

PEDIATRÍA

434. VALIDACIÓN DE LAS ECUACIONES ESPIROMÉTRICAS GLI-2012 (GLOBAL LUNG INDEX) EN NIÑOS ARGENTINOS

L. Busi y P.D. Sly

Comité de Neumonología de la Sociedad Argentina de Pediatría. Hospital de Trelew. Chubut. Argentina. Children's Health and Environment Program. Queensland. Children's Medical Research Institute. University of Queensland. Brisbane. Australia.

Introducción: La publicación reciente de valores de referencia para espirometría para todas las edades y diferentes razas representa potencialmente un gran avance. Según nuestro conocimiento, no existen en Argentina valores de referencia espirométricos pediátricos. Nuestro objetivo es entonces comparar los valores espirométricos pediátricos de nuestra población en Chubut, Argentina con los valores de Global Lung Index (GLI)-2012.

Material y métodos: Nuestra población fueron niños reclutados de jardines de infantes y escuelas seleccionadas al azar en Trelew. Las espirometrías fueron realizadas siguiendo normas de la American Thoracic Society. Se utilizó el método LMS (Lambda-Mu-Sigma) en el software R 3.3.2 para definir nuestras ecuaciones. Utilizamos el test de t en el programa SPSS 23.0 para comparar con las ecuaciones GLI.

Resultados: Se reclutaron un total de 2072 niños sanos (50,92% varones, edad de 3,01 a 12,43 años). En la tabla se comparan los valores de nuestra población con los predichos por GLI. No encontramos diferencias estadísticamente significativas excepto por el VEF1 en niñas utilizando la ecuación "otros/mixta".

| Tabla 1. | | CVF | VEF ₁ | VEF _{0,75} | FEF _{25-75%} |
|-----------------------------|-----------|--------------|------------------|---------------------|-----------------------|
| GLI, ecuación "otros/mixta" | Masculino | -0,05 ± 0,02 | -0,05 ± 0,02 | No disponible | -0,05 ± 0,06 |
| | Femenino | -0,07 ± 0,03 | -0,06 ± 0,02* | No disponible | -0,07 ± 0,05 |
| GLI, ecuación "caucásicos" | Masculino | 0,06 ± 0,02 | 0,04 ± 0,02 | 0,03 ± 0,02 | 0,03 ± 0,05 |
| | Femenino | 0,04 ± 0,02 | 0,03 ± 0,01 | 0,02 ± 0,02 | 0,02 ± 0,04 |

Valores presentados como la diferencia (predicho-medido) ± desvío estándar. *p < 0,05

Conclusiones: La ecuación GLI-2012 para caucásicos es apropiada para usarse en nuestra población, mientras que la ecuación "otros/mixta" frecuentemente usada en nuestro país puede no ser apropiada.

435. VALIDACIÓN DEL PEDIATRIC ASTHMA CAREGIVER QUALITY OF LIFE QUESTIONNAIRE (PACQLQ) EN ESPAÑOL EN PADRES DE NIÑOS MENORES DE 7 AÑOS

L.E. Busi, V.M. Bonamino y P.D. Sly

Hospital de Trelew. Argentina. Children's Health and Environment Program. Queensland Children's Medical Research Institute. University of Queensland. Brisbane. Australia.

Introducción: Hasta donde llega nuestro conocimiento, el PACQLQ no fue validado en español en niños menores de 7 años. Nuestro objetivo fue validar el PACQLQ en español en un grupo de niños asmáticos de 3 a 6 años de edad tratados en el Hospital de Trelew (n = 210).

Material y métodos: Se realizaron 2 visitas separadas por 4 a 8 semanas. En ambas visitas administramos: 1) PACQLQ en español con repetición en 24-48 horas (re-test); 2) cuestionario CAN (Control del Asma en Niños); 3) historia clínica completa y examen físico; 4) espirometría, pre y post salbutamol. En la segunda visita los padres también completaron un puntaje de cambio global y en 3 áreas (calidad de vida, las emociones y la limitación de actividades) y los pacientes fueron clasificados según cambio de tratamiento (step up, sin cambio o step down).

Resultados: La α -Cronbach para el cuestionario entero fue 0,908 y el coeficiente de correlación intraclase 0,822 (intervalo de confianza: 0,710-0,892). Los puntajes basales del PACQLQ fueron significativamente diferentes (p < 0,001) en niños asma controlada (mediana 76,2; rango intercuartil 59,1-82,4), parcialmente controlada (67,1; 32,8-70,3) y no controlada (39,4; 32,2-47,0) y se correlacionaron altamente con puntajes CAN. Los puntajes de PACQLQ fueron significativamente menores en pacientes con step up de tratamiento versus ningún cambio o step down (47,3 versus 72,4; p < 0,001) y estuvieron altamente correlacionados con las variables espirométricas y la calificación global de cambio en 3 áreas.

Conclusiones: El PACQLQ español en cuidadores de niños asmáticos de Argentina de 3-6 años de edad cuenta con excelente confiabilidad test-retest y consistencia interna, buena validez constructiva y sensibilidad al cambio y está altamente correlacionada con los resultados clínicos.

436. UTILIDAD DEL SEGUIMIENTO POR ULTRASONIDO A PACIENTES PEDIÁTRICOS CON NEUMONÍA GRAVE

I. Cásarez, R. del Razo, L. Pensado, E. Rodríguez y K. Pavón

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas.

Introducción: La neumonía grave en pediatría es una de las causas más frecuentes de hospitalización y mortalidad, principalmente en menores de 5 años (según la OMS). Las ventajas del ultrasonido de tórax (USGT) son que se hace en la cama del paciente, es rápido y evita el uso de radiación ionizante ya que los niños son 4 veces más sensibles a ella. El objetivo del estudio es describir los hallazgos en USGT en pacientes con neumonía adquirida en la comunidad grave durante su hospitalización, evaluando la eficacia y eficiencia; dado que el USGT es una herramienta útil, segura y confiable para diagnóstico de esta patología y sus complicaciones.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo, prospectivo, longitudinal. Se tomaron pacientes hospitalizados en Neumología Pediátrica del INER con diagnóstico de neumonía grave, se realizó radiografía de tórax (RxT) y USGT a su ingreso, otro a las 48-72h de estancia y al alta, para su descripción. Para resumir las variables cualitativas se utilizaron frecuencias absolutas y relativas, para las variables cuantitativas promedio y desviación estándar, para no paramétricas, mediana y percentiles (PC 25-75). Se utilizó la prueba t de Student o U de Mann-Whitney y prueba de chi cuadrada. En todos los casos se consideró un valor de p < 0,05 a dos colas para significancia estadística.

Resultados: Se reclutaron 30 pacientes, 63,3% de sexo femenino, edad promedio de 19,95 meses para femenino y de 58,68 para masculino; se realizaron 30 USGT de inicio, 22 a 48-72h y 7 prealta, así como 30 RxT iniciales y 12 a las 48-72h. Por medio de USGT inicial se encontraron 4 normales, y 7 RxT normales; al comparar todos los USGT y RxT realizados independientemente del tiempo de evolución, se encontró que el USGT detecta mayor número de derrames pleurales que la RxT ($p = 0,05$), consolidaciones ($p = 0,04$) y broncograma ($p = 0,05$); al comparar USGT vs RxT iniciales específicamente, se encontró un mayor número de USGT que detectaron patrón intersticial ($p = 0,05$), consolidación ($p = 0,013$) y broncograma ($p = 0,05$); calculamos para diagnóstico de derrame una sensibilidad de 100%, especificidad de 62%, VPP 15%, VPN 100%. Para consolidación: sensibilidad de 90%, especificidad de 50%, VPP 83%, VPN 75%.

Conclusiones: El USG es un método eficaz para detectar neumonía y sus complicaciones principalmente derrames pleurales en niños, siendo una herramienta útil y sin necesidad de exposición a dosis de radiación a los niños.

437. ESTENOSIS DE LA VÍA AÉREA INFERIOR EN LA EDAD PEDIÁTRICA

T. Silva, R. del Razo, M. Castillo y M. Íñiguez

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas.

Introducción: Las estenosis de la vía aérea (EVA) es una disminución del diámetro de ésta, de origen congénito o adquirido. La estenosis subglótica es una de las causas más frecuentes, 90% resultan de la intubación endotraqueal o traqueostomía. El diagnóstico se establece con broncoscopia y otras pruebas. De acuerdo con la ERJ, las estenosis se clasifican en estructurales (exofítica, extrínseca, distorsión y estructural) y dinámicas o funcionales (daño cartilaginoso/malacia, membrana). El objetivo del estudio es describir los tipos y características de las EVA, diagnosticadas en el servicio de Broncoscopia de nuestro Instituto.

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo. Se revisaron las bronoscopias realizadas en niños menores de 15 años en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias de enero del 2016 a diciembre del 2017.

Resultados: Revisamos 73 expedientes, 41 pacientes fueron masculinos (56,16%) con edad 12 meses (ICC 12-24). Encontramos estenosis en 49 bronoscopias (47,12%), en 40 malacias (38,46%), en 5 granulomas (4,81%), en 18 papilomatosis (17,31%), en 4 compresiones extrínsecas (3,85%) y en 3 quistes (2,88%). Se realizaron 39 procedimientos terapéuticos: crioterapia 15 (14,42%), láser 3 (2,88%), resección con pinzas 12 (11,54%). 22 procedimientos fueron para dilatación de estenosis (44,90%); 18 pacientes del total se reintervinieron. La luz inicial de las estenosis fue 70% (ICC 20-80), posterior a la instrumentación con residual del 20% (ICC 10-20), con cambio de 49,86% ($\pm 24,39$) (37,50%). La disminución de la luz de las malacias fue de 56,64% ($\pm 25,47$).

Tabla 1. Localizaciones en la vida aérea de la estenosis

| Localización | Estenosis n(%) | Malacia n(%) | p |
|--------------------|----------------|--------------|-------|
| Cono | 29 (59.18) | 0 | 0 |
| Tráquea | 21 (42.86) | 13 (32.50) | 0.130 |
| Bronquio Derecho | 9 (18.33) | 14 (35) | 0.314 |
| Bronquio Izquierdo | 2 (4.08) | 26 (65) | 0.114 |

Conclusiones: En nuestro Instituto las estenosis estructurales son más frecuentes, predominando en el cono. Las estenosis adquiridas de la vía aérea requieren tratamiento individualizado.

Tabla 2. Tratamientos utilizados en las estenosis estructurales de la vida aérea

| Tratamiento | n(%) |
|-------------|------------|
| Balón | 5 (10.20) |
| Pinzas | 3 (6.12) |
| Stent | 3 (6.12) |
| Rush | 13 (26.53) |
| Crioterapia | 5 (10.20) |
| Láser | 1 (2.04) |

438. ABORDAJE RACIONAL DEL EMPIEMA EN NIÑOS: CIRUGÍA TORACOSCÓPICA VERSUS DRENAJE PLEURAL TEMPRANO VIDEOASISTIDO CON O SIN FIBRINOLÍTICO

R. Sancho, G. Arredondo, H. Diliz, F. Cuevas, A. Castillo y L. Solorio

Instituto Nacional de Pediatría.

Introducción: El tratamiento del empiema en niños conlleva procedimientos que van desde la aplicación de drenajes pleurales hasta la decorticación quirúrgica. El drenaje pleural con la aplicación de fibrinolítico es más rentable que la cirugía toracoscópica (VATS), no hay diferencia en la eficacia y pronóstico entre ambas. Se compara una técnica de drenaje pleural temprano video asistido \pm fibrinolítico (DPTVA \pm FIB) contra VATS

Material y métodos: Estudio descriptivo y comparativo entre dos grupos de pacientes pediátricos con empiema, grupo I: que requirieron decorticación por VATS en el periodo 2009-2010 y grupo II los pacientes sometidos al nuevo protocolo con DPTVA \pm FIB durante 2014-2017. Se analizan las variables estadísticas: tiempo de evolución de inicio de síntomas al desarrollo del empiema, tiempo quirúrgico, re intervenciones, secuelas y tiempo de estancia de drenaje pleural.

Resultados: Se encontraron 12 pacientes del grupo I, 6 de VATS como primera línea de tratamiento y 6 por VATS como segunda línea, en el grupo II, 10 con DPTVA \pm FIB como opción temprana y de primera línea, encontrándose: no diferencias estadísticas de edad, sexo, inicio de síntomas ni lado afectado entre ambos grupos; el tiempo quirúrgico promedio para el grupo I fue de 2 hrs y para el grupo II de 40 min; el 50% del grupo I llevaban más de 3 semanas con inicio de los síntomas, en el VATS de segunda línea recibieron previamente 20 días (rango 7-40 días) de manejo con sonda pleural y antibióticos en todos los casos; 2 pacientes de este subgrupo requirieron de lobectomía inferior izquierda y decorticación mas necrosectomía, respectivamente; del subgrupo de VATS de primera línea solo uno requirió toracotomía con decorticación; la estancia de las sondas pleurales fue de 13 días promedio (rango 3-40 días) para el grupo I con VATS. En el grupo II de DPTVA \pm FIB solo un paciente requirió de una segunda intervención con decorticación y necrosectomía, la estancia de la sonda pleural para este grupo II fue de 7 días (rango 4-9 días); las secuelas posquirúrgicas fueron similares y ninguno falleció.

Conclusiones: La cirugía por VATS como primera línea de tratamiento tiene resultados similares al DPTVA \pm FIB en cuanto a pronóstico e índice de fallas, sin embargo DPTVA \pm FIB muestra disminución de la estancia intrahospitalaria y en la permanencia de drenaje pleural con menores eventos de re intervención quirúrgica. El DPTVA \pm FIB es un procedimiento reproducible con menor tiempo quirúrgico, de baja morbilidad y nula mortalidad. Proponemos el DPTVA \pm FIB como manejo inicial y racional del empiema en niños, nuestro estudio requiere de mayor número de pacientes.

439. EQUAÇÃO DE REFERÊNCIA PARA O TESTE DA CAMINHADA DE SEIS MINUTOS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES OBESOS BRASILEIROS – RESULTADOS PRELIMINARES

C.S. Oliveira, J.P.R. Selman, A.F. Silva, W.A. Diniz, I.C. Trombeta, S. Dal Corso e A.A. Camargo

Universidade Nove de Julho-UNINOVE.

Introdução: O teste da caminhada de seis minutos (TC6) é comumente utilizado para avaliação da capacidade funcional (CF). Para quantificar se a CF está reduzida ou não, é fundamental ter seus valores de referência estabelecidos. Portanto, o objetivo primário deste é determinar valores de referência e secundariamente, testar a reprodutibilidade do TC6 para crianças e adolescentes brasileiros obesos saudáveis.

Material e métodos: Foram avaliados 121 participantes saudáveis (12 ± 3 anos, 67 meninas), com função pulmonar normal (capacidade vital forçada – CVF de 110 ± 15% do previsto, volume expiratório forçado no primeiro segundo – VEF1 de 105 ± 14% do previsto) e sem antecedentes de doenças cardiopulmonares. O TC6 foi realizado duas vezes no mesmo dia, com 30 minutos de repouso entre eles. A distância percorrida foi considerada como desfecho primário. Foi realizada também a espirometria e mensurados o comprimento e circunferência do membro inferior dominante, peso, altura e o índice de massa corpórea (IMC). O teste t de Student pareado foi utilizado para testar a reprodutibilidade dos testes e para a equação de referência a análise de regressão Stepwise. $p < 0,05$ foi considerado como significativo.

Resultados: Não foi encontrada diferença significativa entre os testes [(590,5 ± 63,5 m e 579,5 ± 63,8 m; coeficiente de correlação intraclass = 11,1 (IC95%: 9,3-13,0)]. O IMC, idade e o sexo foram as variáveis preditoras pelo modelo de regressão, explicando 25% de sua variância. Houve correlação significativa entre a distância percorrida e o IMC ($r = 0,27$). A equação de referência encontrada foi: Distância = 609,977 + (4,896 × IMC) + (8,152 × Idade) + (34,185 × Sexo), sendo 0 para o sexo feminino e 1 para masculino.

Conclusões: Os resultados preliminares demonstram que o TC6 é um teste reprodutível para crianças e adolescentes saudáveis e as variáveis que predizem a distância percorrida são: índice de massa corpórea, idade e sexo.

440. INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS EN UN HOSPITAL DE CUARTO NIVEL EN BOGOTÁ ENTRE 2010 Y 2016

A. Pedraza, M. Vargas y J. Ramírez

Hospital Universitario Clínica San Rafael.

Introducción: Las inmunodeficiencias primarias constituyen un grupo de enfermedades heredadas que comprometen numerosos sistemas y cuya manifestación clínica es variada. Es una patología subdiagnosticada en Colombia, por ello se decidió caracterizar las inmunodeficiencias primarias (IDP) en pacientes menores de 16 años que acudieron al Hospital Universitario Clínica San Rafael entre el 1 de enero de 2010 y el 1 de julio de 2016. Proporcionar información para futuros estudios y que enriquezca las estadísticas locales, nacionales e internacionales.

Material y métodos: Descriptivo observacional de una serie de casos.

Resultados: Los pacientes entre 1-5 años de edad (33% de todos los casos) fueron los más afectados; seguidos de los pacientes de 6-11 meses, incluidos 17 casos; 21 casos correspondieron a pacientes menores de 1 año de edad; 80% de los niños afectados era del sexo masculino. La deficiencia de anticuerpos fue el tipo de inmunodeficiencia que con más frecuencia se presentó (56%); seguida de la deficiencia de linfocitos T-B (38% de los casos).

Conclusiones: Los pacientes con IDP en el Hospital Universitario Clínica San Rafael tuvieron la misma distribución de edad y género que en los estudios internacionales. Como se esperaba, la IDP más frecuente se debió a defectos de anticuerpos.

441. COMPRESIÓN EXTRÍNSECA DE LA VÍA AÉREA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON TUBERCULOSIS

J. Santa María, L. Carreto, C. Castillo, R. del Razo y K. Gutiérrez

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas.

Introducción: En el paciente pediátrico, es difícil aislar el M. tuberculosis, para diagnóstico realizamos aspirado gástrico y/o broncoscopia. La tuberculosis (TB) pulmonar es la más frecuente, puede incluir crecimiento ganglionar con compresión de la vía aérea de mayor calibre, confirmando por broncoscopia, encontrando material caseoso, tejido de granulación o cambios inflamatorios. El objetivo, describir 3 casos de compresión de vía aérea secundaria a TB.

Material y métodos: Caso 1: femenino de 1 año, Combe+ (tío, prima), hacinamiento. Presenta hiporexia, sudoración nocturna, pérdida de peso y fiebre, recibió isoniazida. Clínicamente sin alteraciones. PPD +, Genexpert-. Tomografía de tórax simple y contrastada (TACsyc): adenopatías hiliares heterogéneas, nódulos en hemitórax derecho. Broncoscopia: lesión caseosa en bronquio intermediario, con obstrucción de la luz del 90%. Caso 2: femenino de 2 meses, Combe+ (padre), hacinamiento. Antecedente de 3 cuadros de tos productiva, emetizante. Recibió isoniazida. TACsyc: adenopatías subcarinales, atelectasia de lóbulo inferior y sobredistensión superior izquierdo, PPD +, Genexpert+, Quantiferón+ de ambos padres. Cultivo de jugo gástrico, GeneXpert, biopsia y BAL positivos multi-sensible. Broncoscopia: compresión extrínseca del bronquio principal izquierdo (BPI), disminuye la luz (70%), lesión endobronquial en bronquio del lóbulo inferior, disminuye la luz 100%. Caso 3: femenino de 4 meses, Combe+ (madre). Hacinamiento. 3 meses con tos productiva, emetizante, en accesos, estridor. Clínicamente: síndrome de atelectasia en hemitórax izquierdo. TACsyc: atelectasia lóbulo superior izquierdo, nódulos linfáticos parabronquiales heterogéneos, con compresión completa del BPI, hiperinflación, GeneXpert+. Broncoscopia: compresión del 90% del BPI.

Resultados: Encontramos compresión extrínseca durante la broncoscopia, que causa sobredistensión del parénquima pulmonar evidenciado en la TACsyc y 2 de ellos tuvieron material caseoso altamente sugestivo de TB endobronquial. Se ha reportado compresión extrínseca < 50% de la luz en 24,5% de los casos y > 50% en 18,9%. Otra serie radiológica (n = 150) reporta compresión de árbol bronquial derecho en 85% vs 66% del contralateral, ambos 53% y tráquea (57%). Una serie de pacientes con fallo al tratamiento (n = 197) encontró masas polipoides (42%), compresión extrínseca (24%) y caseum obstructivo (22%).

Conclusiones: Es necesario realizar estudios complementarios como broncoscopia a los pacientes pediátricos con sospecha de tuberculosis para aumentar la rentabilidad diagnóstica y ampliar posible extensión o complicaciones, así como para seguimiento en pacientes con respuesta parcial o negativa al tratamiento.

442. VALORES DE REFERENCIA DE LA FUNCIÓN PULMONAR EN ESCOLARES

D. de los Santos Pimentel, P. Pérez Marmolejos, E. de Soto Tavárez y G. de los Santos Forbes

Escuela Nurides González Pachano.

Introducción: La espirometría forzada es una técnica importante para el estudio de la función pulmonar en los adolescentes, debido a sus características técnicas y metodológicas. Objetivo: investigar los va-

lores de referencia y principales índices espirométricos en adolescentes de 10-18 años en la escuela pública de la comunidad la catalina provincia Peravia durante el periodo agosto-octubre 2017.

Material y métodos: Investigación de tipo transversal, prospectiva y descriptiva. Una muestra de 109 estudiantes entre 10-18 años, con un total de 94 estudiantes encuestados, 15 fueron excluidos por incapacidad para concluir la prueba. Se utilizó un protocolo como herramienta para la recolección de datos.

Resultados: Los valores de los parámetros espirométricos: capacidad vital forzada "FVC" el promedio de 4,26 L con una desviación estándar de $\pm 1,56$, volumen espirado máximo en el primer segundo de la espiración forzada "FEV1" promedio 2,73 L con una desviación estándar de $\pm 0,87$, relación FEV1/FVC promedio 66,32% con una desviación estándar de $\pm 19,38$, flujo espirado máximo entre el 25-75% de la espiración "FEF25-75" promedio 2,15 L/seg con una desviación estándar de $\pm 1,46$, flujo espiratorio pico promedio 5,40 L/min con una desviación estándar de $\pm 6,74$, saturación parcial de oxígeno "SpO2" promedio 97,64% con una desviación estándar de $\pm 1,50$.

Conclusiones: Los valores de referencia de la función pulmonar en adolescentes de 10-18 años de la comunidad La Catalina, provincia Peravia son diferentes a los valores en otras investigaciones. Se estudió un total de 94 sujetos, 49 del sexo femenino para un 52% y 45 del sexo masculino para un 38%. De una muestra prevista de 109 estudiantes, de los cuales 15 quedaron fuera del estudio por ser incapaces de terminar la prueba de espirometría forzada. Con un peso promedio de 45,5 Kg para el grupo de 10-12 años, 52,70 Kg para el grupo de 13-15 años, 54,42 Kg para el grupo de 16-18 años. Un IMC promedio de 20,30 Kg/m². Del total de sujetos encuestados más de la mitad (56,38%) presentó un patrón obstructivo al realizar la prueba de espirometría forzada. Esto puede ser atribuible a algunos errores presentados durante la realización de la prueba, y otros factores no cuantificados como pueden ser la contaminación del área, además no tenemos información de los valores espirométricos anteriores previos a la instalación de la Planta que funciona en las cercanías de la comunidad. El hecho de vivir con fumadores no influye directamente en la pérdida de mililitros en la prueba espirométrica, pero sí influye en obtener un patrón obstructivo como resultado. Asimismo, el cocinar con carbón y leña sí influye en ambos aspectos de la prueba.

443. EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EN LOS PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO

A. Aguilar Aranda, E. Hernández Chávez, A. Pérez Ordóñez y J. Ramos Quezada

Instituto Mexicano del Seguro Social. Hospital de Pediatría. Centro Médico Nacional de Occidente.

Introducción: La fibrosis quística (FQ) es un trastorno autosómico recesivo, causado por mutaciones en el gen CFRT (Regulador de conducción transmembranal de la fibrosis quística). Esta enfermedad plantea una enorme carga para los pacientes y sus familias desde su diagnóstico, generando estrés debido a la historia natural de la enfermedad, generando hospitalizaciones frecuentes y una alta mortalidad, influyendo en la calidad de vida de los pacientes; durante los últimos 15 años ha crecido el interés por la aplicación de instrumentos cuantitativos que permitan mediante el uso de estándares rigurosos y análisis psicométricos medir las percepciones subjetivas de los pacientes, siendo un indicador de la efectividad de la atención médica en las enfermedades crónicas. Objetivo: determinar la calidad de vida de los pacientes pediátricos con el diagnóstico de FQ.

Material y métodos: Se trata de un estudio transversal analítico, donde se incluyeron pacientes de 2-16 años con diagnóstico de fibrosis quística que acudieron a consultas de seguimiento al servicio de neumología pediátrica. Se investigaron las características clínicas asociadas y se aplicó el cuestionario de calidad de vida, validado en su ver-

sión al español: Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) y el Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R) durante el periodo de 4 meses.

Resultados: Se incluyeron 30 pacientes (edad promedio de 8,9 años, hombre/mujer 1,1:1) que reportaron una puntuación promedio de calidad de vida de la escala PedsQL de 69,24 puntos ($\pm 15,73$ DE), siendo el área con menor puntaje la de desempeño escolar (63,4). Se reportó una puntuación menor por parte de los tutores (60). Se tuvo significancia estadística en el área emocional entre lo reportado por los pacientes y sus tutores, sin embargo los tutores reportaron menor calidad de vida que los pacientes. También se aplicó la escala específica CFQ-R, encontrando que los pacientes reportaron una mejor calidad de vida que sus tutores, encontrando significancia estadística en los dominios de funcionamiento físico y trastornos de la alimentación en donde los pacientes reportaron menor calidad de vida que lo reportado por sus tutores, sin embargo en el dominio del peso los tutores reportaron menor calidad de vida que los pacientes.

Conclusiones: Se demostró el deterioro de la calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística, con puntuaciones menores a lo reportado en los estudios. Es necesario un manejo multidisciplinario, así como la evolución periódica de la calidad de vida en la consulta de seguimiento, para realizar intervenciones oportunas dirigidas y con ello mejorar su calidad de vida.

444. CARACTERIZACIÓN CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA DE PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA PERTENECIENTES A UN PROGRAMA DE ATENCIÓN AMBULATORIA EN BOGOTÁ, COLOMBIA

A.P. Godoy, E. Quiroz y A. Pedraza

Cepain IPS.

Introducción: La fibrosis quística (FQ) es un trastorno autosómico recesivo, por mutaciones en el gen de la proteína transmembrana CFTR. En Colombia se ha estimado una incidencia de 1 caso en 8.297 recién nacidos. La enfermedad impacta en la calidad de vida asociado al desarrollo de enfermedad pulmonar crónica, insuficiencia pancreática, desnutrición secundaria e infertilidad. La variabilidad clínica determina las diferentes formas de presentación de la enfermedad, lo que supone un reto diagnóstico para el clínico. El trabajo tiene como objetivo describir las características sociodemográficas, genéticas y clínicas de los pacientes pertenecientes al programa ambulatorio de atención integral a pacientes con FQ de una IPS. Además permitirá sensibilizar sobre la importancia de la atención integral a esta población.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo transversal, para lo cual se revisaron las historias clínicas de pacientes con FQ adscritos al programa de Cepain IPS. Se analizaron variables demográficas, genéticas, presentación clínica, estado nutricional, hospitalizaciones, colonización bacteriana, y terapéutica.



Resultados: Se revisaron 41 historias clínicas. El sexo masculino predominó en el 59% de los pacientes. El diagnóstico se realizó con mayor frecuencia en el primer año de vida (36,5%), seguido del grupo entre 1 a 4 años (29,2%). La alteración genética más común correspondió a la mutación homocigota F508del/F508del. El 59% se encontró con algún grado de desnutrición y el 15% requería oxígeno de forma permanente. El hallazgo imagiológico principal fue la presencia de bronquiectasias. El 61% recibían antibiótico inhalado. Las comorbilidades principalmente asociadas fueron asma y talla baja. El 51% presentaron problemas en el entorno psicosocial, como disfunción familiar y ausencia paterna. Se estimó una mortalidad del 10%.

Conclusiones: La mayor parte de los pacientes se diagnosticó antes de los 5 años. Se evidenció una baja tasa de hospitalizaciones a pesar de cursar con varios episodios de exacerbación de la enfermedad. Los principales gérmenes aislados en secreción respiratoria corresponden a *S. aureus* y *Pseudomonas*, implicando mayor riesgo de deterioro clínico.

445. HALLAZGOS ANATOMOPATOLÓGICOS DE FIBROSIS QUÍSTICA EN UN PACIENTE CON INMUNODEFICIENCIA PRIMARIA

W. Urbina, L. Morales, F. Rico, K. Ponce y C. Duran

Hospital-Escuela Universitario.

Introducción: En la literatura no hay casos que reporten esta asociación.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Niño de 6 meses emaciado severo. Neumonía recurrente, intertrigo, candidiásico, hepatomegalia, cultivos positivos por *Pseudomonas*, *Klebsiella*, *Candida*, CMV, hipocomplementemia, TAC tórax ausencia de timo. Fallece por sepsis grave. Autopsia revela ausencia de timo y hallazgos morfológicos de páncreas e hígado sugerentes de FQ.

Conclusiones: Ambas entidades constituyen cause de neumonía recurrente y muerte temprana en niños.

446. NIVEL DE CONOCIMIENTO DE LA ENFERMEDAD EN LOS PADRES DE PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA DEL HOSPITAL DE PEDIATRÍA DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE EN GUADALAJARA, JALISCO, MÉXICO

M.C. Martínez, R. Hernández y J.C. Barrera

UMAE Hospital de Pediatría. Centro Médico Nacional de Occidente IMSS.

Introducción: La fibrosis quística sigue siendo una enfermedad fatal, con una edad media de supervivencia de aproximadamente 30 años en países de primer mundo. El tratamiento multifacético y crónico impone una gran carga en los pacientes y sus familias con un incremento en las responsabilidades en su tratamiento médico y en el control sobre su tratamiento. Mientras incrementa la población diagnosticada con esta enfermedad, se vuelve más necesario evaluar el nivel de conocimiento de la enfermedad. La mayoría de dicho conocimiento se lleva a cabo en la infancia, siendo los padres los principales receptores de dicha información. Objetivo: determinar el nivel de conocimiento sobre la enfermedad en los padres de los pacientes que cuenten con diagnóstico de fibrosis quística.

Material y métodos: Se realizó un estudio transversal descriptivo, a pacientes con diagnóstico de FQ se tomó la medición de peso, y talla, determinando percentilas y puntuación Z de acuerdo con la OMS. Y a sus padres se les aplicó el cuestionario de evaluación de nivel de conocimiento de fibrosis quística. Se utilizó estadística descriptiva (frecuencias y porcentajes) y correlación de Spearman.

Resultados: Se aplicó el cuestionario a 40 padres de pacientes con fibrosis quística. Se evaluó el nivel de conocimientos de los padres de los pacientes mediante un cuestionario de 30 preguntas que clasifica las respuestas como verdadero, falso o desconocidas, obteniendo un promedio de preguntas correctas del 21,6%, de errores fue de 5,5% y de preguntas desconocidas de 2,74%, dando un porcentaje promedio de 72,35%; la puntuación mínima obtenida fue de 33,3% y la máxima de 96%. Los resultados obtenidos del nivel de conocimiento se correlacionaron y compararon con las variables demográficas y clínicas sin encontrar significancia estadística entre ellas.

Conclusiones: El nivel de conocimiento de la enfermedad de los padres de pacientes con fibrosis quística fue de 72,3% coincidiendo con lo reportado en la literatura a nivel mundial. El grado de escolaridad de los padres, el estado nutricional ni el número de hospitalizaciones en los últimos 12 meses mostró correlación estadísticamente significativa con el nivel de conocimiento.

447. EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN PULMONAR EN PACIENTES ESCOLARES QUE SUFRIERON DISPLASIA BRONCOPULMONAR EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO DE GUADALAJARA, JALISCO

E. Vargas, R. Hernández y J.C. Barrera

UMAE Hospital de Pediatría. Centro Médico Nacional de Occidente IMSS.

Introducción: La displasia broncopulmonar (DBP) es una enfermedad asociada al deterioro de la función pulmonar que persiste inclusive hasta la adolescencia o adultez temprana y que incrementa en gran manera la morbi-mortalidad durante la infancia. Destaca la importancia de conocer la función pulmonar de los pacientes que cursaron con DBP para establecer pautas de tratamiento y llevar un seguimiento estrecho de estos pacientes y así mejorar su calidad de vida tanto en la infancia como en la adolescencia e inclusive en la edad adulta. El objetivo fue determinar el estado actual de la función pulmonar en pacientes escolares que cursaron con DBP atendidos en el Hospital de Pediatría del Centro médico Nacional de occidente en Guadalajara Jalisco.

Material y métodos: Transversal descriptivo, se realizaron pruebas de función pulmonar (espirometría y pletismografía corporal) a pacientes en edad escolar (6-8 años) que cursaron con displasia broncopulmonar moderada o severa en el periodo neonatal atendidos en el Hospital de Pediatría del Centro Médico de Occidente en Guadalajara. Previo llenado de cuestionario y consentimiento informado de padres. Se realizó un análisis de las pruebas realizadas de acuerdo a guías ATS para su interpretación. Se utilizó estadística descriptiva, así como prueba t de Student para las variables numéricas.

Resultados: Se incluyeron 46 escolares entre 6 y 8 años de edad: 19 (41%) con DBP moderada y 27 (59%) con DBP severa. Se encontró diferencia estadística significativa ($p < 0,05$) en relación a las semanas de gestación, peso al nacer, días de ventilación mecánica y uso de oxígeno y el tipo de DBP. Reportamos alteraciones espirométricas en el 50% de pacientes: 15% de tipo obstructivo y 35% sugestivo de restricción. Por medio de pletismografía corporal se encontró que el 75% de los pacientes presentan alteraciones: 6,25% con atrapamiento aéreo leve, 50% atrapamiento aéreo grave y 18,7% con problemas restrictivos. No se demostró asociación entre el diagnóstico espirométrico y el realizado por medio de pletismografía, así como diferencias entre la DBP moderada o severa y el diagnóstico espirométrico o por medio de pletismografía corporal.

Conclusiones: Prevalcen alteraciones de la función pulmonar principalmente de tipo obstructivo en más de la mitad de los escolares entre 6 y 8 años de edad que cursaron con displasia broncopulmonar moderada o severa en el periodo neonatal, siendo mayormente diagnosticados por medio de pletismografía corporal.

448. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y RADIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ALTERACIONES DE LA ULTRAESTRUCTURA CILIAR RESPIRATORIA

B. Avilés, R. del Razo, E. Peña y F. Juárez

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas.

Introducción: La discinesia ciliar primaria (DCP) es el síndrome clínico más frecuente y con mayor repercusión relacionado con la disfunción ciliar que conduce a ausencia de transporte mucociliar, estasis de secreciones respiratorias con infecciones crónicas de vías respiratorias altas y bajas desde el nacimiento. Es una condición genéticamente heterogénea con fenotipos clínicos variables, el diagnóstico se da con análisis de la frecuencia y forma de la batida ciliar y con estudio de la estructura ciliar con microscopía electrónica (ME). Nuestro objetivo es identificar características de pacientes con DCP, que indiquen alta sospecha del cuadro.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal con revisión de expedientes de pacientes (1 mes-15 años de edad), en abordaje de neumonía (NR) o sibilancias recurrentes, se realizó broncoscopia con toma de muestra de cilio para ME. Se hicieron grupos: con y sin DCP. Se compararon características clínicas y radiológicas buscando asociaciones. Se aplicó modelo de regresión. Se consideró un valor de $p < 0,05$ a dos colas para significancia estadística.

Resultados: Se incluyeron 57 pacientes: se diagnóstico DCP en 73,68% de las biopsias. La edad al diagnóstico fue de 6,7 años. La tipo I de la clasificación de Barlocco y cols es más frecuente (26,32%). Hubo mayor frecuencia en el grupo DCP de estancia en unidades de cuidados intensivos neonatales (15 vs 4 pacientes), 6 vs 0 eran pretérmino y 15 vs 3 tuvieron dificultad respiratoria. La otitis es más frecuente en el sexo masculino ($p = 0,042$) y más pacientes con DCP presentan sinusitis ($p = 0,037$). La edad de inicio de los síntomas fue 22,8 meses y a partir de ésta se confirmó el diagnóstico a los 38,1 meses. Los síntomas más frecuentes son tos 90,48%, sibilancias 85,7%. Antecedente de neumonía recurrente 66,67% y taquipnea 38,1%. La expectoración se asoció a pacientes masculinos con DCP ($p = 0,02$). El hallazgo radiológico más frecuente es engrosamiento peribronquial, seguido de consolidación, éstas con asociación a DCP ($p = 0,009$), mayor afección de lóbulos inferiores. La tomografía (TAC) de senos paranasales (SPN) normal se asocia a niños sin DCP ($p = 0,046$). El patrón funcional predominante es obstructivo con FEV1 de 74,23%. Se aislaron Streptococcus y H. influenzae.

Conclusiones: La DCP es subdiagnosticada, heterogénea, con múltiples fenotipos. La tipo I es la alteración más frecuente en nuestra población. El síntoma principal es tos con expectoración, radiológicamente se asocia a un patrón de consolidación. Una espirometría sugestiva de restricción se asocia a pacientes sin DCP, igual que una TAC de SPN normal. Hubo mayor crecimiento de Streptococcus.

449. HEMOPTISIS POR MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA PULMONAR EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO. DESCRIPCIÓN DEL CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

A. Sánchez, S. Moysen, J. Velarde y L. Cevallos

Instituto Mexicano del Seguro Social. Ciudad de México. México. Unidad Médica de Alta Especialidad Dr. Gaudencio González Garza del Centro Médico Nacional La Raza. Servicio de Neumología Pediátrica.

Introducción: La presencia de hemoptisis en la edad pediátrica es poco frecuente. Dentro de las múltiples etiologías, las malformaciones arteriovenosas representan menos del 2%. Los síntomas principales son disnea de esfuerzo y cianosis, siendo inusual la hemoptisis. El diagnóstico se basa en la historia clínica y técnicas de imagen principalmente angiografía de tórax y angiografía.

Material y métodos: Paciente masculino de 12 años con Combe negativo. Sin exposición a flora o fauna nociva. Inmunizaciones: completas para la edad. Inició padecimiento actual desde abril del 2017 con tos seca, fiebre de 38 °C, 1 vez por semana de predominio nocturno (durante 2 semanas), con mejoría parcial; persiste tos seca que se vuelve tos productiva, con expectoración verdosa, solicitando radiografía de tórax donde se visualizó patrón compatible con neumonía. Se indicó manejo con ceftriaxona por 7 días, sin mejoría. Durante su estancia en hospitalización presentó hemoptisis cuantificada en 15 ml; se realizó broncoscopia encontrando restos hemáticos, sin sitios de sangrado activo.

Resultados: Se realizó ecocardiograma reportando PSAP estimada de 60 mmHg. Angiotomografía de tórax en la cual se observó imagen hiperdensa en segmento 5, sugestiva de malformación arteriovenosa. Se decide realizar cateterismo diagnóstico e intervencionista con embolización de 3 fistulas con origen de aorta descendente a arterias bronquiales de lóbulo medio.

Conclusiones: Las malformaciones arteriovenosas son comunicaciones anormales entre el sistema arterial y venoso. Se presentan de forma congénita por un desarrollo incompleto de los septos vasculares o adquiridas secundarias a traumatismo, infecciones, procesos metastásicos, entre otros. Clínicamente pueden tener un curso asintomático; o se puede manifestar con cianosis, acropaquias, disnea, hemoptisis, hemotórax, embolias y abscesos. El diagnóstico se realiza con la sospecha clínica; con apoyo de estudios complementarios de imagen como la radiografía, tomografía, resonancia y la angiografía. Actualmente el estudio intervencionista por cateterismo es el método diagnóstico y terapéutico de elección en las malformaciones arteriovenosas. El paciente posterior al procedimiento terapéutico, continúa en vigilancia; se mantiene asintomático, con remisión de sintomatología.

450. BRONQUIECTASIAS COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE INFECCIÓN POR VIH EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO. REPORTE DEL CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

A. Sánchez y S. Moysen

Instituto Mexicano del Seguro Social. Unidad Médica de Alta Especialidad Dr. Gaudencio González Garza del Centro Médico Nacional La Raza.

Introducción: Paciente de 12 años. Madre de 33 años de edad, finada; producto de la gesta. Personales patológicos: exantemáticas: varicela a los 5 años de edad, durante 15 días, sin complicaciones; herpes zoster en dos ocasiones. Hospitalización en enero 2016 por tos crónica, sin referir diagnóstico; marzo 2016 nuevamente por tos crónica, se diagnóstico infección por VIH por ELISA con confirmación por Western Blot con carga viral inicial de 18.900 copias.

Material y métodos: Ingreso a la consulta externa de nuestro servicio por tos de 2 años de evolución, persistente, en accesos, sin predominio de horario, productiva con esputo amarillento, asociada a fiebre intermitente. A la exploración física resaltaban estertores crepitantes en campos pulmonares con sibilancias bilaterales y hepatomegalia. Tomografía de tórax encontrando bronquiectasias saculares, quísticas y varicosas en lóbulo medio e inferior derecho y lóbulo inferior izquierdo, con patrón en vidrio deslustrado y micronodular, así como imagen hiperdensa en S4 y S5 izquierdo sugestivos de atelectasia, con broncograma aéreo.

Resultados: Paciente en control de manifestaciones pulmonares, con manejo retroviral estricto, al momento estable. Se inició tratamiento con lopinavir/ritonavir, tenofovir/emtricitabina (última carga viral de 91 copias/mL y CD4+ 427 en junio 2017).

Conclusiones: Las bronquiectasias no asociadas a fibrosis quística tienen una etiología amplia, requiriendo de un abordaje de estudio sistemático y ordenado. La presencia de sintomatología respiratoria

como manifestación de VIH, es muy poco reportado; pero puede ser la única manifestación clínica presente.

451. SECUESTRO PULMONAR INTRALOBAR: PRESENTACIÓN ATÍPICA. REPORTE DE UN CASO

M. García Olvera, J. Velarde Calleros, A. Cornejo Manzano, J. Mora Fol, L. Cevallos Agurto y A. Sánchez González

IMSS CMN La Raza.

Introducción: El secuestro pulmonar puede ser extra o intralobar, definido como tejido pulmonar aberrante que no posee conexión normal con el árbol bronquial ni con el sistema arterial, 90-98% es localizado en lado izquierdo. Se presenta el caso de un secuestro intralobar asociado a infección por actinomicosis lóbulo superior derecho con irrigación de la arteria pulmonar. Como antecedente de importancia previamente sano, testigo de Jehová, con tos y fiebre crónica de 2 años de evolución, a la exploración sin integrar síndrome pleuropulmonar. Cuenta con radiografía de tórax con imagen radiopaca, heterogénea, bordes irregulares, localizada en segmento anterior de lóbulo superior derecho y TAC de tórax con datos de tumor ocupativo de tejido blando en pulmón derecho. En la fase contrastada, imagen que corresponde a vaso nutricio que sale de la arteria pulmonar derecha.

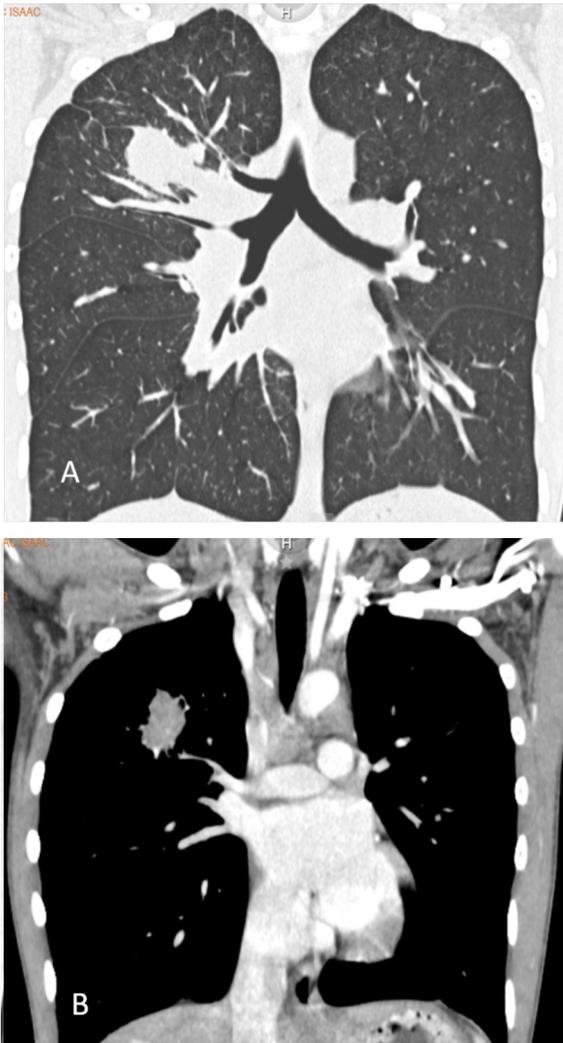


Figura. TAC de tórax simple y contrastada corte coronal A) Tumor ocupativo de tejido blando en pulmón derecho de aspecto pseudotumoral. B) imagen que corresponde avso nutricio que sale de la arteria pulmonar derecha.

Laboratorios con reactantes de fase aguda negativos, estudios para tuberculosis negativos, solo lavado broncoalveolar con *Aspergillus fumigatus*, se da manejo con itraconazol y esteroide 6 meses sin mejoría, por lo que se realiza procedimiento quirúrgico 18 meses, por no aceptar procedimiento por creencias religiosas, realizando lobectomía superior derecha. Reporte de patología: secuestro pulmonar intralobar, con infección por actinomicosis.

Material y métodos: Reporte de caso.

Resultados: En el caso clínico con diagnóstico por patología de secuestro pulmonar derecho, el cual es poco frecuente, con evolución favorable posterior a cirugía, resolución de síntomas y estudios de imagen.

Conclusiones: El secuestro pulmonar intralobar se considera en un 98% ubicación en pulmón izquierdo y está bien establecida su asociación a proceso infeccioso crónico, la ubicación de lado derecho y su asociación con la actinomicosis en paciente inmunocompetente, es poco descrita en la literatura. Sobre el mejor manejo terapéutico para el secuestro pulmonar no es concluyente. De forma alternativa, la embolización intervencionista de la arteria de alimentación se puede realizar como tratamiento definitivo. Todo paciente con imagen radiopaca persistente y su asociación con proceso respiratorio activo es indicativo de sospechar secuestro pulmonar.

452. GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEÍTIS (SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS) EN UN LACTANTE

I. Villalpando del Ángel, C. Arellano Valdez, J. Rubio Silveira, M. Méndez Núñez, J. Tlacuilo Parra y J. Ramos Quezada

Hospital de Pediatría. Centro Médico Nacional de Occidente. Instituto Mexicano del Seguro Social.

Introducción: La granulomatosis eosinofílica con poliangeítis antiguamente llamada síndrome de Churg Strauss, es una vasculitis sistémica granulomatosa asociada a anticuerpos anti citoplasma de neutrófilos (ANCA), infrecuente en pediatría y de causa desconocida, caracterizada por asma de difícil control, enfermedad cutánea y vasculitis, cuyo pronóstico se asocia a un diagnóstico y tratamiento temprano, por lo que se reporta el siguiente caso en un lactante.

Material y métodos: Masculino de 1 año 5 meses de edad, antecedente de taquipnea transitoria del recién nacido, diagnóstico de bronquiolitis a los 45 días e ingresos múltiples por sibilancias. Diagnosticado con asma y dermatitis atópica de difícil control a los 14 meses sin respuesta a esteroide inhalado, se realizó biopsia de piel la cual reportó vasculitis en plexo dérmico superficial y profundo, leucocitoclasia focal, eosinofilia y granulomas extravasculares. Laboratorialmente con eosinofilia mayor a 10% (5.800 eosinófilos totales), IgE 4.010 u/ml, ANCA negativo. Tomografía de alta resolución con infiltrado peribronquial bilateral, mal delimitado y pansinusitis. Cumple criterios del American College of Rheumatology (ACR) de 1990 para síndrome de Churg Strauss: asma, eosinofilia > 10%, infiltrados pulmonares, anomalías en senos paranasales y eosinófilos extravasculares; se inició tratamiento con prednisolona y azatioprina con adecuada respuesta. Actualmente de 9 años de edad, asintomático tratado únicamente con azatioprina, manteniendo eosinófilos menores de 2% e IgE 84,7 u/ml.

Resultados: El síndrome de Churg Strauss es raro en la infancia, presentándose en menos del 2% en menores de 16 años, por lo que puede pasar desapercibido. No existen criterios de clasificación para pacientes pediátricos, utilizándose los de ACR (1990). El paciente cumplió 5/6 criterios por lo que se inició manejo con adecuada respuesta.

Conclusiones: Las vasculitis sistémicas son una patología rara en pediatría, de diagnóstico difícil por sus síntomas inespecíficos, por lo que se debe mantener un alto índice de sospecha para un diagnóstico y tratamiento oportuno.

453. HEMANGIOMATOSIS CAPILAR PULMONAR, UNA CAUSA RARA DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR PRIMARIA

A. Aguilar, O. Flores y J. Ramos

Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional de Occidente.

Introducción: La hipertensión arterial pulmonar se define como el aumento de la presión en las arterias pulmonares en reposo, mayor de 25 mmHg, evaluada por cateterización de las cavidades derechas del corazón. Una causa rara de hipertensión arterial pulmonar es la hemangiomas capilar pulmonar, que es una enfermedad pulmonar caracterizada por la proliferación de capilares que infiltran, de forma difusa o parcheada, el intersticio pulmonar, las paredes de las vénulas y, en menor grado, las arterias, los bronquiolos, y está asociada a hemorragia alveolar difusa. Es benigna, pero el curso habitual es progresivo hacia el deterioro pulmonar, y el único tratamiento efectivo es el trasplante pulmonar bilateral, de lo contrario es mortal.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico. Se observaron características clínicas y de estudios de gabinete.

Resultados: Paciente femenino de 9 años, con 12 meses de evolución con síncope, en 4 ocasiones, asociados en 3 ocasiones a actividad física y un evento en reposo, precedido de mareo y palidez con dificultad respiratoria de 5 meses de evolución a medianos esfuerzos, se inicia abordaje se realiza cateterismo, con hipertensión arterial pulmonar de 38 mmHg y presión de enclavamiento pulmonar de 10 mmHg, se clasifica como precapilar, sin encontrar patología estructural, valoración por Neumología. Se encuentran datos clínicos de rinosinusitis crónica, disfonía al esfuerzo, datos de atrapamiento aéreo y patrón bronquítico en radiografía de tórax, afección intersticial basal derecho con reforzamiento vascular en tomografía de tórax, prueba de caminata de 6 minutos con desaturaciones y broncoscopia con hallazgo de hemangioma subglótico se deja tratamiento con propranolol. Se descartó cardiopatía, enfermedades autoinmunes, infecciones, metabopatías y trastornos hematológicos. Por lo que se realiza biopsia pulmonar que concluye hemangiomas capilar pulmonar.

Conclusiones: La hemangiomas es una causa poco frecuente de hipertensión pulmonar en la edad pediátrica, pero se debe descartar como causa de la misma.

454. ATIVIDADE DE VIDA DIÁRIA EM ADOLESCENTES: UM ESTUDO DE VIABILIDADE

D. Cano, L. Leitão, A. Crispim, K. Nascimento, J. Selman, S. Dal Corso e F. Lanza

Universidade Nove de Julho.

Introdução: As atividades físicas de vida diária (AVD) em adolescentes são avaliadas por testes desenvolvidos para adultos. No entanto, essas atividades não são adequadas para esta população. Objetivo: descrever um estudo de viabilidade para tarefas de AVD em adolescentes.

Material e métodos: Foram avaliados 6 voluntários saudáveis (12-17 anos). Dez AVD foram realizadas em ordem aleatória (quatro minutos cada): subir rampa, objetos em prateleiras, polichinelo, degrau, corrida, pular corda, chutar bola, jogar bola (mãos), andar de bicicleta e jogar basquete. Os resultados foram descritos pela mediana (25-75%) de VO2 pico, ventilação minuto (VE) e frequência cardíaca (FC) avaliada no pico de cada tarefa. O teste de exercício cardiopulmonar (TECP) foi realizado.

Resultados: Os adolescentes consideraram as tarefas como tarefas comuns em suas vidas diárias. A atividade mais difícil relatada foi polichinelo, o mais fácil foi subir rampa. As atividades com resultados mais elevados, em comparação com as demais ($p < 0,05$), foram polichinelo VE: 45 (41-56 L/min), VO2: 1,6 (1,4-1,9 L/min), FC: 161 (147-187 bpm), bem como pular corda VE: 41 (33-51 L/min), VO2: 1,7 (1,2-

1,9 L/min), FC: 163 (141-185 bpm). As atividades com menores resultados, em comparação com outras ($p < 0,05$), foram subir rampa VE: 14 (12-15 L/min), VO2: 0,6 (0,5-0,8 L/min), FC: 123 (112-141 bpm), bem como jogar bola VE: 17 (14-20 L/min), VO2: 0,7 (0,6-0,8 L/min), FC: 105 (102-120 bpm), em que, mesmo com VE maior, obteve uma FC inferior ($p = 0,04$). Curiosamente, a VE em prateleiras (29 (23-45 L/min)) parece ser maior que em corrida (23 (18-42 L/min)), mas não estatisticamente ($p = 0,4$), com um VO2 semelhante (1,2 (1,0-1,5 L/min) vs 1,2 (0,8-1,7 L/min), respectivamente). O intervalo de VO2 para todas as AVDs foi de 40 a 113% do TECP.

Conclusões: As tarefas são viáveis, de fácil compreensão, e as AVDs fornecem respostas fisiológicas consistentes.

455. EQUAÇÃO DE REFERÊNCIA PARA O TESTE DA CAMINHADA DE SEIS MINUTOS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES EUTRÓFICOS BRASILEIROS – RESULTADOS PRELIMINARES

B.R. Valério, P.F. Gonçalves, F.C. Lanza, S. Dal Corso e A.A. de Camargo
Universidade Nove de Julho.

Introdução: O teste da caminhada de seis minutos (TC6) é comumente utilizado para avaliação da capacidade funcional (CF). Para quantificar se a CF está reduzida ou não, é fundamental ter seus valores de referência estabelecidos. Objetivo: determinar valores de referência e testar a reprodutibilidade do TC6 para crianças e adolescentes brasileiros saudáveis.

Material e métodos: Foram avaliados 206 participantes saudáveis (11 ± 3 anos, 108 meninos), com função pulmonar normal (capacidade vital forçada - CVF de 108 ± 14% do previsto, volume expiratório no primeiro segundo - VEF1 de 109 ± 15% do previsto) e sem antecedentes de doenças cardiorrespiratórias. O TC6 foi realizado duas vezes no mesmo dia, com 30 minutos de repouso entre eles. A distância percorrida foi considerada como desfecho primário. Foi realizada também a espirometria e mensurados os dados antropométricos e comprimento e circunferência do membro inferior dominante. Análise estatística: A normalidade dos dados foi testada por meio do teste de Shapiro-Wilk. O teste t de Student pareado foi utilizado para testar a reprodutibilidade e para equação de referência a análise de regressão Stepwise. $p < 0,05$ foi considerado como significativo.

Resultados: Não foi encontrada diferença significativa entre os testes [(606,7 ± 81,0 m e 605,3 ± 85,0 m; coeficiente de correlação intraclass = 0,7 (IC95%: -0,7 - 0,8)]. A altura em centímetros, peso, sexo e comprimento da perna foram as variáveis preditoras pelo modelo de regressão, explicando 21% de sua variância. Houve correlação significativa entre a distância percorrida e a altura, peso e comprimento da perna ($r = 0,36$, $r = 0,19$ e $r = 0,34$, respectivamente). A equação de referência encontrada foi: Distância = 271,181 + (2,148 × altura) - (1,808 × peso) (1,333 × comprimento perna) + (21,708 × sexo) +, sendo 0 para o sexo feminino e 1 para masculino.

Conclusões: Os resultados preliminares demonstram que o TC6 é um teste reprodutível para crianças e adolescentes saudáveis e as variáveis que predizem a distância percorrida são: altura, peso, comprimento da perna e sexo.

456. GLICOGENOSIS INTERSTICIAL PULMONAR: ENFERMEDAD INTERSTICIAL DEL LACTANTE POCO DIAGNOSTICADA

L.C. Alvitez, O.I. Morocho y G.N. Lovatón

Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Cayetano Heredia.

Introducción: La glicogenosis es una enfermedad pulmonar intersticial de la infancia, descrito en 2002, relativamente raro y solo se han informado pocos casos en la literatura médica. Presentamos nuestro caso, dada su descripción relativamente reciente y el hecho de que

solo se diagnostica a través de una biopsia pulmonar, es posible que no esté suficientemente reconocido.

Material y métodos: Reporte de caso.

Resultados: Paciente femenina nacida a término, quien desde el nacimiento presento taquipnea. A las 12 horas de vida ingreso a cuidados intensivos por sepsis, asfixia perinatal y bajo peso al nacer. Durante su estancia cursó con ventilación mecánica invasiva por 2 meses, sepsis y neumonía por listeria, infección por influenza B, neumotórax. Con diferentes patrones radiológicos de acuerdo a interurrencias, pero con un patrón intersticial residual constante. Radiopacidades intersticiales difusas en tercio superior medio y base de hemitórax derecho y en tercio medio de hemitórax izquierdo. A los 2 meses: infiltrados intersticiales en ambos campos, y áreas de hiperinsuflación en parches, imágenes en vidrio deslustrado. A los 3 meses pasa a pediatría. Su evolución se resume en pobre ganancia ponderal y dependencia de ventilación mecánica. Se coloca tubo de traqueostomía a los 2 meses, quedando con presión de soporte. Se le realizó estudios para errores innatos del metabolismo, mal absorción intestinal, acidosis tubular renal; sin alteraciones, estudio para fibrosis quística no contributivo. Durante los 8 meses siguientes su evolución se caracterizó por pobre ganancia ponderal, dependencia de ventilación. Al año y un mes reingresa a cuidados intensivos por neumonía viral complicada con insuficiencia respiratoria. TAC: 1 año y 1 mes, patrón intersticial bilateral con focos de vidrio deslustrado y atrapamiento aéreo. Por persistencia de imágenes intersticiales sin mayor variación pese a haber transcurrido un año de evolución, se decide biopsia pulmonar, donde se evidencia: engrosamiento de septos alveolares distribuidos en parches con áreas de enfisema compensatorio, en los septos se observa células de núcleos redondos ovales con bordes celulares mal definidos algunas de las cuales se tiñen débilmente con coloración PAS a la coloración con vimentina. Presencia de células captadoras de vimentina en áreas intersticiales.

Conclusiones: La glicogenosis pulmonar es enfermedad intersticial de la infancia, que se debe sospechar cuando hay presencia de imágenes intersticiales persistentes. Los casos descritos en la literatura médica se han asociado con un pronóstico favorable con el crecimiento pulmonar.

457. CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS Y FACTORES DE RIESGO DE INFECCIÓN RESPIRATORIA AGUDA EN INFANTES DE HOSPITALES LOCALES DE RISARALDA, COLOMBIA

G. García, A.M. Giraldo, S.M. Bedoya, Y. Estrada y J.A. Méndez

Universidad Tecnológica de Pereira. Grupo de Investigación GIRUS.

Introducción: La infección respiratoria aguda (IRA) es una de las patologías más prevalentes de la infancia. Específicamente en Colombia, este tipo de patología ocupa los primeros lugares de morbi-mortalidad en la población menor de 5 años, especialmente en sitios con necesidades básicas insatisfechas. Por lo anterior se hace necesario plantear trabajos de investigación enfocados en la descripción e intervención de la población local. Se buscó determinar las características epidemiológicas de los pacientes pediátricos con IRA que asisten a consulta de urgencias en 8 hospitales locales de municipios de Risaralda, Colombia, y cuales factores de riesgo asociados a esta condición.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo, observacional, aplicando un instrumento de recolección de datos a los pacientes pediátricos que consultaron al servicio de urgencias de 8 hospitales locales de municipios de Risaralda, Colombia desde 01 de junio hasta el 30 de noviembre de 2017. El instrumento de recolección de datos permitió registrar variables demográficas descriptivas como edad, sexo, procedencia, etnia, motivo de consulta y entidad de salud. También se incluyeron preguntas relacionadas con factores de riesgo para IRA según las estrategias planteadas por el ministerio de salud de Colombia. Los datos fueron recolectados por medio de un instrumento

aplicado a los acudientes previo consentimiento informado. Los datos fueron compilados en una matriz de Excel 2010 y analizados con un software estadístico.

Resultados: Se recolectaron 337 pacientes. El promedio de edad fue de 3,13 años (DE 5,26), el 55,19% fueron hombres de mayoría mestizos, provenientes del área urbana, los estratos socioeconómicos más frecuentes fueron el 1 y 2 (44,8% y 39,1%); los pacientes acudían a la consulta en compañía de sus padres (89%). En cuanto a los factores de riesgo llama la atención que el 47,7% de los pacientes no fueron lactados y que la mayoría presento un buen peso al nacer (84,5%). Un 10,68% de los pacientes fueron prematuros y el 20,7% no tienen todas las vacunas para su edad, se evidencio hacinamiento en la vivienda en un 14,4% de los casos, la convivencia con personas fumadoras fue de un 22,8% y el 18,9% de los hogares cocinan con combustibles de biomasa.

Conclusiones: Se encontró que la mayoría de factores de riesgo descritos en la literatura están presentes en la población local, haciendo énfasis en que aún muchos hogares cocinan con combustibles de biomasa, incluso en áreas urbanas. Se observa una alarmante relación entre la ausencia de lactancia y el desarrollo de IRA. Se resalta que se ha aumentado la cobertura en vacunación.

458. EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN PULMONAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES

J. Membrilla-Mondragón, A. Aguilar-Aranda, H. Carvajal-Alonso, R. Aguilar-Delgado, L. Mendoza-Múzquiz, J. Barrera de León y A. Espíritu-Mojarro

UMAE Hospital de Pediatría CMNO. Instituto Mexicano del Seguro Social. Guadalajara. México. División de Educación en Salud. UMAE Hospital de Pediatría. CMNO Instituto Mexicano del Seguro Social. Centro Universitario de Ciencias de la Salud. Universidad de Guadalajara. Guadalajara. México.

Introducción: Las enfermedades autoinmunes son un grupo heterogéneo de patologías de curso crónico, afectan múltiples órganos entre ellos el pulmón. La lesión pulmonar más frecuente es la neumopatía intersticial. Los mecanismos del daño pulmonar no son totalmente claros y las manifestaciones respiratorias pueden deberse a daño directo de la enfermedad de base, secundaria infecciones o por efectos tóxicos de los tratamientos. El objetivo del estudio fue evaluar la función pulmonar en pacientes pediátricos con enfermedades autoinmunes.

Material y métodos: Estudio transversal comparativo, realizado en la UMAE Hospital de Pediatría de CMNO, en Gdl, Jalisco, incluyendo pacientes de 6 a 16 años con enfermedades autoinmunes agrupadas en lupus eritematoso sistémico (LES), artritis idiopática juvenil (AIJ), esclerodermia sistémica juvenil (ESJ), púrpura Henoch Schönlein (PHS) y otras. Se realizó evaluación neumológica, tomografía de tórax de alta resolución (TCAR) y pruebas de función pulmonar (espirometría, pletismografía, DLCO y prueba de caminata de los 6 minutos). Estadística descriptiva con frecuencias y porcentajes. Estadística inferencial con chi cuadrado y U de Mann Whitney. Asociación de alteraciones de función pulmonar y tomográficas con presencia de enfermedades reumatológicas con razón de momios (OR). Estudio aprobado por comité local de ética e investigación, así como firma de consentimiento informado por Padres o tutores para la realización de los estudios de radiodiagnóstico.

Resultados: Se estudiaron 81 pacientes divididos en 5 grupos: LES (n = 30), AIJ (n = 19), esclerodermia (n = 9), PHS (n = 5) y otras (n = 13). Predominó sexo masculino en 58 casos (71%), con edad al diagnóstico 10 años, con tiempo de evolución de 2 años, comorbilidades asociadas 34 casos (43%) y presencia de síntomas respiratorios en 47 (58%). El lupus eritematoso sistémico fue el único con alteraciones en función pulmonar OR 3,54 (1,06-11,76) y TCAR OR 2,84 (1,09-7,36), con diferencia estadísticamente significativa.

Conclusiones: La afectación de la función pulmonar en pacientes pediátricos con enfermedades autoinmunes se presenta en el 58% de los casos. La enfermedad con mayor afectación pulmonar demostrada por pruebas de función pulmonar y TCAR fue el lupus eritematoso sistémico.

459. ASOCIACIÓN DE LA FUNCIÓN PULMONAR MEDIDA POR OSCILOMETRÍA DE IMPULSO CON LA GRASA CORPORAL Y LOS NIVELES DE ADIPOCINAS Y PROTEÍNAS INFLAMATORIAS EN NIÑOS

L. Gochicoa-Rangel, J. Sánchez-Alderete, R. del Río-Hidalgo, S. Guerrero-Zúñiga, U. Mora-Romero, L. Rodríguez-Moreno, L. Torre-Bouscoulet y M.H. Vargas

Departamento de Fisiología Respiratoria y Departamento de Investigación en Hiperreactividad Bronquial. Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas. Laboratorio de Función Pulmonar S de RL.

Introducción: El exceso de tejido adiposo produce un estado de inflamación crónica. Existe poca información sobre la asociación de la inflamación promovida por el tejido graso y la función pulmonar en niños. La oscilometría de impulso (IOS) podría dar información más precisa sobre el sitio y elementos que están siendo afectados. Objetivo: identificar qué variables de la IOS correlacionan con parámetros clínicos y laboratorio relacionados con el tejido graso.

Material y métodos: Estudio prospectivo, transversal aprobado por el comité del INER: C07-14, en niños de 6-13 años de edad, sanos respiratorios en todo el espectro de índice de masa corporal (IMC). Se midió antropometría, IOS, índice cintura-cadera (ICC) y se colectó una muestra de saliva para medición de marcadores bioquímicos.

Resultados: Se reclutaron 180 participantes, 97 (53,9%) niñas. Las principales asociaciones con las resistencias respiratorias (Rrs) fueron con el ICC, y las reactancias (Xrs) con el valor z del IMC y el ICC. La IOS tiene buenas asociaciones con el IMC, el glucagón, GIP y péptido-C; sin embargo, las niñas solo mostraron asociación entre algunos parámetros de la IOS e IMC.

Conclusiones: Existe una asociación positiva entre índices antropométricos y Rrs, y negativa con las Xrs. La medición de marcadores en saliva mediante multiplex detecta ciertas citocinas que muestran correlaciones positivas con los datos antropométricos y la impedancia respiratoria.