

Resultados:

108 niños con obesidad (44,4% niños y 55,6 % niñas). Edad media 10 años (2-17 años). 56% pre-puberales. El IMC medio de 27,8 % (+4,4DS) (Hernandez *et al.*) sin diferencias entre sexos.

No encontramos correlación entre el IMC del niño y el nivel de estudios familiar, la situación laboral, ni con quién permanece por las tardes: están acompañados de uno de los padres (91,8%). Tampoco hay correlación del IMC del niño con el ejercicio de los padres, con la forma de comer del niño ni con el ejercicio que hace. Valorando la calidad de la dieta (ENKID) el 4,6% obtienen una puntuación ≤ 3 . Los niños dedican 3,3 horas al día a actividades sedentarias (sin diferencia entre estadios puberales en ambos casos).

El IMC del niño se correlaciona con: peso e IMC de los progenitores ($r = 0,427$; $P < 0,001$), con n° total de actividades sedentarias ($r = 0,292$; $p = 0,004$), y con la insulinemia, péptido C, TSH y índice HOMA, presentando diferencias entre prepuberales y puberales. Estos parámetros bioquímicos son superiores a los valores de la población sana.

Conclusiones:

Las características familiares y las actividades sedentarias son los parámetros fundamentales en el desarrollo de la obesidad.

La insulinemia y el índice HOMA, son superiores a los valores de normalidad y dada la relación del IMC con ellos, el mantenimiento de esta situación en el tiempo podría ser la responsable del síndrome metabólico en el adulto.

P2/d3-103

OBESIDAD, RESISTENCIA INSULÍNICA Y FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR EN NIÑOS DE 4 A 12 AÑOS. ESTUDIO POBLACIONAL.

P. Oliva Pérez ⁽¹⁾, J.E. Cabrera ⁽²⁾, M. Ortiz-Pérez ⁽²⁾, M.A. Vázquez ⁽²⁾, A. Bonillo ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Endocrinología Pediátrica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla. ⁽²⁾ Servicio de Pediatría, Hospital Torrecárdenas, Almería.

Objetivos.

Calcular la prevalencia de obesidad y sobrepeso en niños de 4 a 12 años en nuestra ciudad. Ver la distribución en esta franja de edad del índice de resistencia insulínica (RI) HOMA y de los parámetros que definen el síndrome metabólico en edades posteriores.

Sujetos y Métodos.

Estudio transversal. Mediante muestreo probabilístico polietápico se incluyen 610 sujetos (51,0% mujeres) de 4 a 12 años de edad escolarizados en

centros públicos y privados de Educación Infantil y Primaria de la ciudad. Se les realizó examen físico (incluyendo peso, talla, presión arterial y perímetro de cintura). Se calculó el índice de masa corporal (IMC) y se definió obesidad y sobrepeso según los umbrales del IMC establecidos para niños por la *International Obesity Task Force* y obesidad abdominal cuando el perímetro de cintura era mayor del percentil 90 de nuestra población. Se determinaron niveles plasmáticos en ayunas de glucosa, insulina, triglicéridos y colesterol (total y HDL). La RI se cuantificó con el índice HOMA.

Resultados.

Un 12,8 % de los niños de esta franja de edad son obesos y un 29,0 % tienen sobrepeso. El índice HOMA (media \pm desviación típica) en esta franja de la población es de $1,18 \pm 0,9$. Los niños con obesidad abdominal presentan niveles de insulinemia superiores ($9,9 \pm 6,2$ frente a $5,1 \pm 3,4$ mcU/ml en los no obesos; $p < 0,001$), así como de índice HOMA ($2,0 \pm 1,3$ frente a $1,0 \pm 0,7$; $p < 0,001$), de presión arterial sistólica (113 ± 14 mm Hg frente a 105 ± 12 ; $p < 0,001$) y de triglicéridos (78 ± 38 frente a 63 ± 13 mg/dl; $p < 0,001$), e inferiores de HDL-colesterol (57 ± 12 frente a 64 ± 13 mg/dl; $p < 0,001$).

Conclusiones.

La obesidad y el sobrepeso son problemas extraordinariamente prevalentes en niños de 4 a 12 años. Los factores que conforman el síndrome metabólico en edades posteriores se asocian claramente con la obesidad abdominal incluso ya en esta franja de edad.

Diabetes

P2/d3-104

LA PANCREATECTOMÍA SUBTOTAL EN NESIDIOBLASTOSIS: ¿GENERA ALTERACIONES POSTERIORES EN EL METABOLISMO DE HIDRATOS DE CARBONO?

M.L. Bertholt, C. Luzuriaga, R. Galván, A. Rebollo, D. Casanova.

Endocrinología Infantil, Hospital Marqués de Valdecilla, Santander.

Introducción:

El hiperinsulinismo neonatal, clásicamente conocido como nesidioblastosis, es un síndrome clínico de disfunción de la célula β -pancreática caracterizado por una secreción inadecuada de insulina independientemente de la glucemia. Alrededor del 50% de los casos se han asociado con trastornos en los genes que codifican para los canales de potasio (SUR1 o Kir6.2), GCK u otros. Es la causa más común de hipoglucemia persistente. El tratamiento médico es

difícil, requiere a menudo pancreatometomía parcial para prevenir daño cerebral irreversible.

Objetivo:

Analizar el metabolismo de hidratos de carbono y secreción de insulina posteriormente a pancreatometomía.

Resultados:

Dos pacientes: mujer 27 años; varón 13 años actualmente. En las primeras 24 horas de vida, ingresa la niña por traumatismo parietal, hipotonía, hipotermia. El varón por crisis de cianosis. Ambos convulsión tónico-clónica cedida con fenobarbital. Hipoglucemias persistentes. Tratamiento inicial: suero glucosado, alimentación débito continuo, hidrocortisona. Nunca presentaron acidosis metabólica, cetonuria, hepatomegalia, déficit hormonales (GH, cortisol...). Insulinas elevadas e inapropiadas para hipoglucemias (glucemias <30 mg/dl, insulinas incluso >40 µU/ml). Tratamiento específico de hiperinsulinismo: diazóxido de 7-18 mg/kg/día, somatostatina durante 21 días en el varón. Por cirujano experto pancreatometomía subtotal, a los 68 y 110 días de vida respectivamente, respetando cabeza de páncreas; que resuelve radicalmente las hipoglucemias. Histopatológicamente: hiperplasia de células de Langherhans y nesidioblastosis. Evolución: mujer: microcefalia moderada + epilepsia parcial compleja desde los 15 meses. Varón: crecimiento y desarrollo normal. Metabolismo hidratos de carbono: inicialmente sobrecarga de glucosa en rango de tolerancia deteriorada, corregida posteriormente. Tras 22 y 12 años de control: sobrecarga de glucosa oral, péptido C, insulina normales. HbA1c inferiores al 5%. Genética estudiada en Laboratorio Investigación, Hospital de Cruces (Vizcaya): gen ABCC8 que codifica receptor pancreático de sulfonilureas (SUR1) de los canales de potasio dependiente de ATP: mujer mutación en heterocigosis del exón 29: p.1208delE. Varón mutación en exón 29: p.Leu1191fs.

Conclusión:

Fracaso de todas las posibilidades de tratamiento médico, aunque disminuyeron hipoglucemias. Evolución favorable en metabolismo de hidratos de carbono. Ausencia de diabetes a pesar de pancreatometomía subtotal. Daño neurológico persistente en uno de los casos. En la actualidad es aconsejable técnicas precisas (PET) que definan lesión difusa o localizada, diagnóstico genético e intervención quirúrgica por expertos.

P2/d3-105

IMPACTO DE LA EDAD AL DIAGNÓSTICO EN LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-METABÓLICAS Y EN LA EVOLUCIÓN DE LA DIABETES TIPO 1 EN LA EDAD PEDIÁTRICA.

M. Alegre Viñas, M. Martín-Frías, I. Lore Ruiz, M. Alonso, P. Ros, R. Barrio.

Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción

En los últimos años ha habido un incremento en la incidencia de DM1 en pacientes menores de 5 años. En este grupo de edad el control metabólico presenta más dificultades.

Objetivo

Comparar las características clínico-metabólicas de pacientes con diagnóstico antes y después de los 5 años.

Pacientes y Métodos

Estudio retrospectivo en 100 pacientes divididos en 2 grupos según edad al diagnóstico, antes (grupo 1) y después (grupo 2) de los 5 años. Valoramos al debut, al año y 5 años: edad, sexo, antecedentes familiares de DM1, estación del año al diagnóstico, peso nacimiento; talla e IMC (DE), dosis insulina (u/Kg/día), media HbA1c [HPLC Menarini (vn 5,31± 0,3)], perfil lipídico, TA, marcadores de autoinmunidad (AA) IA2, GAD, AAI, antiadrenales, antitiroideos, anticélulas parietales y de celiaquía; nº hipoglucemias graves (HG) y presencia de complicaciones crónicas. Al debut: acidosis/cetosis/hiperglucemia, HbA1c, insulinemia. Estudio estadístico realizado con análisis bivalente mediante X2 y U de Mann-Whitney con nivel de significación p<0,05. Programa informático SPSS, versión 15.0.

Resultados

Grupo 1 [n=50]: 46% niñas, edad 2,79 años [1,59-3,52]. Grupo 2 [n=50]: 64% niñas, edad 7,35 años [6,47-8,82]. Encontramos diferencias significativas en la glucemia e IMC al diagnóstico y en las hipoglucemias graves en el primer año entre ambos grupos. Evidenciamos una disminución en el número de HG en el grupo de menor edad entre el año y 5 años de evolución. Ningún paciente presentó complicaciones crónicas.

		Grupo1	Grupo2
Debut DM	CA/C/Hiperglucemia (%)	44/28/28	44/24/32
	Glucemia** (mg/dl)	472	403
	Insulinemia (µU/ml)	3,7	8,6
	HbA1c (%)	9,9	10,2
	Talla (DE)	1	0,8
	IMC (DE)**	-1	-0,1
	IA2/GAD (%)	44/34	34/40
	AA	4%	8%
1 año	Talla (DE)/IMC (DE)	0,5/0,2	0,6/0,1
	HbA1c (%)	6,6	6,6
	Dosis insulina (u/kg/día)	0,6	0,6
	HG (nº/paciente/año)**	0,16	0,02
	AA	6%	8%
5 años	Talla (DE)/IMC (DE)	0,8/-0,5	0,6/0,4
	HbA1c (%)	6,8	7
	Dosis Insulina (u/kg/día)	0,8	0,9
	HG (nº/paciente/año)	0,035	0,015
	AA	8%	14%

Conclusiones

Los niños de menor edad con DM1 tienen mayor riesgo de hipoglucemias graves en el 1º año de evolución. Al diagnóstico la afectación metabólica no es superior pero hay mayor repercusión en el peso.

P2/d3-106

MONITORIZACIÓN CONTINUA DE GLUCOSA ANTES Y DESPUÉS DEL TRATAMIENTO CON GLIBENCLAMIDA EN TRES CASOS DE DIABETES NEONATAL PERMANENTE.

R. Pérez Lláñez ⁽¹⁾, J.M. Gómez Vida ⁽¹⁾, P. Cid Gala-che ⁽¹⁾, J. Casas Gómez ⁽¹⁾, L. Olivares Sánchez ⁽¹⁾, L. Castaño González ⁽²⁾.

Pediatría ⁽¹⁾ Hospital de Motril. Granada. ⁽²⁾ Laboratorio de Genética Molecular, Hospital de Cruces. Bilbao.

Introducción:

La diabetes neonatal (DN) es una forma rara de diabetes insulínodépendiente que aparece en los primeros 6 meses de vida. En el caso de DN permanente (DNP) por alteraciones de las subunidades Kir 6.2 y SUR1 de los canales de K ATP sensibles (K_{ATP}) se ha demostrado la eficacia del tratamiento con sulfonilureas. De hecho la fracción SUR1 de estos canales es el receptor de las sulfonilureas en la células beta.

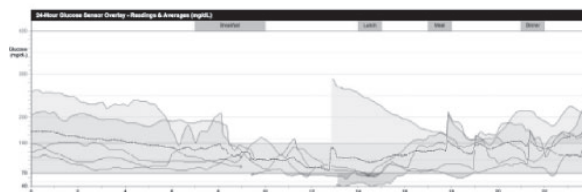
Material y Método:

Tras el diagnóstico de DNP por mutación del exón 4 (val252ala), gen KCNJ11 (codificadora de subunidad Kir6.2 de canales K_{ATP}) en una madre y sus dos hijos (edades actuales: niño 12 años y niña 10 años), se plantea el cambio de tratamiento con insulina en la madre y la niña (dosis de 0,6 UI/kg/día y 0,4 UI/kg/día respectivamente) por glibenclamida (dosis inicial 0,3 mg/kg/día en dos tomas). Y la instauración de este tratamiento oral a la misma dosis señalada en el niño, que lleva más de tres años sin tratamiento (tras varios años en que alternó etapas de tratamiento insulínico con otras sin insulina, por mala tolerancia a las distintas pautas usadas (frecuentes hipoglucemias), pero con Hb A1c > 7.5% actualmente). Como parte de los datos evaluados antes y después del inicio de la toma de sulfonilureas se realizó una monitorización continua de glucosa (Figuras 1 y 2 respectivamente).

Conclusión:

El control glucémico alcanzado con glibenclamida es muy superior al conseguido con insulina, sin oscilaciones ni hipoglucemias significativas. En los casos que mostramos, la supresión del tratamiento insulínico se realizó al primer día de inicio con sulfonilureas en la niña y en la primera semana en la madre.

Madre



Hijo



Hija

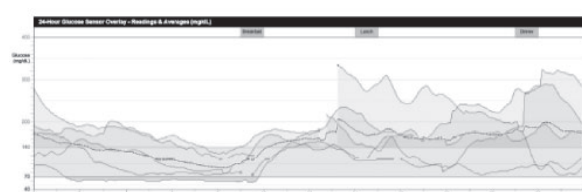
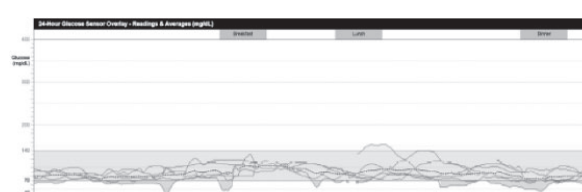
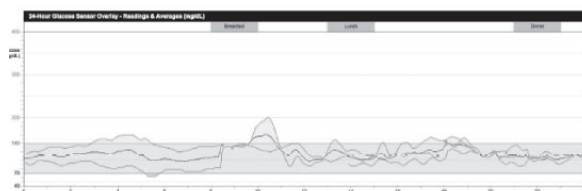


Figura 1. Monitorización antes de glibenclamida.

Madre



Hijo



Hija

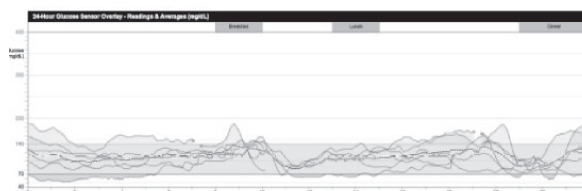


Figura 2. Monitorización tras glibenclamida.

P2/d3-107

UN RÁPIDO INCREMENTO DE PESO EN LA INFANCIA CONDICIONA UN DEBUT MÁS PRECOZ DE LA DIABETES EN NIÑOS CON AUTOINMUNIDAD PRESENTE. ANÁLISIS DE LA HIPÓTESIS DEL

ACELERADOR EN EL ÁREA MEDITERRÁNEA.

R. Cardona Hernández, L. Suárez Ortega, R. Díaz Naderi, M. Torres Lacruz.

Diabetes Pediátrica, Endocrinología, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues LI., Barcelona.

La hipótesis del acelerador argumenta que la diabetes tipo 1 y la diabetes tipo 2 son la misma entidad dado que el desarrollo de la diabetes tipo 1 está condicionado por una resistencia a la insulina asociada a la obesidad que acelera su presentación. En este trabajo se estudia la hipótesis del acelerador en una cohorte de niños y adolescentes con diabetes tipo 1 para comprobar si un peso bajo al nacimiento o un IMC alto al debut condicionan una presentación más precoz de la enfermedad.

Métodos:

Estudio retrospectivo que incluía la revisión de historias clínicas de 277 sujetos caucásicos, edad 0-18 años y debut diabético entre 1990-2009. En todos, se registraron las siguientes variables: sexo, edad al momento del diagnóstico, peso al nacimiento y peso e IMC a los 4-6 semanas tras el debut expresados como desviaciones estándar, así como valores de péptido C (FCP) y anticuerpos anti-GAD y anti-IA2. Se realizó análisis estadístico con SPSS 12.0 estudiando correlaciones entre las principales variables y análisis de regresión lineal múltiple.

Resultados:

No se halló asociación estadísticamente significativa entre la edad del diagnóstico y el peso al nacimiento ($p>0.1$) ni entre el IMC al debut y la edad de presentación ($p>0.5$). No se hallaron correlaciones estadísticamente significativas cuando se realizó análisis de regresión lineal múltiple ajustada para sexo, FCP o valores de anticuerpos. Se halló una correlación negativa ($r=-0.4$; $p<0.001$) entre el incremento de peso que existe entre el nacimiento y el debut y la edad de presentación de la diabetes en aquellos sujetos con valores de FCP negativo y título de anticuerpos positivo ($n=122$).

Conclusión:

Nuestro estudio sugiere que el incremento acelerado de peso en la infancia condiciona un debut más precoz de la diabetes en sujetos con autoinmunidad presente, probablemente mediado por un aumento en la resistencia a la insulina. Sin embargo, al contrario de la experiencia existente en poblaciones anglosajonas y centroeuropeas, el IMC al debut no afecta el momento de la presentación de la diabetes. Es probable que otros factores genéticos y ambientales condicionen la aparición de la diabetes tipo 1 en la infancia.

P2/d3-108

PREVALENCIA DEL SÍNDROME METABÓLICO EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA CON DIABETES TIPO 1 DE LARGA EVOLUCIÓN.

L. Golmayo Gaztelu, M. López-Capapé, M. Martín-Frías, E. Colino, M. Alonso, R. Barrio.

Diabetes Pediátrica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción:

La diabetes tipo 1 (DM1) se ha reconocido como factor de riesgo independiente para la enfermedad cardiovascular (ECV) y de muerte en adultos jóvenes. El síndrome metabólico (SM) agrupa un conjunto de factores de riesgo cardiovascular (FRCV), está asociado en la DM1 a un aumento de la morbi-mortalidad por ECV y es un factor de riesgo independiente para complicaciones microvasculares. López-Capapé (2006) encuentra una prevalencia del SM del 18% en niños obesos.

Objetivo:

Definir la prevalencia del SM en población pediátrica con DM1 de larga evolución.

Pacientes y Métodos:

Evalúamos, a los nueve años del diagnóstico de DM1 (tiempo de evolución medio: 9.3 ± 1.35 años), en 111 pacientes (55% varones) la prevalencia de SM. Se analiza: grado de control metabólico (media de HbA1c del año previo [(HPLC: vn 5.31 ± 0.21)] y FRCV: IMC, tensión arterial (HA), dosis de insulina (u/Kg/día), colesterol total (CT), triglicéridos (TG), LDLc, HDLc, microalbuminuria y antecedentes familiares (AF) de obesidad y FRCV. Se calcula el z-score de C-HDL y TG a partir del estudio de lípidos de Fuenlabrada (1989). Se define SM según los criterios de Cook (2003) modificados para adolescentes y para DM1, presencia de ≥ 2 criterios: IMC >2 DE, HTA ($>p90$ para la Task Force), TG >110 mg/dl o HDL <40 mg/dl.

Resultados:

Presentaban SM el 4,8%. Tenían AF de DM el 32%; Obesidad 13,9%; HTA 13,9%; Alteración lipídica: 23,1% ECV 4,6%. El 57,4% de la población tenía algún FRCV en la familia. No hemos encontrado complicaciones microvasculares.

Tabla 1. Características globales.

n=111	
Edad media(años)	15,5 \pm 2,98
Pubertad(imp%/púber%)	15/85
IMC(DE)	0,47 \pm 0,93
HbA1C media(%)	7,8 \pm 1,3
Dosis insulina(U/Kg/día)	0,94 \pm 0,26
CT(mg/dl)	161,9 \pm 30,9
C-HDL(mg/dl)/ C-HDL(z score)	56,7 \pm 13,7 /0,23 \pm 1,02
C-LDL(mg/dl)	95,5 \pm 23,6
TG(mg/dl)/ TG(z score)	63,5 \pm 41,9/-0,3 \pm 0,97

Tabla 2. Criterios de SM.

Obesidad(%)	6,4
HT(%)	15,6
HDL<40 mg/dl(%)	5,7
TG >110 mg/dl(%)	9,2

Conclusiones:

La prevalencia del SM en nuestra población pediátrica con DM1 es inferior a la descrita en la población pediátrica obesa y a la de adultos con DM1. Aún así es fundamental insistir en el control de los FRCV en este tipo de pacientes.

P2/d3-109

ALTERACIÓN INDETERMINADA A LA GLUCOSA EN EL SEGUIMIENTO LONGITUDINAL DE UNA POBLACIÓN PEDIÁTRICA OBESA.

L. Golmayo Gaztelu, M. López-Capapé, M. Martín-Frías, A. Carcavilla, M. Alonso, R. Barrio.

Endocrinología Infantil, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción.

En la edad pediátrica la prevalencia de DM2 aumenta de forma paralela al incremento de obesidad. Los factores predictivos de la evolución de la alteración hidrocarbonada (AHC) están poco estudiados. En nuestra experiencia (López-Capapé 2006), la prevalencia de AHC en niños y adolescentes obesos es del 7%. Recientemente se ha definido una nueva categoría de AHC, la alteración indeterminada a la glucosa (AIG). Se desconoce su prevalencia y el posible significado en la población obesa.

Objetivo.

Estudiar la prevalencia de AIG en una población pediátrica obesa y la evolución hacia AHC.

Pacientes y Métodos.

Estudiamos 92 niños obesos (IMC>2DE Hrdz), 56,2% varones, con edad media de 11,2±2,8 años, mediante SOG basal (IMC medio 4,1±1,6DE) y a los 2 años (IMC medio 3,4±1,7DE). Definimos AIG como glucemia >200mg/dl entre los 30 y 90 minutos de la SOG con normalidad de glucemia en ayunas y a las 2 horas; AHC según los criterios de la ADA 2004. Evaluamos edad, antecedentes familiares de DM, IMC, HOMA-IR y HbA1c [(HPLC: vn 5,31 ± 0,21]. Se excluyen 3 pacientes con diagnóstico de DM2 con SOG.

Resultados.

En la evaluación inicial un solo paciente presentaba AIG, alteración que persistió a los 2 años a pesar de la pérdida de peso. En el seguimiento del grupo, a los 2 años se detecta un nuevo paciente con AIG, también a pesar de la mejoría en su IMC.

Tabla 1. Comparación entre los grupos al inicio.

N=89	Normal, N=69(77,5%)	AHC, N=19(21,4%)	AIG, N=1(1,1%)
Edad(años)	10,9±2,8	12,4±2,3*	6,4
AF DM(%)	49%	42%	no
IMC(DE)	4,36±1,7	3,2±0,98*	6,4
HOMA-IR	2,9±1,5	4,1±2,6*	1,5

*p<0,05. AF DM: antecedentes familiares de diabetes. AHC: alteración hidrocarbonada. AIG: alteración indeterminada de la glucosa.

Tabla 2. Pacientes con AIG.

	Paciente 1	Paciente 2
Edad inicial(años)	6,4	11,3
AF DM	no	no
IMC(DE) inicio/2años	6,4/4,5	2,86/2,29
AIG inicio/2años	sí/sí	no/sí
HOMA-IR inicio/2años	1,5/0,37	10,4/3,2
HbA1c (%)	5,8/5,3	5/5

Conclusiones.

La prevalencia de AIG en la población obesa es muy baja. Los parámetros de resistencia insulínica no parecen estar en relación con la presencia de AIG.

P2/d3-110

'CAROL TIENE DIABETES': UN PASO MÁS PARA LOGRAR LA INTEGRACIÓN DEL NIÑO CON DIABETES EN LA ESCUELA.

M.C. Marín Fernández ⁽¹⁾, V. Salaverría ⁽¹⁾, I. Llorente ⁽²⁾, A. Lorenzo ⁽³⁾.

⁽¹⁾Fundación para la Diabetes, Madrid. ⁽²⁾Asociación Navarra de Diabéticos. ⁽³⁾Asociación de Diabéticos de Álava.

Justificación

Según estudios llevados a cabo por la Fundación para la Diabetes se producen frecuentes **casos de discriminación por diabetes** en el ámbito escolar. Para evitarlo:

- Los padres y alumnos demandan más y mejor información sobre la diabetes a los profesores y personal de centros escolares.
- Los profesores reclaman mayor información sobre diabetes y emergencias.

Objetivos

- Conseguir la plena integración escolar e igualdad de oportunidades para los niños con diabetes.
- Sensibilizar a la sociedad sobre la diabetes infantil.

Materiales y Método

Material desarrollado para informar a los profesores y alumnos que tienen un niño con diabetes en el aula acerca de lo que supone esta enfermedad:

- **Cortometraje** de animación (duración: 6 minutos).
- **Animaciones didácticas.** Profundizan en: fisiología, situaciones que se dan en el día a día de la persona con diabetes y educación en valores.
- **Fichas didácticas:** adaptadas a cada uno de los

3 ciclos de la educación primaria, con las que el profesor podrá trabajar en el aula aspectos de la diabetes de forma transversal.

Este material se entregará a todos los niños con diabetes de España (entre 6 y 12 años) a través de las consultas de endocrinología pediátrica.

Resultado

Editadas 20.000 copias del CD interactivo, conteniendo:

- corto de animación (inglés y castellano),
- animaciones didácticas (inglés y castellano),
- fichas didácticas (inglés, castellano, catalán, euskera y gallego)

Los materiales cuentan con el aval de la SEEP.

La distribución se realiza a través de los servicios de endocrinología pediátrica de España, que entregan una copia del CD a cada familia, con el fin de que ésta última lo lleve a la escuela.

Otros medios de difusión: asociaciones de diabéticos, Consejerías de Sanidad y Educación, Ministerios.

Conclusiones

Se ha diseñado una estrategia para hacer llegar, en especial a través de todos los Servicios de Endocrinología Pediátrica, material de educación diabético para niños con diabetes y sus educadores. Dicho material pretende contribuir a la plena integración de los niños con diabetes y a la concienciación general sobre los problemas que conlleva esta enfermedad, objetivos que deben ser avalados por futuros estudios.

P2/d3-111

CUMPLIMIENTO DE LAS RECOMENDACIONES NUTRICIONALES EN EL NIÑO CON DIABETES MELLITUS TIPO 1.

M.J. Cuscó Fernández, M. Martín Alonso, P. Prieto Matos, R. Pacheco González, J. Cedeño Montaña, J. Prieto Veiga.

Endocrinología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción:

La terapia nutricional es parte fundamental del tratamiento de la DM 1, pero no siempre se consigue una adherencia adecuada a la misma. Los requerimientos nutricionales de los niños con DM 1 son similares a los de los niños de la misma edad no diabéticos, pero difieren en la necesidad de repartir la toma de hidratos de carbono (HC) a lo largo del día. La alimentación no sólo ha de ser suficiente para garantizar un crecimiento adecuado y conseguir un buen control metabólico, sino también para prevenir las complicaciones agudas y crónicas de

la enfermedad, principales responsables de la morbilidad asociada a la diabetes.

Objetivo:

Valorar el cumplimiento de las recomendaciones nutricionales como parte integrante del tratamiento de la DM 1 en un grupo de niños diabéticos de nuestro hospital.

Material y Métodos:

18 niños con DM 1 colaboraron recogiendo el consumo de alimentos y bebidas durante 3 días consecutivos en encuestas dietéticas que fueron analizadas posteriormente. A todos los pacientes se les recogieron una serie de datos clínicos y analíticos y se calcularon sus requerimientos energéticos según las recomendaciones de la SEEP. Los datos obtenidos fueron analizados con el paquete estadístico SPSS.

Resultados:

Tabla 1. Porcentaje de cumplimiento de las recomendaciones nutricionales de la SEEP.

	INGESTA ADECUADA	INGESTA INFERIOR A LAS RECOMENDACIONES	INGESTA SUPERIOR A LAS RECOMENDACIONES
CALORIAS TOTALES/DÍA	61 %	17 %	22 %
H. CARBONO	44 %	44 %	12 %
GRASAS	22 %	11 %	67 %
GRASAS SATURADAS	44 %		56 %
COLESTEROL	44 %		56 %
PROTEÍNAS	83 %	6 %	11 %

Tabla 2. Ingesta media de los nutrientes.

	MEDIA \pm DS	MÍNIMO-MÁXIMO
CALORIAS TOTALES/DÍA	Recomendado + 2.7 %	(Rec. -16%) - (Rec. +24%)
HC (% de calorías totales)	50.1 \pm 5.7	38 - 63
GRASAS (% de cal. totales)	31.6 \pm 5.2	21.5 - 40.3
G. SAT. (% de grasa total)	10.5 \pm 2	7.25 - 14.5
COLESTEROL (mg/día)	308 \pm 96	132 - 544
PROTS. (% de cal. totales)	18 \pm 2.7	13.6 - 25

Conclusiones:

La nutrición en el paciente diabético es uno de los pilares básicos del tratamiento de la enfermedad. Existe evidencia de que una terapia nutricional adecuada llevada a cabo por un especialista sobre un paciente comprometido es clínicamente efectiva, lo que implica un mejor control metabólico con descensos documentados en la HbA1c. De nuestro estudio se deduce que el cumplimiento de las recomendaciones dietéticas no siempre es correcto, observándose una ingesta calórica diaria adecuada en el 61% de los pacientes estudiados; una tendencia a mayor ingesta de grasas (67% de los pacientes) fundamentalmente a expensas de menor cantidad de HC (44% de los casos), y un mejor cumplimiento de las recomendaciones proteicas (83% de los niños). Aún así, esta aceptable adherencia a la terapia nutricional se traduce en niños con un IMC dentro de la normalidad y con un buen control metabólico en la mayoría de los casos (HbA1c media de 7,2 %).

P2/d3-112

DETERMINACIÓN DE 25-HIDROXIVITAMINA D (25-(OH)D) EN PACIENTES CON DIABETES MELLITUS TIPO 1 (DM1).

B. Huidobro Fernández, M. Echeverría Fernández, C. Iglesias Fernández, B. Roldán Martín, A. Rodríguez Sánchez, M.D. Rodríguez Arnao.

Metabolismo y Endocrinología Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción:

La vitamina D posee propiedades inmunomoduladoras y antiproliferativas y es esencial en el mantenimiento de la homeostasis de la glucosa. La deficiencia de vitamina D se relaciona con mayor prevalencia de DM (tipo 1 y 2) y es relevante en la progresión de las complicaciones micro y macrovasculares en estos pacientes, favoreciendo la disfunción endotelial, la lipoperoxidación, la proliferación vascular e interfiriendo con el eje renina-angiotensina.

Objetivo:

Valoración de los niveles de 25-(OH)D en pacientes pediátricos con DM1.

Sujetos y Métodos:

Determinación de los niveles plasmáticos de 25-(OH)D en pacientes con DM1 de más de un año de evolución. Se realizó un corte transversal (junio-diciembre 2009) excluyendo los pacientes con patología del metabolismo calcio-fósforo.

Resultados:

Se incluyeron en el estudio 59 pacientes: edad media 14,1 años (rango: 4.4-23.0), 27 varones/32 mujeres, 52 de raza caucásica. El nivel de 25-(OH)D en la muestra de pacientes diabéticos fue de $31,1 \pm 9,2$ µg/L (media \pm DE) (normal >30). No se observó una asociación estadísticamente significativa entre los valores de 25-(OH)D y la cifra de HbA1C, el IMC (DE) ni el tiempo de evolución de la diabetes (coeficiente de correlación de Spearman). Tampoco se demostraron diferencias entre los valores de 25-(OH)D de los pacientes con buen control (HbA1C $\leq 7,5\%$) respecto a los que presentaban mal control (HbA1C $>7,5\%$): $31,0 \pm 6,7$ versus $31,2 \pm 10,1$ µg/L. El 5% de los pacientes presentaron niveles de 25-(OH)D menores de 20 µg/L (deficiencia), el 47,5% valores entre 20-30 µg/L (insuficiencia) y el 47,5% valores ≥ 30 µg/L (suficiencia). Todos los pacientes presentaban niveles séricos de calcio total normales. En el grupo de pacientes de origen no caucásico (n = 7) el valor medio de 25-(OH)D fue 29,6 µg/L, sin diferencias estadísticamente significativas respecto a los pacientes caucásicos (31,4 µg/L). Los pacientes DM1 deficientes e insuficientes en 25-(OH)D fueron tratados con suplementos de vitamina D.

Conclusiones:

La deficiencia-insuficiencia de vitamina D es frecuente en los pacientes con DM1. Se aconseja evaluar los niveles de 25-(OH)D en pacientes DM1 y administrar suplementos de vitamina D en aquellos con niveles de 25-(OH)D inferior a 30 µg/L con objeto de prevenir complicaciones a largo plazo.

P2/d3-113

ALIMENTACIÓN EN EL NIÑO CON DIABETES MELLITUS TIPO 1 (DM 1) Y SU IMPLICACIÓN EN EL DESARROLLO DE COMPLICACIONES.

M. Martín Alonso, M.J. Cuscó Fernández, R. Pacheco González, P. Prieto Matos, F. Manzano Recio, J. Prieto Veiga.

Endocrinología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción:

La terapia nutricional en el paciente con DM 1 constituye un pilar fundamental del tratamiento de la enfermedad. Una dieta inadecuada puede contribuir a un peor control metabólico del paciente y potenciar su riesgo cardiovascular, aumentando así las complicaciones agudas y crónicas de la enfermedad.

Objetivo:

Valorar la posible asociación entre la ingesta de los diferentes nutrientes y algunos parámetros analíticos, como la microalbuminuria o el colesterol total sanguíneo, en un grupo de niños con DM 1 de nuestro hospital.

Material y Métodos:

18 niños diabéticos colaboraron recogiendo su ingesta durante 3 días consecutivos. A todos los pacientes se les recogieron una serie de datos clínicos y analíticos, que junto con los resultados de las encuestas alimentarias, fueron analizados con el paquete estadístico SPSS.

Tabla 1. Descripción de la muestra.

	MEDIA \pm DS
Sexo (Niñas:niños)	14:4
Edad (años)	9.4 \pm 3.5
Duración DM 1 (años)	4 \pm 2
IMC (DS)	(- 0.05)
Insulinoterapia (MDI:ISCI)	7:11
Insulina (Unid/kg/día)	0.74 \pm 0.2
HbA1c (%)	7.22 \pm 0.6
Filtrado glomerular (DS)	0.7 \pm 1.1
Colesterol (mg/dL)	167 \pm 32
Triglicéridos (mg/dL)	65 \pm 24

Tabla 2. Ingesta media de los nutrientes.

	MEDIA \pm DS
CALORÍAS TOTALES/DÍA	Recomendado + 2.7%
HC (% de calorías totales)	50.1 \pm 5.7
GRASAS (% de cal. totales)	31.6 \pm 5.2
G. SAT. (% de grasa total)	10.5 \pm 2
COLESTEROL (mg/día)	308 \pm 96
PROTS. (% de cal. totales)	18 \pm 2.7

Resultados:

En cuanto a la afectación renal, la microalbuminuria sólo resultó positiva en un paciente, por lo que se decidió estudiar la relación del filtrado glomerular con la ingesta proteica, con el control metabólico (HbA1c) y con el tiempo de evolución de la diabetes, sin encontrarse en ningún caso asociación estadísticamente significativa.

Sí se observó una asociación con $p < 0.05$, inversa y con un coeficiente de correlación de Pearson bajo, entre el porcentaje de HC ingeridos y las necesidades de insulina. En cuanto al perfil lipídico, no encontramos diferencias en función del porcentaje de grasas totales ingeridas, pero sí se observó una relación estadísticamente significativa y positiva, entre la cantidad de colesterol ingerida y los niveles de colesterol total.

Conclusiones:

No hemos podido demostrar asociación entre el grado de ingesta proteica, el control metabólico de los pacientes y el tiempo de evolución de su enfermedad, con la tasa de filtrado glomerular, que sí han demostrado otros estudios. La asociación negativa encontrada entre el porcentaje de HC ingeridos y los aportes de insulina diarios hay que valorarla con cautela, por la escasez del tamaño muestral, pero podría estar indicándonos la participación de otros factores en las necesidades de insulina. Hemos detectado mayores niveles de colesterol a mayor ingesta diaria de colesterol (excesiva en el 44% de los pacientes), dato importante para intensificar nuestros esfuerzos en la educación nutricional, ya que la hipercolesterolemia asociada a la diabetes, potencia el riesgo cardiovascular de nuestros pacientes.

P2/d3-114

CRECIMIENTO EN ETAPA PREPUBERAL EN DIABETES TIPO 1.

A. González Jimeno, A. Carcavilla Urquí, A. Aragón Gallego, C. Villalba Castaño, C.M Martín Delgado, R. Cuenca Boi.

Servicio de Pediatría, Unidad de Endocrinología Pediátrica, Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

Introducción:

La diabetes mellitus tipo 1 (DM1) es una enferme-

dad crónica autoinmune cuyo manejo ha experimentado cambios sobresalientes en las últimas décadas. Existe controversia acerca del impacto de la enfermedad sobre el crecimiento y desarrollo en edad pediátrica.

Objetivo:

Estudiar el crecimiento en una muestra de pacientes diabéticos en edad prepuberal.

Pacientes y Métodos:

Estudio prospectivo realizado entre el 13 octubre de 1994 y el 10 de enero de 2008. Se incluyeron pacientes diagnosticados de DM1 en etapa prepuberal mayores de 18 meses. Se siguió a los pacientes desde al menos 6 meses después del debut hasta antes de iniciar la pubertad. Todos fueron tratados con régimen insulínico bien clásico o bien intensivo. Los pacientes fueron vistos en consulta cada 3 meses. En cada revisión se recogieron datos de talla, peso, e IMC y se determinó la concentración de hemoglobina glicosilada capilar (HbA1c).

Resultados:

Se incluyeron 48 pacientes (27 niños y 21 niñas). La edad media de éstos al inicio del seguimiento fue 6,52 años y la mediana de seguimiento fue de 3 años (rango entre 1 y 8,2 años). La talla media al inicio del estudio era discretamente superior a la media y los pacientes sufrieron una desaceleración de la talla durante el seguimiento (media del grupo 0,42 \pm 0,86 DS por encima de la correspondiente a su edad inicialmente, y 0,18 \pm 0,9 DS al finalizar).

Utilizando un modelo autorregresivo de primer orden se pudo demostrar que a mayor concentración de HbA1c, menor velocidad de crecimiento (cada elevación de un 1% en la HbA1c produce una disminución de un 8,7% en la velocidad de crecimiento; $p = 0,015$). Mediante este modelo se pudo controlar otras variables como la edad (a mayor edad menor velocidad de crecimiento) y la trayectoria de crecimiento de cada paciente.

Conclusiones:

En nuestra muestra se ha podido evidenciar el impacto del control metabólico sobre la velocidad de crecimiento en etapa prepuberal. Son necesarios estudios prospectivos a talla final que profundicen en esta relación, y aclaren el papel de otros factores como la variabilidad glucémica.

P2/d3-115

SÍNDROME DE WOLCOTT-RALLISON EN UNA FAMILIA ESPAÑOLA NO CONSANGUÍNEA.

A. González Jimeno⁽¹⁾, A. Carcavilla Urquí⁽¹⁾, L. García Arroyo⁽¹⁾, O. Rubio Cabezas^(2,3), S. Ellard⁽³⁾, A. Aragón Gallego⁽¹⁾.

Servicio de Pediatría. ⁽¹⁾ Hospital Virgen de la Salud, Toledo. ⁽²⁾ Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid. ⁽³⁾ Institute of Biomedical and Clinical Science, Peninsula Medical School, Exeter, Reino Unido.

Introducción:

El síndrome de Wolcott-Rallison (SWR) es un trastorno autosómico recesivo infrecuente caracterizado por diabetes neonatal permanente, displasia espondiloepifisaria, y disfunción hepática y renal. Se han descrito pocos casos en la literatura, la mayoría procedentes de la Península Arábiga, y recientemente se ha demostrado que es la causa más frecuente de diabetes neonatal permanente en familias consanguíneas. Presentamos un caso de SWR en una familia española no consanguínea.

Caso clínico:

Niña nacida a término por parto normal y peso adecuado para la edad gestacional. Hija de padres sanos no consanguíneos. A los 3 meses de edad presentó debut diabético con autoinmunidad pancreática negativa, sin remisión espontánea posterior. Desde entonces el control ha sido inestable sin presentar episodios de cetoacidosis. Fue diagnosticada de displasia congénita de caderas por lo que precisó tratamiento ortopédico al nacimiento y fue sometida a osteotomía desrotadora de fémur izquierdo a los 5 años de edad. Desarrolló talla baja desproporcionada de hasta -5,9 desviaciones estándar, con hallazgos clínicos y radiológicos compatibles con una displasia epifisaria grave. A los 6 años fue diagnosticada de válvula aórtica bicúspide y estenosis aórtica leve. Desde los 4 a los 10 años ingresó en 4 ocasiones por episodios de hipertransaminasemia grave, que en una ocasión se complicó con fallo hepático, insuficiencia renal aguda que precisó hemodiafiltración en otra ocasión, pancitopenia, y descompensación metabólica sin cetoacidosis. Estas manifestaciones se resolvieron espontáneamente tras cada ingreso. En la actualidad la paciente tiene 10 años y ha iniciado desarrollo puberal.

Métodos:

Ampliación por PCR y secuenciación del gen EIF2AK3 en la paciente, sus padres, y su hermano.

Resultados:

La paciente tiene heterocigosis compuesta para una mutación tipo *nonsense* (K511X) y una mutación tipo *frameshift* (c.2045delC) en los exones 9 y 13 respectivamente del gen EIF2AK3. El padre y el hermano de la paciente son portadores asintomáticos de la mutación K511N, y la madre de la mutación c.2045delC.

Conclusión:

Se trata, hasta donde sabemos, del primer caso de SWR descrito hasta la fecha en una familia español-

la. Como curiosidad, se trata de una heterocigosis compuesta en una niña de una familia no consanguínea.

P2/d3-116

DIABETES MELLITUS EN MENORES DE 15 AÑOS EN LA COMUNIDAD AUTÓNOMA DE CASTILLA LA MANCHA.

M.J. Ballester Herrera, P. Giralt Muíña, J.J. Angulo, G. Sánchez, E. Palomo Atance, L. Santillana Ferrer, Grupo GEDPECAM.

Servicio de Pediatría, Hospital General de Ciudad Real.

Objetivos:

Determinar prevalencia e incidencia de Diabetes Mellitus (DM) en población menor de 15 años en Castilla-La Mancha (CLM).

Material y Métodos:

Estudio prospectivo. Cálculo estimado de pacientes en la población diana según fórmula de Chapman y Seber. Método captura –marcaje– recaptura para asegurar la exhaustividad. Fuente información primaria: registros hospitalarios de toda CLM y hospitales públicos de Madrid. Fuente información secundaria: registro informático de atención primaria, (cobertura 90% municipios y más de 99% de población). Para prevalencia se incluyeron los menores de 15 años, con diagnóstico de DM a 31-5-2007. Para incidencia se incluyeron los diagnosticados entre 1 de junio de 2007 y 31 de mayo de 2008.

Resultados:

La población de CLM era de 2.001.643 habitantes, 297.160 (14,8%) menores de 15 años (52% varones). Prevalencia de diabetes en menores de 15 años: 1,4 casos/1000 niños (422 casos), 56% varones. Aumentó con la edad: 59 % en grupo 10-15 años, 33% entre 5 -10 años y 8% entre 0 -5 años. Distribución por provincias: mayor en Ciudad Real, Albacete y Toledo (1,63‰, 1,59‰ y 1,39‰ respectivamente) que Guadalajara ó Cuenca (0,94‰, 0,80‰ respectivamente).

Número de casos nuevos diagnosticados: 81 niños, 43 niños (53%) y 38 niñas (47%). Incidencia 27,6/100.000 habitantes/ año. Número estimado de pacientes por fórmula de Chapman-Seber: 82. Tasa de exhaustividad de ambas fuentes (S1, S2):98 (S1:96; S2:68). Mayor incidencia en las provincias de Ciudad Real, Albacete y Toledo: 35,4; 35,2; y 25,5 casos/100.000 habitantes/año respectivamente y 20,2, 14,2 casos/100.000 habitantes/año en Guadalajara y Cuenca. Grupo de edad de mayor incidencia 10-15 años. No diferencias en cuanto al sexo excepto en menores de 5 años (67% varones).

Conclusiones:

1. La prevalencia e incidencia de diabetes en menores de 15 años en CLM es una de las mayores publicadas en estudios españoles.
2. Se encuentra un incremento de la incidencia en el grupo de edad <5 años pero la edad de máxima incidencia corresponde al grupo 10-15 años.
3. Hay mayor incidencia en niños que en niñas en el grupo menor de 5 años.
4. Existen diferencias provinciales en cuanto la incidencia y prevalencia de diabetes.

P2/d3-117

INTERRUPCIÓN DE ISCI EN NIÑOS Y ADOLESCENTES EN HOSPITAL DE REFERENCIA.

A. Mingorance Delgado, M. Sánchez Carbonell, J. Tapia Muñoz.

Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción:

El tratamiento con infusión subcutánea continua de insulina (ISCI) es una buena alternativa para el tratamiento de niños/adolescentes con diabetes tipo 1. Existen pocos estudios en los que se analice la retirada de este tipo de terapia.

Objetivo:

Analizar el grupo de pacientes en los que se interrumpe el tratamiento con ISCI desde 2004 en nuestra Unidad.

Metodología:

Estudio de cohorte prospectivo analítico. Nº pacientes incluidos: 57. Variables analizadas: Edad al inicio del tratamiento, sexo, tiempo de evolución de la enfermedad, soporte familiar, remitidos de otros centros, motivo indicación de ISCI, HbA1c previa/posterior (en pacientes que interrumpen ISCI), tiempo permanencia en ISCI y motivo de abandono.

Resultados:

Edad al inicio de ISCI: 10.05 años (SD=4,54). Hombres: 51,88%. Tiempo de evolución de la enfermedad: 3,58 años (SD 2,78). Soporte familiar: desfavorable en 4 casos (7,02%). Pacientes remitidos desde otros centros: 52,63%. Motivo indicación ISCI: mal control metabólico (24,6%), variabilidad glucémica (VG) (38,6%), VG+edad (19,3%), calidad vida (10,5%), deporte (7,0%). HgA1c previa (media): Muestra total: 7,84 (SD: 0,99), abandonos: 8,57 (SD: 0,92), HbA1c posterior (media) en abandonos: 8,83 (SD=1,15), tiempo permanencia entre abandonos (media): 0,71 años (SD=0,56) y motivo de abandono: incumplimiento terapéutico: 57,1%, insatisfacción: 28,6%, trastorno conducta alimentaria: 14,3%. Total pacientes abandonan ISCI: 7

(8,8%), 5 de ellos lo hacen durante el primer año, 57,12% mujeres y 71,4% mayores de 10 años.

Conclusiones:

1) La tasa de abandonos encontrada es semejante a otras series.

2) Los abandonos se suelen producir de forma precoz salvo cuando es por incumplimiento terapéutico.

3) El soporte familiar, el tiempo de evolución de la diabetes y la mayor edad al inicio de tratamiento son los principales predictores de fracaso. Un soporte familiar adecuado es indispensable para un buen control metabólico y para el tratamiento con ISCI, independientemente de la edad.

4) La media de HbA1c previa en abandonos es significativamente más alta que la media en no abandonos. Aunque una de las indicaciones para tratamiento con ISCI es una mala hemoglobina glicosilada, se debe ser cuidadoso con este grupo ya que el mal control metabólico puede deberse a otros factores distintos a la terapia insulínica.

P2/d3-118

INFLUENCIA DE LOS HIDRATOS DE CARBONO DE ABSORCIÓN RÁPIDA EN LA DIABETES MODY.

R.M. Pacheco González, M. Martín Alonso, M.J. Cuscó Fernández, P. Prieto Matos, J. Cedeño Montaña, J. Prieto Veiga.

Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción:

La mayoría de los diabéticos MODY tipo 2 se tratan exclusivamente con dieta, consistente en evitar los carbohidratos de absorción rápida. Aunque se piensa que esto no sea tan importante para su buen control glucémico, dado el buen pronóstico de esta enfermedad.

Objetivos:

Estudiar la influencia de los hidratos de carbono de absorción rápida en el perfil glucémico de los pacientes MODY tipo 2.

Material y Métodos:

Se incluyeron inicialmente en el estudio aquellos pacientes pediátricos diagnosticados en la consulta de diabetes MODY tipo 2 con confirmación genética, es decir, 7 pacientes; pero, finalmente sólo 4 participaron.

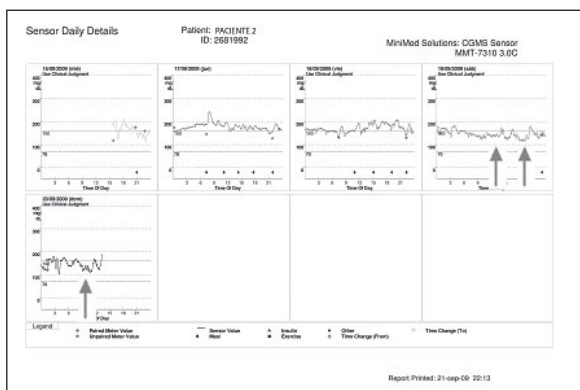
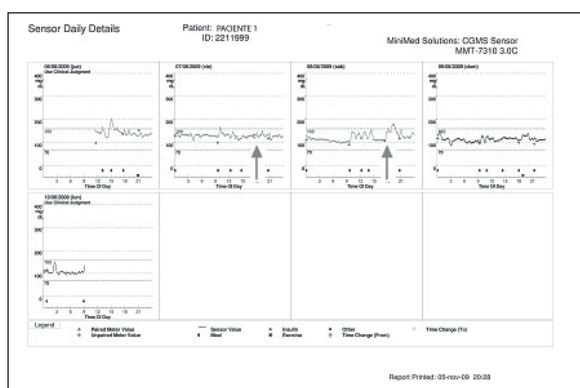
Se les realizó una monitorización continua de glucosa durante 4 días, durante los cuales siguieron una dieta exenta de hidratos de carbono refinados

durante 2 días y dieta libre durante los otros 2; y se compararon los resultados registrados por el sensor CGMS. Para ello, se elaboró una dieta normocalórica según edad, con un 60% de hidratos de carbono de absorción lenta, a la que se añadió un 20% de carbohidratos de absorción rápida durante 2 días, en forma de zumo o refresco.

Se consideró un nivel de glucosa elevado postprandial cuando era superior a 160 mg/dl.

Resultados:

La monitorización continua de glucosa registró ascensos del nivel de glucosa tras la ingesta de hidratos de carbono de absorción rápida sólo en 2 ocasiones de las 10 ingestas, no mezcladas con otros alimentos, que hacen en total los 4 pacientes. El primero se observa en un paciente (paciente 1) que presenta otros 2 aumentos de glucosa tras la ingesta de carbohidratos no refinados. El otro aumento se observa justo tras la colocación del sensor, y no vuelve a registrarse más ascensos en ese paciente (paciente 3).



Conclusión:

La ingesta de hidratos de carbono de absorción rápida no tiene mayor repercusión en los niveles de glucosa que la toma de carbohidratos de absorción lenta en nuestro estudio. Esto indicaría que los pacientes con diabetes MODY tipo 2 no tendrían que seguir una dieta exenta de estos carbohidratos para el mejor control glucémico.

No obstante, son pocos los pacientes estudiados para poder extrapolar estos resultados, y serían necesarios más estudios.

P2/d3-119

CIRUGÍA BARIÁTRICA EN ADOLESCENTE CON OBESIDAD MÓRBIDA, SÍNDROME METABÓLICO Y DIABETES MELLITUS TIPO 1.

M. Martín Frías⁽¹⁾, J.A Balsa Barro⁽²⁾, R. Peromingo Fresneda⁽³⁾, M. Alegre Viñas⁽¹⁾, M. Alonso Blanco⁽¹⁾, R. Barrio Castellanos⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Diabetes Pediátrica. ⁽²⁾ Nutrición. ⁽³⁾ Servicio de Cirugía General y Digestivo, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción.

En la Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1) la obesidad mórbida y otros componentes del síndrome metabólico (SM), que asocian insulina-resistencia, dificultan el control metabólico e incrementan el riesgo de complicaciones macrovasculares. La cirugía bariátrica es una opción aceptada en la obesidad mórbida del adolescente, con datos positivos sobre seguridad y eficacia en este grupo de edad. No hay experiencia sobre su efecto en el control de la DM1.

Objetivo.

Presentar la evolución clínico-analítica de la diabetes y los componentes de SM tras un año de la cirugía bariátrica.

Paciente y Métodos.

Varón diagnosticado de DM1 a los 15 meses, en cetoacidosis diabética. Desde el inicio, tratamiento con múltiples dosis de insulina con buen control metabólico hasta los 8 años. Posterior empeoramiento progresivo y aumento de las necesidades de insulina hasta 49U/m². A los 10 años inició infusión subcutánea continua de insulina (ISCI) con mejoría pasajera del control. Obesidad desde el diagnóstico (IMC +2,04DE) llegando a los 15,5 años a un IMC 41,3kg/m² (+7,2DE), púber con talla adulta de -1,9DE, (-1,1DE respecto a talla diana) y HbA1c 9,5%. Asociaba esteatohepatitis no alcohólica, con GGT 64U/L, HDLc 28mg/dl e HTA nocturna. En ese momento se indica cirugía bariátrica. Antecedentes de SM con DM2 y obesidad mórbida por línea materna.

Resultados.

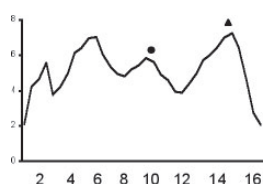
Se realizó *bypass* gástrico laparoscópico, con anastomosis yeyuno-yeyunal a 150cm y reservorio gástrico de 40cc. En el postoperatorio, sepsis por *Klebsiella pneumoniae* con evolución favorable como única incidencia. Perfusión inicial de insulina iv, reiniciando ISCI el 28º día. Reintroducida nutrición oral el 8º día, con buena tolerancia. Los primeros 2 meses, hacía 7 tomas trituradas dia-

rias, sin vómitos, efecto *dumping* ni alteración del ritmo intestinal; actualmente 4-5 tomas/día. Mejoría clínico-analítica progresiva. Al año: IMC +2,07DE, necesidades de insulina 19,4U/m2, HbA1c 7,5%, GGT 18U/L y HDLc 39mg/dl.

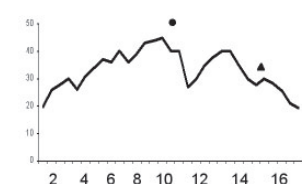
Conclusiones.

Además de la reducción de peso, la cirugía bariátrica contribuyó a una disminución de las necesidades de insulina con mejor control glucémico, y mejoría de otros componentes del SM. Para el tratamiento y seguimiento de estos pacientes es necesario un equipo multidisciplinar.

Gráfica1. IMC (DE)



Gráfica2. Dosis insulina (U/m2)



Gráfica3. HbA1c (%)



● ISCI ▲ Cirugía bariátrica

P2/d3-120

FASE DE REMISIÓN DE LA DIABETES MELLITUS TIPO 1 INFANTO-JUVENIL.

A. Eguireun Rodríguez, A. Larracoechea Zuluaga, G. Grau Bolado, A. Vela de Sojo, P. Jiménez Huerta, I. Rica Echevarría, CIBERDEM.

Endocrinología Infantil, Servicio de Pediatría, Hospital de Cruces, Barakaldo, Bizkaia.

La fase de remisión (FR) de la DM1 es un periodo transitorio que puede aparecer tras el debut de la diabetes durante el cual se mantiene un adecuado control metabólico con necesidades insulínicas bajas. Se debe a un mantenimiento de reserva pancreática eficaz. No conocemos con exactitud su frecuencia en nuestro medio y diferentes estudios describen gran variación en su prevalencia. Se desconocen los factores que influyen en la aparición y duración de este periodo.

Objetivos:

Describir la frecuencia de la FR en un grupo de pacientes con DM1 infanto-juvenil. Analizar la existencia de variables al diagnóstico que se relacionan con su aparición.

Pacientes y Método:

Hemos incluido 130 pacientes pediátricos diagnosticados de DM1 (periodo Enero 1997-Diciembre 2007) en un hospital terciario. Definimos FR como aquella durante la cual se mantiene una HbA1c <7% con una dosis de insulina $\leq 0,3$ UI/K/día. Las variables estudiadas al debut incluyen datos clínicos (edad, antropometría, duración de síntomas, días de ingreso), analíticos [autoanticuerpos-antip pancreáticos, presencia de acidosis, HbA1c y Péptido C] y terapéuticos [ingreso en CIP, perfusión continua de insulina y dosis de insulina subcutánea (3er día del ingreso y alta)]. Soporte informático SPSS16 para análisis estadístico.

Resultados:

La FR aparece en el 27,5% de los casos y su duración media es de 15 meses.

Los factores que pueden predecir la aparición de FR son: Peso e IMC mayores al debut, ausencia de acidosis y menor requerimiento de insulina al alta. Los niños menores de 5 años, como subgrupo tienen menor proporción de FR (12,9% vs 34,7%; $p=0,02$).

	6 meses		12 meses		18 meses	
	FR SI	FR NO	FR SI	FR NO	FR SI	FR NO
Frecuencia	27,5%		14,5%		6,1%	
Peso-percentil	68,7 \pm 4,4*	42 \pm 2,8	62,8 \pm 5,9*	47 \pm 2,9	74 \pm 7,7*	48 \pm 2,6
IMC-SDS	0,2 \pm 0,2*	-0,7 \pm 0,1	0,1 \pm 0,3*	-0,5 \pm 0,1	0,6 \pm 0,4*	-0,5 \pm 0,1
Péptido C	0,7 \pm 0,2	0,6 \pm 0,1	1,1 \pm 0,3	0,6 \pm 0,1	0,8 \pm 0,2	0,7 \pm 0,1
% Acidosis	31%*	55%	33%	51%	14%*	48%
INS-Alta UI/K/día	0,6 \pm 0,1*	0,8 \pm 0,3	0,6 \pm 0,1*	0,8 \pm 0,1	0,5 \pm 0,1*	0,8 \pm 0,1

(*)Diferencias estadísticamente significativas ($<0,05$); Comparación de medias (T- Student ó U-MannWithney) ó de proporciones (Chi-Cuadrado de Pearson).

Conclusiones:

La FR es poco frecuente, y de inicio rápido a partir de la primera semana. Una mayor gravedad al debut (menor peso e IMC y mayor proporción de acidosis) se relaciona con menor frecuencia de FR. Los niños más pequeños la presentan con menos frecuencia.

P2/d3-121

¿EXISTE UNA TENDENCIA A LA OSTEOPENIA EN LOS NIÑOS Y ADOLESCENTES CON DIABETES MELLITUS TIPO 1?

M.V. Velasco Manrique ⁽¹⁾, M. Rodríguez Rigual ⁽¹⁾, G. Bueno Lozano ⁽²⁾, G. Lou Francés ⁽¹⁾, P. Velasco Martínez ⁽³⁾, L. Moreno Aznar ⁽³⁾.

⁽¹⁾ Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza. ⁽²⁾ Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza. ⁽³⁾ Grupo GENUD, Universidad de Zaragoza, Zaragoza.

Objetivo:

Estudiar la masa ósea de una muestra de niños y adolescentes con diabetes mellitus tipo 1 y analizar

las diferencias encontradas respecto a un grupo control.

Material y Métodos:

Se ha estudiado una muestra de 45 niños y adolescentes diagnosticados de diabetes tipo 1 (24 varones y 21 mujeres) y como grupo control, 45 individuos sanos con la misma distribución por sexo y edad. Se han incluido en el estudio las variables: tiempo de evolución de la enfermedad, dosis diaria de insulina y HbA1c, así como BMC (contenido mineral óseo) y BMD (densidad mineral ósea) de cuerpo completo y de columna lumbar obtenidos mediante DEXA (absorciometría dual de rayos X). El estudio estadístico se ha realizado utilizando el SPSS 15.0.

Resultados:

La edad media del grupo de pacientes diabéticos es de $12,67 \pm 3,43$ años (5,02-18,22) y el tiempo de evolución de la enfermedad de $5,18 \pm 3,58$ años. Todos llevan tratamiento insulínico, siendo la dosis media 1,05 U/kg/día y la HbA1c media anual de $7,6 \pm 0,85$. Se ha encontrado una correlación directa significativa entre la edad y los indicadores de masa ósea BMC y BMD ($r=0,689$ y $0,675$; $p=0,000$); pero no se ha obtenido ninguna correlación, por el contrario, con la dosis de insulina, la HbA1c o el tiempo de evolución de la enfermedad. Al estudiar el grupo de los mayores de 12 años, los varones presentaban una BMD lumbar significativamente menor que las mujeres ($0,85 \pm 0,04$ vs $0,96 \pm 0,03$ gr/cm²; $p=0,03$). En cuanto al estudio comparativo con la población control, se han obtenido, en general, niveles inferiores de BMC lumbar en nuestros pacientes, especialmente entre los varones mayores de 12 años, que presentan un BMC a nivel de L4 significativamente inferior al del grupo control del mismo rango de edad ($13,11 \pm 1,03$ vs $15,63 \pm 0,84$ gr; $p=0,02$).

Conclusiones:

Los pacientes estudiados presentan, en general, un menor contenido mineral óseo (especialmente a nivel lumbar) que la población sana, siendo este hecho significativo en el grupo de varones mayores de 12 años. Estos resultados preliminares permiten corroborar que los pacientes diabéticos durante la adolescencia son población de riesgo para desarrollar osteopenia, independientemente del control metabólico que presenten.

P2/d3-122

NUESTRA EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO DE LA DIABETES MELLITUS TIPO 1 CON INFUSORES SUBCUTÁNEOS CONTINUOS DE INSULINA.

D. Royo Pérez, G. Lou Francés, J.I. Ruiz del Olmo Izuzquiza, R. Romero Gil, T. Martínez Sies, M. Rodríguez Rigual.

Diabetes, Servicio de Pediatría, Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

Introducción

Los infusores subcutáneos continuos de insulina (ISCI) son dispositivos electromecánicos computarizados que se utilizan como tratamiento alternativo a las inyecciones con múltiples dosis de insulina (MDI).

Material y Métodos

Estudio descriptivo de 23 pacientes controlados en nuestro Centro, 2 de ellos neonatos y 21 tratados previamente con régimen de MDI. Son o fueron portadores de ISCI durante al menos un año. Estudiamos aspectos epidemiológicos, complicaciones y la evolución metabólica, considerando diferencias significativas de HbA1 mayores a $\pm 0,5$.

Resultados

Edad: $12'9 \pm 5'7$ años. Edad media de implantación de la bomba: $10'78 \pm 5'05$ años. Tiempo medio de evolución de la diabetes: $5'28 \pm 3'92$ (entre 1 y 15 años). Sexo: 68'2% mujeres, 31'8 % varones. Un 54'5% han pasado de prepúberes a púberes durante la implantación de la bomba. Indicación del implante: 2 casos por necesidad de muy bajas dosis de insulina, 1 por lipoatrofia, 2 por petición del paciente y 18 para conseguir mejor control metabólico. Mantenimiento: tres pacientes abandonaron el tratamiento, dos de forma voluntaria y uno por presentar diabetes neonatal transitoria. Complicaciones metabólicas: un paciente presentó 2 episodios de hipoglucemias severas y otro 2 cetoacidosis diabéticas. Evolución metabólica: 8 presentaron mejoría en los niveles de hemoglobina glicosilada, 8 los mantuvieron, 5 los empeoraron. Se excluyen los casos neonatales.

En la Tabla se describen las diferentes características de los grupos.

	Edad actual	Edad inicio ISCI	Evolución diabetes	Paso prepúber a púber	Sexo femenino	HbA1 preISCI*	HbA1 postISCI**
MEJORÍA (n=8)	13+/-	6'45	10'85+/-5'7	7'57+/-4'84	50%	62'5%	8'13+/-7'55+/-0'42
MANTENIDO (n=8)	14'62+/-	1'84	12'62+/-	5'12+/-3'13	87'5%	75%	7'24+/-1'1
EMPEORADO (n=5)	14'6+/-4'6	12'4+/-3'36	4'2+/-2'77	40%	80%	8+/-0'49	7'5+/-9'14+/-0'93

*Media de HbA1 del año anterior al implante de ISCI.

**Media de HbA1 de los años posteriores al implante de ISCI.

Conclusiones

Las bombas de insulina han mostrado ser efectivas para conseguir un buen control metabólico, pero no suponen de manera concluyente mejor control metabólico que los regímenes MDI.

El grupo que mejora es el de menor edad en el momento del implante aunque lleven más tiempo de evolución de la diabetes.

El sexo femenino muestra empeoramiento en mayor proporción.

P2/d3-123
ESCALA DE CONFLICTO FAMILIAR EN LA DIABETES: FIABILIDAD Y VALIDEZ DE LA VERSIÓN PARA PADRES.

M. Beléndez Vázquez⁽¹⁾, M.C. Marín⁽²⁾.

⁽¹⁾ Dto. de Comunicación y Psicología Social, Universidad de Alicante, San Vicente del Raspeig, Alicante. ⁽²⁾ Fundación para la Diabetes.

Introducción

La diabetes suele ser caracterizada como una “enfermedad familiar”. En especial, la relación entre padres e hijos puede llegar a ser complicada cuando se aproxima la adolescencia. A medida que el niño crece se le demandan niveles más altos de responsabilidad en el cuidado de la diabetes mientras que los padres continúan supervisando las tareas del tratamiento. Este equilibrio difícil entre autonomía del niño e implicación de los padres puede provocar la aparición de conflictos familiares. Un alto nivel de conflicto parece asociarse con un deterioro de la adherencia al tratamiento y del control de la diabetes.

Objetivos

El objetivo de este trabajo es estudiar la fiabilidad y validez de la versión para padres de la Escala de Conflicto Familiar en la Diabetes, dirigida a evaluar el nivel de conflicto relacionado con el cuidado de la diabetes.

Materiales y Método

Participaron 125 padres (77 madres y 48 padres) de niños y adolescentes con diabetes tipo 1. Los participantes completaron las siguientes medidas de evaluación: una encuesta sobre datos demográficos y clínicos, una escala sobre el cuidado de la diabetes, el Cuestionario de Reacciones Afectivas a los Autocontroles, el Cuestionario de Estrategias de Afrontamiento en el Cuidado de la Diabetes y la Escala de Conflicto Familiar en la Diabetes.

Resultados

La Escala de Conflicto Familiar en la Diabetes mostró índices de consistencia interna adecuados (madres, $\alpha = .92$; padres, $\alpha = .91$). Los niveles de conflicto familiar se asociaron a una mayor frecuencia de reacciones negativas a los resultados de los autocontroles (madres, $r = .43$; padres, $r = .63$, $p < .001$), a una mayor frecuencia de expresión de emociones negativas como estrategia de afrontamiento (madres, $r = .31$; padres, $r = .32$, $p < .05$), a niveles más bajos de adherencia (madres, $r = -.65$; padres, $r = -.73$, $p < .001$).

Conclusiones

Estos resultados preliminares proporcionan apoyo a la validez de la Escala de Conflicto Familiar en la Diabetes. La disponibilidad de esta escala permite identificar posibles áreas problemáticas en la rela-

ción padres-hijos que pueden deteriorar el manejo efectivo de la diabetes.

P2/d3-124
EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON DIABETES: PROPIEDADES PSICOMÉTRICAS PRELIMINARES DEL CUESTIONARIO KINDL-R PARA PADRES.

M. Beléndez Vázquez⁽¹⁾, M.C. Marín⁽²⁾.

⁽¹⁾ Dto. de Comunicación y Psicología Social, Universidad de Alicante, San Vicente del Raspeig, Alicante. ⁽²⁾ Fundación para la Diabetes.

Introducción

El cuestionario KINDL-R evalúa la calidad de vida tanto en niños/as y adolescentes sanos o como con algún problema de salud, desde la perspectiva de los propios niños/as y de los padres. Existen diferentes versiones para padres en función de la edad de los hijos/as, el Kiddy-KINDL-R (4-7 años) y el KINDL-R (8-16 años). El KINDL-R se compone de 24 ítems referidos a 6 dimensiones: bienestar físico, bienestar emocional, autoestima, familia, amigos y colegio. Además dispone de un módulo de 6 ítems específico sobre diabetes.

Objetivos

El objetivo de este trabajo es estudiar la fiabilidad y validez de la versión española del Cuestionario KINDL-R en padres y madres de niños y adolescentes con diabetes.

Materiales y Método

Participaron 125 padres (77 madres y 48 padres) de niños y adolescentes (8-16 años) con diabetes tipo 1. Los participantes completaron las siguientes medidas de evaluación: una encuesta sobre datos demográficos y clínicos, la versión española del Cuestionario KINDL-R, una escala sobre el cuidado de la diabetes, el Índice de Bienestar de la OMS y el Cuestionario de Estrategias de Afrontamiento en el Cuidado de la Diabetes.

Resultados

El Cuestionario KINDL-R mostró índices de consistencia interna adecuados tanto en las dimensiones genéricas como en la específica sobre diabetes. Una visión paterna de la calidad de vida de sus hijos (dimensión genérica total) más positiva se asoció a una menor frecuencia de expresión de emociones negativas como estrategia de afrontamiento (madres, $r = -.38$, $p < .01$; padres, $r = -.30$, $p < .05$), a niveles más altos de bienestar psicológico (madres, $r = .42$; padres, $r = .58$, $p < .001$) y a niveles más altos de adherencia (madres, $r = .37$; padres, $r = .52$, $p < .001$). Se encontró un patrón de asociación similar entre las puntuaciones de la dimensión específica sobre diabetes del KINDL-R y el resto de variables.

Conclusiones

Estos resultados preliminares proporcionan apoyo a la validez de la versión española del Cuestionario KINDL-R para padres de niños y adolescentes con diabetes.

P2/d3-125

VALORACIÓN DE LA PRESENCIA DE ANTICUERPOS Y LA FUNCIÓN RESIDUAL DE CÉLULAS BETA DURANTE EL PRIMER AÑO DE DEBUT DE DIABETES TIPO I.

C. Freijó Martín, J.I. Guerra Díez, R. Cuesta González.

Endocrinología Infantil, Hospital Marqués de Valdecilla, Santander.

El diagnóstico de diabetes tipo I requiere la presencia del anticuerpo decarboxilasa del ácido glutámico (GAD) y/o tirosina fosfatasa (IA2), mecanismo inmunológico que produce la destrucción de las células beta pancreáticas, manteniendo en ocasiones una función residual temporal medida mediante el péptido C.

Objetivos:

Analizar la edad, sexo, HbA1c al debut, presencia de cetoacidosis, Ac GAD, Ac IA2 y duración del péptido en niños con diabetes tipo I.

Métodos:

Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de diabetes tipo I, se determinó al debut la HbA1c, presencia ó no de cetoacidosis, Ac Gad (inmunoensayo Gad 65 ABs medido en IU/L) Ac IA2 (inmunoensayo medido en IU/L), péptido C (inmunoensayo quimioluminiscente medido en ng/ml) al debut (PepC-1), al mes (PepC-2) y a los 6 meses (PepC-3). El análisis estadístico se realiza por SPSS v.11.

Resultados:

Se analizaron 32 pacientes (50 % niños), 44% menores de 5 años (14). Debutaron en cetoacidosis 37,5% (12), siendo el 58% menores de 5 años (7). La diferencia de la media de HbA1c expresada en la Tabla y clasificada por edad, demuestra significación estadística al debut, pero no al mes ni a los 6 meses, por el contrario el péptido C es estadísticamente significativo al mes y a los 6 meses, a pesar del control de HbA1c similar.

Edad		HbA1c al debut	PepC-1	HbA1c2	PepC-2	HbA1c3	PepC-3
≥5 años	Media	12,3	0,9	8,2	1,8	7,1	1,1
	N	18,0	17,0	18,0	18,0	17,0	17,0
	Desv. tip.	2,1	0,8	0,8	0,9	0,7	0,8
< 5 años	Media	10,4	0,5	8,0	0,8	7,6	0,3
	N	14,0	13,0	14,0	13,0	11,0	10,0
	Desv. tip.	1,2	0,3	0,9	0,5	0,8	0,2

El 89%(16) de los mayores de 5 años presentan AntiGAD positivos vs 64% (9) en menores de 5 años,

los anti IA2 78%(14) positivos en mayores de 5 años vs 64% (9) en menores de 5 años. El valor medio de AntiGAD: 103,44 vs 82.71 UI/L; Anti IA2: 213,22 vs 184,64 UI/L (diferencias no significativas). No se encontró correlación significativa entre el título de anticuerpos, la edad, la HbA1c y la duración de la función residual.

Conclusiones:

1. La edad de debut condiciona la evolución posterior de la diabetes. 2. La escasa duración del péptido-C en niños < de 5 años. 3. En nuestro estudio los niveles de anticuerpos en niños pequeños son más bajos. 4. No se encontró relación entre el valor de los anticuerpos y la duración del péptido.

P2/d3-126

DIABETES INSÍPIDA CENTRAL SECUNDARIA A NEUROHIPOFISITIS.

C. Surribas Murillo⁽¹⁾, P. Méndez Pérez⁽²⁾, F. Hamed Amhed⁽³⁾, I. Pintor Trevejo⁽²⁾, M. Núñez Estévez⁽²⁾, F.J. Arroyo Díez⁽²⁾.

Servicio de Pediatría. ⁽¹⁾ Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres. ⁽²⁾ Hospital Materno Infantil, Badajoz. ⁽³⁾ Hospital de Mérida, Cáceres.

Antecedentes:

La diabetes insípida central (DIC) es debida a la destrucción de neuronas magnocelulares de los núcleos supraópticos y paraventriculares. La forma idiopática es la más frecuente; actualmente se sabe que es secundaria a infundíbulo-neurohipofisitis en la mitad de los casos. Le sigue en frecuencia la forma tumoral, germinomas principalmente.

Caso clínico:

Niña de 3 años que presenta poliuria y polidipsia de 2 meses de evolución, sin otra sintomatología. Controles de glucemia capilar en su centro de salud normales. Antecedentes familiares: sin interés. Antecedentes personales: embarazo normal; parto por cesárea por no progresión, a término; PRN: 2.500 g; bronquitis recurrente y dermatitis atópica, episodios leves. Exploración física: peso en p25 y talla en p50, no signos de deshidratación ni de alarma neurológica. Pruebas complementarias: osmolalidad plasmática (O_p): 298 mOsm/kg (N: 280-295); osmolalidad urinaria (O_u): 78 mOsm/kg (N: 200-800); volumen de 24 horas: 4.850 ml (15,5 ml/kg/h); Na 140 mEq/l; K 3,9 mEq/l. Test de privación hídrica: O_p >300 mOsm/kg y Na 149 mEq/l a las 4 horas persistiendo O_u baja. Test de desmopresina: elevación de O_u (494 mOsm/kg) a la hora. ADH: <2,78 pg/ml (N: 1-14). RMN craneal: Quiste pineal pequeño, ausencia de hiperseñal de neurohipofisis en T1, tallo hipofisario engrosado, realce tras contraste. Marcadores tumorales, serologías, autoinmunidad, mapa óseo, gammagrafía ósea y estudio oftalmológico:

normales. No otros déficits hormonales. Consulta a Neurocirugía: no indicada aún biopsia hipofisaria. Se diagnostica DIC por probable infundíbulo-neurohipofisitis linfocitaria, sin poder descartar histiocitosis de células de Langerhans. Tratamiento: desmopresina nasal: 10 mcg/12h. Normalización de osmolaridad urinaria posterior. Marcadores tumorales seriados: negativos. Controles trimestrales de RMN craneal: disminución del engrosamiento del tallo hipofisario, resto similar.

Conclusiones:

Se recomienda seguimiento periódico estrecho de los pacientes con DIC aparentemente idiopática, puesto que se ha descrito la aparición de alteraciones neoplásicas hasta más de 10 años después del diagnóstico. En la DIC idiopática es posible la regresión a la normalidad del tallo hipofisario, aunque persistiría ausencia de hiperseñal en neurohipofisis y es preciso continuar el tratamiento.

P2/d3-127

ESTUDIO COMPARATIVO DE FRECUENTACIÓN DE LAS URGENCIAS PEDIÁTRICAS POR PARTE DE NIÑOS AFECTOS DE DM TIPO 1A.

I. Díez López, A. Rodríguez Estévez, A. Sarasua Miranda, I. Lorente Blazquez, A. Bosque Zabala. Endocrinología infantil, Servicio de Pediatría, y Servicio de Urgencias de Pediatría, Hospital de Txagorrtxu, Vitoria, Álava.

Objetivo:

Valorar la frecuentación y las causas de consulta al Servicio de Urgencias de los niños DM tipo 1 y comparación con no afectos.

Material y Métodos:

Casos y controles de tipo retrospectivo de 12 meses de duración. : Casos: Niños DM tipo 1, >12 meses de evolución desde su debut hasta 01/09/08. Controles: Niños sin número de historia clínica que acudieron al Servicio de Urgencias del 24 al 31/08/08 (evitar sesgo de incidencia de H1N1 seguimiento 01/09/08 a 31/08/09).

Resultados:

50 niños con DM tipo 1a (22♂), edad media de 8,5 años [1-16] Menores de 8a: 22/50 (45%) edad media 5,2 [1-8], al debut CAD 19/22 85% con tiempo medio de evolución de 2,4 años [1-4,5]. Mayores de 8a: 28/50 (55%) edad media 12,6 [8-16], al debut CAD 21/28 75% con tiempo medio de evolución de 5,2 años [1,5-12,2].

Tasa de frecuentación urgencias DM<8a 1,3 consultas/año/niño DM>8a 0,2 consultas/año/niño. CASOS grupo total 3,8 consultas/año/niño 28% ΔCASOS/CONTROL p:0.002 IC 95% [2,8-3,5]; CASOS<8a 5,1 consultas/año/niño (112 visitas) ΔCASOS/CON-

TROL p:0.0001 IC 95% [3,5-6,2]; CASOS>8a 2,7 consultas/año/niño (78 visitas) p:0.001 IC 95% [0,1-3].GRDs DM<8 (Patolg.Respi 30% Patolg.Diges 22% Infec 6% SNC 5% Trauma 25% Intox 0% Cirug 4% DescompDM 8%) CASOS<8 (Patolg.Respi 42% Patolg.Diges 26% Infec 8% SNC 5% Trauma 10% Intox 5% Cirug 4%) ΔCASOS/CONTROL p:0.005. GRDs DM>8 (Patolg.Respi 20% Patolg.Diges 20% Infec 0% SNC 0% Trauma 40% Intox 0% Cirug 0% DescompDM 20%) CASOS>8 (Patolg.Respi 28% Patolg.Diges 14% Infec 7% SNC 5% Trauma 22% Intox 15% Cirug 9%) ΔCASOS/CONTROL p:0.002. Ingresos Hospitalarios CASOS (DM) total: 2 (5%) ΔCONTROLES total ingresos:6 (3,5%) ΔCASOS/CONTROL p:0.26 Por grupos==> DM<8: 2 (5%) (1 descom 1 Cirug) CASOS<8: 4 (4%) (1 Neu, 1 Cirug, 1 GEA, 1 Trauma) ΔCASOS/CONTROL p:0.10. Ingresos Hospitalarios DM>8: 0 (0%) CASOS>8: 2 (2%) (2 Cirug) ΔCASOS/CONTROL p:0.000.

Conclusiones:

Los niños afectados de DM1 consultan menos a Urgencias respecto a la población general, destacando por accidentes en menores y escasas descompensaciones. La educación diabetológica, la accesibilidad del Equipo y la importancia del ejercicio y estilo de vida saludable parece haber influenciado. La tasa de ingresos es semejante en ambos grupos.

P2/d3-128

DIABETES TIPO MODY 3 DE DIAGNÓSTICO PRECOZ.

M.E. Rubio Jiménez, M.J. Alija Merillas, E. Cid París, G. Blázquez Arrabal, A. Olloqui Escalona, J.M. Jiménez Bustos.

Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de Guadalajara.

Introducción:

La diabetes MODY cursa con hiperglucemia no cetótica. Tras la diabetes tipo I, es el tipo de diabetes más frecuente en la infancia.

Caso clínico:

Niña magrebí de 6 años, remitida por hiperglucemias en ayunas (112 y 130 mg/dL) sin enfermedad intercurrente asociada. Asintomática. AF: madre 31 años, con diagnóstico de intolerancia a la glucosa a los 18 años, en tratamiento con antidiabéticos orales (ADO), y a partir de los 21 años en tratamiento insulínico. G2A0V2, con difícil control glucémico durante las gestaciones. Tío materno diagnosticado de Diabetes tipo II a los 40 años, en tratamiento con ADO, fallecido a los 45 años de muerte súbita. Abuelo materno con Diabetes tipo II en tratamiento con ADO. AP de la paciente: Parto vaginal a las 36+4 semanas con PRN: 3.450 gr (p>99). No hipoglucemias en periodo neonatal. EF: P 23,5 Kg (p50)T:112

cm (p10). Sin hallazgos significativos. Exploraciones complementarias: perfil lipídico, función hepática y función tiroidea dentro de la normalidad, HbA1C de 6,4%, anticuerpos antiinsulina antiGAD negativos. Test de sobrecarga oral de glucosa (SOG):

	basal	30 minutos	60 minutos	90 minutos	120 minutos
glucemia	252	564	517	465	467
insulina	< 5	27,9	21,5	11,5	9,7

Se inicia tratamiento con pauta basal bolus. Análisis genético molecular a la paciente y a su madre: MODY 3 (mutación Q474fsX7 en heterocigosis en el gen HNF 1 alfa –exón 7).

Se sustituye tratamiento insulínico por ADO (Glibenclamida) que se mantiene a dosis mínimas (2,5 mg/24h) (HbA1C de 6,2%, sin presencia de microalbuminuria).

Conclusiones:

Los pacientes con Diabetes tipo MODY 3 presentan habitualmente una glucemia normal hasta la pubertad, siendo el caso que presentamos excepcional por el inicio precoz. Así mismo, destacamos la importancia de que, gracias al estudio realizado, se ha podido concretar el tipo de diabetes que presentaba la madre de la paciente, siendo también un MODY tipo 3.

P2/d3-129

SÍNDROME DE MAURIAC; A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.

M.A. Fuentes Castelló, S. de Murcia Lemauiel, F. Vargas Torcal.

Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario de Elche.

Presentamos un caso clínico de síndrome de Mauriac, una entidad extremadamente infrecuente hoy día y cuya fisiopatología es aún parcialmente desconocida pese a haberse descrito por vez primera en 1930. En los últimos años cerca de 30 casos han sido descritos en la bibliografía anglosajona y algunos arrojan luz sobre sus mecanismos patogénicos.

Escolar mujer de 13 años, con DM tipo 1 desde los 2 años de edad, con control metabólico inusualmente deficiente desde su debut (múltiples ingresos por cetoacidosis y HbA1c casi siempre en torno al 12 %) en relación con un fondo de problemática y desestructuración familiar. Ahora presenta aplanamiento estatural, pasando de un percentil 25 a un percentil < 3, en – 4 SDS (con talla diana en percentil 70), con EO de 11 años y nulo desarrollo puberal, con un peso conservado en percentil 3-10 (*screening* de celiaquía negativo). PRL, función tiroidea y ACTH-Cortisol normales, gonadotropinas prepuberales e IGF1 de 75 (< 2 SDS para su EC y su EO) pese a IMC de 20 (per-

centil 50), con pico de GH tras clonidina e insulina de 27 y 20 respectivamente (patrón de resistencia a la GH inespecífico). RNM hipotálamo-hipofisaria normal. Achacando todo a su mala situación metabólica crónica, ya con 14,5 años se ingresa para intentar revertirla (15 días y luego 2,5 meses en régimen de hospital de día) consiguiendo HbA1c de 8,3 % y un crecimiento de 3 cm en 3 meses, con claro botón mamario bilateral. Tras el alta la HbA1c vuelve a 11-12% e inicia síntomas de polineuropatía periférica y de gastroparesia diabética (vaciamiento gástrico isotópico patológico), con nuevo stop del desarrollo e inicio de microalbuminuria. Con 15,5 años (y 12,5 óseos) se le pone infusor portátil de insulina, logrando HbA1c de 8,8% e IGF1 de 182. Se asocian estrógenos en parches nocturnos a dosis bajas. La mejoría con todo es parcial y fugaz y deja de venir a algunas citas. “Reaparece” con cetoacidosis con 18 años, 148 de talla, sin haber completado pubertad y asocia aspecto edematoso peculiar, facies cushingoide, hepatomegalia llamativa con signos ecográficos de esteatosis, así como hipertransaminasemia leve-moderada, con hiperamilasemia de 700 (y lipasa de 1.500) aunque sin clínica de pancreatitis. No hay retinopatía. El diagnóstico final es síndrome de Mauriac, sin que consientan la biopsia que demuestre la glucogenosis hepática característica.

P2/d3-130

COMA HIPEROSMOLAR HIPERNATRÉMICO COMO DEBUT DIABÉTICO EN UN LACTANTE.

M. López Capapé, M. Ghiggi, M. de la Flor, S. Carrasco, R. Herrero, J. Jiménez.

Endocrinología, Diabetes Pediátrica y Cuidados Intensivos, Servicio de Pediatría, Hospital La Moraleja, Madrid.

Introducción:

El coma hiperosmolar es una entidad poco frecuente y con alta mortalidad, mas propia del adulto y de la diabetes *mellitus* tipo 2 (DM-2). La DM tipo 1 suele presentarse como cetoacidosis (CAD). Presentamos un caso grave de estado hiperosmolar hipernatrémico (EHH) hipocetósico como debut diabético en un lactante.

Caso clínico:

Niña de 11 meses de edad, traída a Urgencias por alteración del nivel de conciencia con hipoactividad, en el contexto de cuadro, vómitos de 2 días, con febrícula sin diarrea. No antecedentes de interés salvo tratamiento médico con Azitromicina y Estilsona oral por infección respiratoria en la última semana, además de solución de rehidratación oral. Exploración física: MEG, estuporosa, Glasgow 10, mal color y perfusión periférica, deshidratación severa con respiración de Kussmaul. Exploración general sin hallazgos. P. complementarias: destacamos

hiperglucemia de 1.848 mg/dl, con glucosuria sin cetonuria, acidosis metabólica con deshidratación severa, pH 6.9, Bicarbonato 12mmol/L, EB -20.6. Creatinina 3mg/dl, Urea 263mg/dl. Hipernatremia con Na 152mEq/l (max 190) e hiperosmolaridad (osm 406). Rabdomiolisis severa con CPK 28.924 U/l (máx. 90.800), LDH 4.791, GOT 74 (max 2.848), GPT 24 (max 1.380). HbA1c 9.3%. Ac anti-insulina, antiGAD, IA2 positivos. Evolución: ingresa en UCI, requiere expansión de volumen, y corrección del déficit de I5% en 72h, perfusión de insulina. A las 48h crisis convulsiva y shock con necesidad de inotropicos y asistencia respiratoria. Descenso gradual de glucemia y corrección de acidosis con evolución favorable de la rabdomiolisis y clínica neurológica. Tras 20 días de estancia en UCI pasa a planta y se ajusta pauta de insulino terapia con múltiples dosis. Actualmente (9 meses después) asintomática, con buen desarrollo psicomotor sin secuelas y buen control metabólico con HbA1C 6.8%.

Conclusión:

El EHH puede solaparse con características de CAD y ser una forma grave de debut de DM-1 en la edad pediátrica.

P2/d3-131

DIABETES NEONATAL PERMANENTE: DIAGNÓSTICO GENÉTICO, ESTUDIO FAMILIAR Y SUS IMPLICACIONES TERAPÉUTICAS.

J.M. Gómez Vida ⁽¹⁾, R. Pérez Láñez ⁽¹⁾, L. Olivares Sánchez ⁽¹⁾, P. Cid Galache ⁽¹⁾, S. Broncano Lupiáñez ⁽¹⁾, L. Castaño González ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Servicio de Pediatría, Hospital de Motril, Granada. ⁽²⁾ Laboratorio de Genética Molecular, Hospital de Cruces, Bilbao.

Introducción:

La diabetes neonatal (DN) es una entidad rara. Hasta hace una década sólo se definían sus características clínicas. Y se clasificaban en dos grupos: Permanente (DNP) y DN Transitoria (DNT). Actualmente se han identificado diferentes causas genéticas, con distintos pronósticos y nuevos tratamientos: para alteraciones de los canales de K sensibles a ATP (K_{ATP}) se proponen sulfonilureas frente a insulina.

Material y Método:

Presentamos una familia afecta de DN monogénica por afectación de los canales K_{ATP} . Tras la detección de un primer caso, un varón (2.790 g y 49 cm), con hiperglucemia al primer día de vida, en el contexto del despistaje de posible hipoglucemia por hijo de madre diabética insulín-dependiente. La madre resulta ser diabética desde 2º mes de vida, con Ac antiGAD y anti IA2 negativos. Su segunda

hija (3.150 g, 47 cm) es también DN desde el primer día de vida. Una hermana de la madre es diabética insulín-dependiente desde los 13 años y tiene, a su vez, dos hijos varones: primero sano y segundo DN con hiperglucemia en las primeras 24 horas de vida. Demás antecedentes familiares: abuela de las madres, rama materna, diabetes tipo 2.

Estudio genético

(Genética Molecular, Hospital de Cruces): la abuela materna, las dos hermanas y los tres hijos afectados presentan mutación del exón 4 (val252ala), gen KCNJ11 (codificadora de subunidad Kir6.2 de canales K_{ATP}). Esta mutación no ha sido descrita antes. Y no se encontró en la bisabuela afecta de diabetes tipo 2, ni en el único hermano sano de las madres, ni en el primer hijo sano de la tía (único no afectado de la 3º generación de nuestra serie).

Conclusiones:

En nuestra serie la existencia de la mutación segrega los sanos de los diabéticos (la abuela portadora de la mutación se ha negado, al momento actual, a hacerse SOG). Y ha permitido catalogar como DN monogénica a las madres catalogadas como diabéticas tipo 1. (Estamos en fase de cambio del tratamiento a sulfonilureas con resultados prometedores).

P2/d3-132

DIABETES NEONATAL TRANSITORIA. ACTITUD DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA.

J.M. Gómez Vida, R. Pérez Láñez, J. Casas Gómez, L. Olivares Sánchez, P. Cid Galache, A. Rodríguez Leal.

Servicio de Pediatría, Hospital de Motril, Granada.

Introducción:

La diabetes neonatal (DN) es una forma rara de diabetes (incidencia: 1 cada 300.000 – 400.000 RN vivos) que aparece antes del 3º mes de vida. Clínicamente diferenciamos dos formas: DN Permanente (DNP) y DN Transitoria (DNT). Y hay correlación entre éstas y la alteración genética que las condiciona: las debidas a anomalías en 6q24 suelen ser DNT, muy precoces (primeros días de vida) y fenotipo de muy bajo peso al nacer (CIR). Mientras que las debidas a alteraciones de las subunidades Kir 6.2 y SUR1 de los canales de K ATP dependientes (mutaciones en genes ABCC8 y KCNJ11, respectivamente) suelen ser DNP, de presentación más tardía (al mes de vida) y con peso normal al nacer.

Caso clínico:

RN femenino de 38+6 semanas, peso 1.770 g ($P < 3$), talla 45 cm ($P > 10$), sin antecedentes obstructivos ni familiares de interés. **Exploración:** CIR

severo, asimétrico, panículo adiposo escaso y macroglosia. **Evolución:** Desde el nacimiento cifras de glucemias altas. Perfusión de insulina IV desde 5º día de vida. A los 22 días se inicia insulino-terapia subcutánea con NPH cada 12 horas, marcando objetivos terapéuticos en: glucemias postprandiales <180, sin grandes altibajos glucémicos y con ganancia ponderal adecuada. Alta hospitalaria con 33 días (peso: 2.790 gramos, dosis de insulina: 0,7 UI/kg/día). Durante el seguimiento se consigue la reducción paulatina del aporte de insulina, retirán-dosela finalmente con 3,5 meses de vida. **Pruebas complementarias:** insulina basal 0,5 microUI/ml (para glucemia: 186 mg/dl), péptido C 0,3 ng/ml, Anticuerpos anti-GAD y anti-IA2 negativos. **Estudio**

genético (Laboratorio de Genética Molecular del Hospital de Cruces): isodisomía paterna de la región 6q24, de aparición *de novo*.

Conclusiones:

El estudio genético de DN orienta evolución y pronóstico. Consejo genético: al ser nuestro caso una alteración *de novo* hay riesgo muy bajo de aparición en nuevos embarazos. El manejo insulínico de estos niños se han propuesto el uso de multidosis con análogos ultrarápidos (6-7 inyecciones día de insulina lis-pro, antes de cada toma) y el empleo de bombas de infusión continua. Nosotros encontramos una buena evolución clínica con dos dosis al día de insulina NPH.