que estudia el movimiento de líquidos y gas en el esófago.

## Objetivo

Comparar la eficacia de la impedanciometría y pHmetría en el diagnóstico del reflujo gastroesofágico en lactantes.

## Material y métodos

Debido a que el reflujo gastroesofágico presenta una clínica variable, dividimos nuestros pacientes en: lactantes con sintomatología predominantemente respiratoria y un segundo grupo de niños con clínica principalmente digestiva. Se realiza manometría esofágica estacionaria para la localización del esfínter esofágico inferior y registro de 24 horas de pH e impedancia. Determinamos asociación reflujo gastroesofágico- síntoma y caracterización del tipo de reflujo que lo produce.

## Resultados

Se realiza estudio a 72 niños con sospecha de RGE de entre 2.0 y 22.2 meses de edad (media 6.5 meses) Mediante pHmetría, hemos registrado una media de 41.62 (0.00 – 135.00) episodios de reflujo (mínimo-máximo), mientras que mediante impedanciometría el número de reflujos obtenido es de 79.90 de media (0.00– 184.00), siendo además posible diferenciar entre reflujos ácidos y no ácidos (33.79 y 36.41 de media cada uno)

Por cada grupo, los datos obtenidos son los siguientes:

- En 31 niños con sintomatología predominantemente digestiva la media de reflujos por pHmetría ha sido 46.40 y mediante impedanciometría de 74.87.
- En 41 pacientes con clínica respiratoria hemos hallado una media de 38.38 reflujos por pHmetría y mediante impedanciometría de 82.20.

## Conclusiones

- La impedanciometría esofágica es un método útil para el diagnóstico de reflujo en lactantes que presentan alcalinización del estómago la mayor parte del tiempo, permitiendo además, la diferenciación entre reflujos ácidos y no ácidos.
- Basándonos en nuestra muestra, los pacientes con clínica respiratoria no presentan mayor tasa de reflujos gastroesofágicos que los niños con síntomas digestivos.

O-013

Título: IMPORTANCIA DIAGNÓSTICA DE LOS SIGNOS DE HIPOCINESIA FETAL PARA EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES/METABÓLICAS

Autores: A.González Espín, C.Sierra Córcoles, R.Parrilla Muñoz, T.Ballesteros Lara, R.Martín Pérez, J.de la Cruz Moreno.

Centro:Unidad de Neuropediatría. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. H.U.Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén.

Resumen: Introducción: En el periodo neonatal hay defectos congénitos que son signos guía para el estudio encauzado de enfermedades neuromusculares/metabólicas. El conocimiento de estos defectos y su mecanismo patogénico nos permite: acortar el tiempo diagnóstico, optimizar recursos y evitar exploraciones e intervenciones innecesarias. La secuencia de hipocinesia fetal (SAF) es la

expresión de anomalías congénitas por mecanismos patogénicos del proceso etiológico que producen la hipocinesia fetal debida a una debilidad muscular, hipotonía y disminución de los reflejos. La expresión clínica y su mayor o menor severidad dependerá del nivel de afectación del sistema motor (1ª/2ª neurona, músculo, nervios y placa motora), del momento de expresión patogénica fetal y del proceso etiológico. Los procesos neuromusculares de inicio intraútero y las alteraciones del desarrollo y lesiones cerebrales de diversas etiologías, aunque diferentes entre si, comparten la consecuencia fisiopatológica principal del SAF: "Disminución de los Movimientos Fetales" expresadas como: Dismorfias craneofaciales, artrogriposis, ausencia de movimientos torácicos, hipoplasia pulmonar, insuficiencia respiratoria, trastornos de la deglución y succión, polihidramnios, huesos finos, frágiles y fracturas, criptorquidia, asfixia perinatal y CIR.

Objetivos: Presentar 7 casos donde los defectos congénitos han servido de guía para el diagnóstico.

Pacientes y Métodos: Revisamos retrospectivamente los casos, analizando: clínica neonatal, malformaciones, signos/síntomas funcionales, pruebas paraclínicas y necropsia dirigida

Resultados: Hipoplasia Olivopontocerebelosa tipo1. Sd de Zellweger. Sd de Glicoproteinas deficiente de Carbohidratos inicio prenatal. Sd de Walker-Warburg. AME neonatal 2 casos. Distrofia Miotónica Congénita.

Comentarios: Destacar la importancia de reconocer en el periodo neonatal los defectos congénitos relacionados del SAF con las enfermedades neuromusculares/metabólicas, dado que en ocasiones los signos del SAF pueden ser tan llamativos como los neurológicos, dándonos la clave para su estudio y permitiéndonos un consejo genético y prenatal adecuados.

O-014

Título: COMPLICACIONES INTRACRANEALES DE LA SINUSITIS. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

Autores: Martínez Moya G., Sánchez Fuentes V. G., García Vena E., Pérez Parras A., Ureña Hornos T., De la cruz Moreno J.

Centro: Complejo Hospitalario de Jaén

Resumen: Fundamento y objetivos:

La sinusitis aguda es una infección purulenta de la mucosa de uno o más senos paranasales. Puede ser el origen de complicaciones graves que son raras en la infancia y se deben a la propagación de la infección por contigüidad hacia la órbita, hueso y sistema nervioso central.

Presentamos dos casos de pansinusitis con complicaciones intracraneales en nuestro Servicio en los últimos 5 años.

Observaciones clínicas:

Caso 1. Niña de 13 años con cefalea, vértigo, diplopia y alteración del estado de conciencia.

Diagnosticada de pansinusitis y celulitis periorbitaria mediante TAC craneal. Antecedentes personales: síndrome de Sturge-Weber. Exploración física: estrabismo convergente de ojo derecho, intenso edema palpebral. RNM urgente: trombosis del seno cavernoso, pansinusitis, otomastoiditis, celulitis preseptal izquierdos, focos de encefalitis en parietal derecho y atrofia cortical cerebelosa. Se inicia tratamiento intravenoso con ceftazidima, vancomicina y metronidazol con buena respuesta.

Caso 2. Niña de 13 años con tumefacción y dolor intenso periorbitario izquierdo diagnosticada por TAC de sinusitis y celulitis orbitaria que requirió drenaje quirúrgico en dos ocasiones. Hemocultivo: Haemophilus Influenzae beta-lactamasa positivo. RMN absceso de órbita izquierda con afectación del techo de la órbita sugerente de osteomielitis. Se realiza drenaje por cirugía y tratamiento

antibiótico con vancomicina, ceftriaxona y clindamicina con evolución favorable.

Comentarios:

1. El tratamiento antibiótico inicial debe cubrir Streptococos, Staphylococos y anaerobios; y ante mala evolución, planteamiento de abordaje quirúrgico.
2. Ante una sospecha clínica de complicaciones intracraneales proponemos la realización de RMN por poseer mayor sensibilidad que el TAC.

O-015

Título: ACCIDENTES CEREBROVASCULARES EN LA INFANCIA

Autores: ANA GUERRERO RICO, CRISTINA CACERES MARZAL, JULIAN VAQUERIZO MADRID, PALOMA RINCON RODERA

Centro: Unidad de Neuropediatría, Servicio de Pediatría, Servicio de Radiología. Hospital Materno Infantil de Badajoz.

Resumen: INTRODUCCIÓN: los accidentes cerebrovasculares (ACV) en la infancia tienen características propias que los diferencia de los de presentación en la edad adulta. En los últimos años se ha incrementado el interés por el reconocimiento y manejo de esta entidad. Existe una gran variedad de factores de riesgo subyacentes y en la actualidad no existe consenso en su abordaje terapéutico. PACIENTES: presentamos 9 pacientes que han presentado ACV en los 2 últimos años, 6 en el periodo neonatal y 3 durante la lactancia e infancia temprana. De los diagnosticados en el periodo neonatal, 3 fueron hemorrágicos y 3 isquémicos. De los que se presentaron más tardíamente, 2 eran hemorrágicos y 1 isquémico. En 3 se identificaron factores de riesgo. Los diagnósticos hallados fueron: enfermedad de Moya-Moya, aplasia medular secundaria a osteopetrosis, deshidratación hipernatrémica y parto distócico. En uno se detectó una mutación heterocigota de metilentetrahidrofolato reductasa. En todos se practicó neuroimagen. CONCLUSIONES: destacamos la gran heterogeneidad de nuestro grupo de pacientes y discutimos la necesidad de realizar protocolos consensuados para el diagnóstico y manejo de estos pacientes

O-016

Título: EL SÍNDROME DE WEST VISTO COMO EPILEPSIA GENÉTICA

Autores: Parrilla Muñoz R, Sierra corcoles C, Martinez Padilla MC, González Espin A, De La Cruz Moreno J.

Centro: Complejo Hospitalario de Jaén. Unidad de gestión clínica de pediatría. Neuropediatría

Resumen: Introducción: El Síndrome de West (SW) es un Síndrome epiléptico edad dependiente, con espamos epilépticos, Hipsarritmia y deterioro neurológico. La encefalopatía epiléptica es de mecanismo desconocido. Hipsarritmia y punta-onda lenta continua se asocian al deterioro neurológico. Se clasifica en SW Sintomático (SWS) SW Criptogénico (SWC) SW Idiopático (SWI) en razón a historia clínica, hallazgos de neuroimagen, bioquímicos o de biología molecular. Disponible la secuenciación completa de algunos genes relacionados con SW, gen ARX y gen CDKL5. El SW idiopático sería el prototipo de SW genético. ACTH, VGB y VPA los tratamientos más utilizados. ACTH el más eficaz.

Objetivos: Discutir la relación causa efecto, de los factores etiológicos atribuidos en el SWS. Revisar los criterios actuales sobre SWI. Profundizar en la hipótesis etiológica genética de los síndromes epilépticos. Discutir el tratamiento de elección.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 99 casos de SW, en 25 años, desde 1980-2004.

Evolución clínica y de EEG, FAE y respuesta, factores etiológicos, imagen por RNM. Comparamos, proporcionalmente, con grupos de esclerosis tuberosa (CET) Neurofibromatosis tipo 1 (NF-T1) agenesia del cuerpo calloso (ACC) parálisis cerebral infantil (PCI) prematuros con leucomalacia periventricular (LPV) que no tienen SW.

Resultados: Clasificación: SWS 70%, SWC 20%, SWI 9%.

Respuesta al ACTH: SWS 68%, SWC 63%, SWI 100%. Respuesta al VPA: SWS 32%, SWC 22%, SWI 85%. Respuesta a la VGB: SWS 33%, SWC 20%, SWI 100%. Retraso mental Leve: en SWS 6%, SWC 10%. Retraso mental Moderado: SWS 20%, SWC 15%. Retraso mental Profundo: en SWS 39%, SWC 60%.

PCI: SWS 34%, SWC 10%, SWI 0%. SLG: SWS 17%, SWC 15%.

Autismo: en SWS 7%, SWC 15%. Ceguera: en SWS 7%, SWC 20%. Comparación porcentual con grupos ACC (27casos) SW 15% otros síndromes epilépticos (SEP) 30%, CET: (15), SW 60%, SEP 26%. NF-T1 (15) SW 6% SEP 33%.

Etiología SWS: Encefalopatía previa 17, Atrofia corticosubcortical 15, EENP 14, Microcefalia 11, CET 9, Relacionado con vacunación 9, encefalopatía hipóxica isquémica 9, SFA gestosis 7, prematuro con LPV 6, encefalomalacia 5. ACC 4, SDOWN 4, CMV 2, Encefalopatía por glicina 2, déficit de piridoxina 1.

Conclusiones: No encontramos relación causa efecto entre el Síndrome de West y la mayoría de las atribuidas etiologías. Si existe elevada probabilidad de relación causal genética con la esclerosis tuberosa y menor con neurofibromatosis tipo 1, agenesia del cuerpo calloso, síndrome de down y parálisis cerebral infantil. Considerando a tales factores etiológicos, desencadenantes y favorecedores de la expresión genética en ésta etapa madurativa, que se expresa de forma primaria en el SWI.

El ACTH continúa siendo la terapia de elección en el niño que tiene un síndrome de West. VGB en SWS, de elección en CET.

O-017

Titulo: CONVULSIONES FEBRILES INFANTILES FAMILIARES BENIGNAS. SÍNDROME EPILÉPTICO GENÉTICO EDAD DEPENDIENTE AUTOSÓMICO DOMINANTE CON PENETRANCIA VARIABLE.

Autores: Parrilla Muñoz R. Sierra Corcoles C. Martinez Padilla MC. Ballesteros T. De la Cruz Moreno J.

Centro: Complejo Hospitalario de Jaén. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría

Resumen: Introducción: Las convulsiones febriles familiares (CFF) son un síndrome epiléptico edad dependiente. Son familiares (padres, tíos, abuelos, primos) probablemente de herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta. Descritas, ligadas a los cromosomas 8q13-21, 2q23-24, 19p, 5q14-15. Relacionadas con mutaciones, genes de canales iónicos del sodio, dependiente de voltaje, subunidad alfa 1 SCN1A, en la epilepsia mioclónica grave infantil y en la epilepsia generalizada idiopática con crisis febriles.

Objetivo: Comprobar estos conocimientos actuales sobre la etiología genética de las CFF en nuestra población, revisar y modificar nuestros criterios clásicos sobre las CFF.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 307 pacientes. Divididos en dos grupos Grupo 1: 207 pacientes ingresados por CF en los años 1989 -90.

Grupo 2: 100 niños que acuden a consulta durante 2007-2008 y habían tenido CF. G 2, dividido en CFF 42 casos, Crisis febriles (CF) sin antecedentes familiares (AF) de CF 28 casos y Crisis afebriles más CF (CAF + CF) 30 casos.

Estudiamos, edad de la primera crisis, nº de crisis sufridas, AF de CF, AF de CAF, patologías asociadas como TDAH, Trastorno específico del lenguaje (TEL) hallazgos EEG, resonancia magnética (RMI) duración de la crisis.

Resultados: G 1: la edad primera CF: en < de 6 meses en el 3%, de 6-12m 14%, en 2º año 61%, > 24m 20%. Frecuencia: Una CF el 63%, 2 CF el 20%, 3 CF el 10%, 4 CF o más 7%. El 87% de las crisis ocurren en el primer día de fiebre. EEG normal 92%. El 8% de las crisis con Tº < de 38º. AF de CF 20%, de CAF 7%. Retraso psicomotor 2%, anomalías neurológicas 3%. Duración < de 5 minutos 51%, 5-15 min. 44%, 15-30 min. 4% más de 30 min. 0,5%. Varias crisis en menos de 24 horas el 8%. Signos postcrisis 15%.

G 2.- CFF: 42%, AF de CF (20% padres, 11% hermanos, 13% tíos, 16% primos) AF de CAF 6%. Subgrupo de CF: 28%, AF de CAF 9%.

CAF + CF: 30%, AF de CF 11% y de CAF 7%. (G 2, AF de CF 53% y de CAF 22%).

Frecuencia: 1 crisis 25%, con 2 CF 36%, 3 CF 13%, 4 crisis o más 23%. Por subgrupos CFF: 3 CF 8% y 4 o más CF 13%. CAF + CF: 3 CF 1%, 4 CF o más 6%.

TDAH: CFF 4%, CF 11%. CAF+ CF 13%. TEL: CFF 2%, CF 5%, CAF +CF 8%

Tratamiento, FAE más utilizado diazepam DZ sintomático y preventivo. Seguimiento de valproato en el 50%, topiramato TPM en 10% cuando no respondían al VPA.

Conclusiones: Claramente CFF se pueden diagnosticar como síndrome epiléptico familiar, distinguiéndose de CF sin AF de CF y de CAF + CF en base a los AF, TDAH, TEL, y EEG.

Globalmente las CF repetidas son signo de epilepsia genética.

O-018

Título: EPILEPSIA PARCIAL IDIOPÁTICA BENIGNA INFANTIL DE EVOLUCIÓN ATÍPICA, CON ALTERACIONES DE LENGUAJE, CONDUCTA Y APRENDIZAJE

Autores: Parrilla Muñoz R, Parrilla Sierra R, Martínez Padilla MC, González Espin A. Sierra Corcoles C, De La Cruz Moreno J.

Centro: Complejo Hospitalario de Jaén. Hospital Universitario Materno Infantil. Unidad de gestión Clínica de pediatría

Resumen: Introducción: Que los focos epilépticos, no se asocian a lesión cerebral, si no a una disfunción, se describe por primera vez en la epilepsia parcial idiopática benigna infantil con puntas centrotemporales (EPIBI) que puede evolucionar de forma atípica (EPIBIA) con crisis atónicas y mioclónicas, con punta-onda continua en EEG sueño lento (POCSL) trastorno de lenguaje (TEL) conducta (TC) y aprendizaje (TA) se describe el síndrome de afasia adquirida con trastorno convulsivo Landau y Kleffner (SLK) el trastorno de lenguaje como una manifestación epiléptica (TLE). La epilepsia con punta-onda continua en sueño lento (EPOCSL) características comunes con SLK, con más trastornos psiquiátricos que TEL. Algunos FAE, carbamazepina (CBZ) valproato (VPA) topiramato (TPM) propician el paso a status EEG de sueño en EPIBI.

Objetivo: Estudiar los casos con EPIBI con trastorno de lenguaje conducta o aprendizaje, que cumplieran con alguno de los síndromes EPBIA, SLK, EPOCSL y la relación de sus trastornos con FAE como VPA, CBZ, TPM.

Material y métodos: Revisión de 47 casos, 39 varones y 8 mujeres, que consultaron por TC, TEL o TA y presentaron crisis epilépticas y tratamiento con FAE. Valoramos edad de inicio y final de las crisis, tipo de crisis, nº de crisis, EEG inicial y evolutivos, EEG sueño, FAE empleado y resultado, aparición de TDAH, TC, TA, TEL, RMI, antecedentes familiares (AF) y personales.

Resultados.- nº casos: EPIBI 13, epilepsia con Crisis Febriles y afebriles 11, Status EEG/ clínico 8, EPIBI con POCSL 5, EPIBIA 3, EPOCSL o SLK 1, TELE 3, E. Mioclónica astática 4, ausencias y

crisis TCG 5.

Tratamiento: VPA en 27(positivo en 9, negativo en 4) TPM en 10 (positivo en 6, negativo en 1) CBZ en 8 (positivo 1 negativo 1) Prednisona 3 (positivo 3) ACTH 2 (positivo 2) CLB 2 (2+) Se realizaron 17 EEG de sueño, más de 50% de resultados.

POCSL en 9: casos 1, 4, 7, 15, 16, 32, 33, 46, 47. Aumento de la PO en sueño: casos 21, 36, 39.

VPA desencadena TDAH en los casos: 1, 21, 26, 47. TPM en caso 47. Mejora el trastorno con el control de las crisis o con la retirada del FAE perjudicial en el 50% de los casos. Los TC, TA, TEL, persisten en el 50% a pesar de control crítico y EEG

Conclusiones: La EPIBI no es tan benigna como se dice; todos nuestros casos quedaron libres de crisis entre 2 y 6 años del comienzo, pero no todos quedaron libres de los trastornos cognitivos, de lenguaje, conductuales y de aprendizaje. El diagnóstico diferencial entre EPIBIA, EPOCSL, SLK y TELE, es difícil y se precisa EEG de sueño. Es frecuente el inicio de la EPIBI como status clínico/ EEG. Debemos pedir más EEG de sueño en niños con epilepsia, trastornos psiquiátricos y TEL asociado a TDAH. El ACTH, los corticoides y el CLB demostraron su efectividad en los casos severos. Los fármacos más empleados y con más beneficio VPA y TPM, pueden agravar la EPIBI.

O-019

Título: Trastorno Neuropsiquiátrico asociado a Estreptococo

Autores: Ferrer Castillo, MT; García Ron, A; Hermoso Torregrosa, C; González Fuente, C; Domínguez Quintero, ML; Sierra Rodríguez, J.

Centro: Hospital Juan Ramón Jiménez (Huelva)

Resumen: Introducción: Los trastornos neuropsiquiátricos compulsivos son frecuentes en la infancia y generan una gran ansiedad, dentro de este trastorno, recientemente se ha descrito el síndrome PANDA (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated With Streptococcal infection). Swedo 1998; cuyos criterios diagnósticos son(DSM-IV): 1.Inicio antes de la pubertad; 2.Trastorno obsesivo compulsivo y/o trastornos de tics; 3Curso episódico con exacerbaciones bruscas; 4.Alteraciones neurológicas, como movimiento coreiforme en los episodios; 5.Relación temporal entre infección por Estreptococo del grupo A y la exacerbaciones de los síntomas. Además se acompaña de trastornos de conducta (déficit de atención con hipereactividad, desafiante-negativista, distimia, ansiedad, depresión, fobias etc...).

La patogenia es incierta, podría ser una reacción cruzada entre los Antígenos bacterianos y células neuronales que inducen la producción de Anticuerpos Antineuronales en los núcleos basales del cerebro, pudiendo existir factores favorecedores genéticos o ambientales en la patogenia (Mayor índice de trastornos obsesivos-compulsivos en familiares de niños con PANDA).

El tratamiento en los brotes es con Penicilina, también se utiliza Penicilina de larga duración como profilaxis, amigdalectomía y corticoides. En los casos graves y discapacitantes, inmunoglobulina i.v. o plasmáferesis.

Presentamos una niña sin antecedentes familiares ni personales de interés, que a los nueve años de vida es diagnosticada de PANDA cumpliendo todos los criterios diagnósticos; presentamos los síntomas clínicos, la exploración, exámenes complementarios, tratamiento recibido y la evolución.

O-020

Título: Enfermedades asociadas en Diabetes Mellitus.

Autores: Carlone Martín, Gianni; García Zarza, Nuria; González de la Gándara, Susana; González García, Raúl; Lunar Soriano, Gema; Fernández Epifanio, José Luis.

Centro: Hospital Virgen del Puerto. Plasencia.

#### Resumen: Introducción:

La Diabetes Mellitus (DM) es una de las enfermedades endocrinológicas más prevalentes en la edad pediátrica siendo su causa multifactorial. El tipo 1 tiene un fuerte componente autoinmune y como en todas las patologías de este tipo, pueden asociarse varias entre sí, de las cuales, las más frecuentes son tiroidopatía autoinmune (TLA) (el 25% expresan anticuerpos (Ac) antitiroideos aunque sólo un 5-10% desarrollarán enfermedad) y celiaquía (EC) (se asocia a los mismos alelos HLA de riesgo DR3 y DR4; el 12% tienen Ac antitransglutaminasa tisular y el 8% se harán celíacos; en un estudio sueco reciente se observan Ac en el 6-8% de las DM recién diagnosticadas).

El objetivo de esta comunicación es conocer las posibles enfermedades que pueden asociarse a DM y su frecuencia descrita en la literatura. Presentamos los datos de los que disponemos en el Área de Salud de Plasencia.

#### Material y métodos:

Se presenta el estudio de 24 niños en edades comprendidas entre 2 y 17 años diagnosticados de DM tipo 1. Todos ellos tratados con insulina, dieta por raciones y ejercicio. Trimestralmente acuden a consulta programada y al debut y anualmente se hace despistaje de otras enfermedades autoinmunes y detección de complicaciones.

#### Resultados:

En la tabla adjunta se detallan los resultados individualizados.

Globalmente, la TLA está presente en el 28% (previo o concomitante al debut un 12% y posteriormente un 16%), la presencia de Ac se eleva al 40% de los DM; la EC se ha diagnosticado en el 8% de los DM y la positividad autoinmune en el 12%.

#### Comentarios:

Como podemos apreciar, la frecuencia encontrada es similar a la descrita en la literatura revisada en cuanto a EC, no así en TLA, donde hemos hallado frecuencia superior tanto de positividad de Ac como de enfermedad. Hay dos casos de pluripatología.

#### Conclusiones:

En la atención al niño diabético, además del control del metabolismo glucídico y educación diabetológica, debemos buscar otras enfermedades autoinmunes al debut y anualmente o cuando haya sospecha clínica. En nuestra experiencia, las alteraciones en la función tiroidea sí repercutieron en el control glucémico, no así la dieta exenta de gluten.