

no contemplados en la ficha técnica del medicamento. 2. Detallar el nivel de evidencia y el grado de recomendación de estos tratamientos. 3. Describir los cambios en las fichas técnicas, durante el período de estudio, de estos fármacos en cuanto al empleo en niños. 4. Identificar necesidades de investigación en pediatría.

Material y métodos: Estudio multicéntrico observacional retrospectivo. Se recogió la información referente a las solicitudes de tratamientos de uso compasivo en pacientes pediátricos tramitados por 10 hospitales españoles, que cuentan en conjunto con 1.830 camas pediátricas, en el período 1 de enero de 2006 a 31 de diciembre de 2008. Se identificó el motivo de solicitud y el grupo terapéutico consultando la ficha técnica de cada medicamento a fecha de abril de 2009 a través de la página Web de la Agencia Española del Medicamento. Se registraron los cambios de indicación ocurridos durante el período de recogida de datos consultando la revista *Panorama Actual del Medicamento*. Se recopiló el nivel de evidencia y el grado de recomendación para cada medicamento junto a la indicación de uso según la escala de Thomson tal y como consta en Drugdex® de Micromedex®. Se analizó la incidencia de solicitudes según grupos terapéuticos para identificar áreas prioritarias de investigación.

Resultados: 1. En el período de estudio se tramitaron 2.205 tratamientos, correspondientes a 263 principios activos y 769 indicaciones diferentes. En un 73,3% de los casos el motivo de la solicitud fue por indicación y en el 26,3% de los casos el motivo fue el empleo en un intervalo de edad no contemplado en la ficha técnica. Sólo en 2 ocasiones se trató del uso de un fármaco en investigación clínica. 2. En el 77% de los casos no consta el nivel de evidencia y el grado de recomendación para la indicación solicitada en la base de datos Drugdex® de Micromedex®. 3. En el período de estudio, de los 263 principios activos, 3 modificaron su su ficha técnica incorporando algunas de las indicaciones en pediatría que motivaron la solicitud de uso compasivo. 4. Un 49% de los 263 principios activos implicados pertenecen a los grupos farmacológicos L y J.

Conclusiones: 1. La indicación es el motivo de solicitud de la tramitación de uso compasivo en la mayoría de los tratamientos. 2. El nivel de evidencia del empleo de medicamentos de uso compasivo es muy bajo, lo cual lleva a pensar que la falta de información puede ser uno de los criterios para decidir la tramitación de la solicitud. 3. En el período de estudio, los cambios en ficha técnica relacionados con la población pediátrica son mínimos. 4. El análisis del empleo de medicamentos en uso compasivo puede ser una herramienta para definir un inventario de necesidades pediátricas, tal y como reclama el Reglamento Europeo sobre medicamentos pediátricos.

728. UTILIZACIÓN DE PALIVIZUMAB EN NIÑOS PREMATUROS Y ESTIMACIÓN DEL COSTE POR INGRESO EVITADO

C.J. Lamela Piteira, P. Miranda Romero,
M. Camacho González de Aguilar, L. Ordóñez Fernández,
M. Al Kassam Martínez y M.P. Sacristán de Lama

Hospital Universitario Central de Asturias. Asturias. España.

Objetivos: Comprobar la adecuación de las prescripciones de palivizumab a las indicaciones de la ficha técnica, las recomendaciones de la Sociedad Española de Neonatología (SEN) y la Sociedad Canadiense de Pediatría (SCP) para niños prematuros sin displasia broncopulmonar, y estimar el coste para evitar un ingreso por bronquiolitis debida al virus respiratorio sincitial (VRS).

Métodos: Estudio retrospectivo de la profilaxis con palivizumab durante la estación 2008-2009 (1/10/08-30/3/09). Los datos de pacientes y dosis se obtienen de los formularios de prescripción médica y del libro de registro de profilaxis de VRS de consultas externas de Neonatología. Los números de historia de los ingresados por

PEDIATRÍA

766. USO COMPASIVO DE MEDICAMENTOS EN PEDIATRÍA

J. Carcelén, M.T. Pozas, B. Feal, C. Martínez, E. Hidalgo y C. Fábrega
Hospital Miguel Servet. Zaragoza. España.

Objetivos: 1. Describir el uso compasivo de medicamentos en pediatría en España, bien en fases de investigación clínica en pacientes que no pueden formar parte de un ensayo clínico o en usos

bronquiolitis debida al VRS (CIE = 466.11) se cruzan con los números de historia de los niños tratados, para determinar el número de ingresos.

Resultados: Fueron tratados 68 prematuros, 39 niños (57,4%) y 29 niñas (42,6%), con una edad gestacional media de $30,4 \pm 2,2$ semanas (sEG) y un peso medio al nacimiento de 892 ± 357 g. Al inicio del tratamiento la media de edad fue $3,1 \pm 1,9$ meses y el peso medio 3.689 ± 1.679 g. Se administraron 23.002 mg en total, distribuidos en 293 dosis ($4,3 \pm 1,2$ dosis/niño). Farmacia dispuso 248 viales, con un coste de 219.140 € ($3.222,6$ €/paciente). La distribución de los niños (nº/%) por sEG es: a) 28 sEG y $\leq 12^*$: 17 (25,0%), 5 de ellos entre 6-12*; b) 29-32 sEG y $\leq 6^*$: 40 (58,8%); c) $> 32-35$ sEG y $\leq 6^*$: 10 (14,7%), 2 de ellos sin 2 factores riesgo asociados; d) > 35 sEG: 1 (1,5%). Las prescripciones que no cumplen criterios de uso son: a) 5 niños 28 sEG y 6-12* que recibieron 2.691 mg (23.778 €), según ficha técnica y recomendaciones de SCP; b) 2 niños $> 32-35$ sEG sin dos factores de riesgo asociados, que recibieron 955 mg (8.438 €), según recomendaciones de SEN; c) 10 niños 32-35 sEG, que recibieron 3.369 mg (29.769 €), según SCP; d) 1 niño > 35 sEG que recibió 50 mg (442 €), no recomendado en ningún caso. Según estos datos, podríamos haber ahorrado entre 8.880 € y 53.989 € ($4,1$ y $24,6\%$); 8.880 € según recomendaciones de la SEN, 24.220 € según indicaciones de la ficha técnica y 53.989 € según la SCP. Durante el período octubre-marzo fueron hospitalizados 147 niños por bronquiolitis, 46 debidas al VRS. De los 68 prematuros tratados con palivizumab, ingresaron 2 por bronquiolitis, uno (1,5%) a causa del VRS, que había recibido 2 dosis de anticuerpo, estando 6 días hospitalizado sin precisar ventilación mecánica. El palivizumab permite una reducción absoluta del riesgo de hospitalización por VRS del 5,8% (estudio Impact); a partir de este dato se estima que hemos evitado 3,9 hospitalizaciones entre los 68 niños tratados. Como se gastaron 219.140 €, estimamos que el coste por ingreso evitado fue de 56.190 €.

Conclusión: La terapia con palivizumab en niños prematuros con objeto de evitar hospitalizaciones por VRS no parece coste-efectiva, aún así su administración es habitual. Consensuar criterios de uso lo más restrictivos posibles, y controlar que los niños que inicien tratamiento se ajusten a los criterios establecidos es fundamental para reducir costes.

(*Meses de edad al inicio de la estación riesgo).

968. RESULTADOS EN EL TRATAMIENTO DE LA LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA EN NIÑOS EN EL PERÍODO COMPRENDIDO ENTRE 1982 Y 2008

C. Ortega de la Cruz, A. Molinés Honrubia y A. García Silva

Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil. Las Palmas. España.

Objetivos: Analizar la supervivencia global (SG) de una cohorte de niños con LLA durante el período comprendido entre enero de 1982 y junio de 2008. Determinar los factores pronóstico asociados al tipo de recaída (precoz o tardía). Explorar factores asociados a la supervivencia global.

Método: Estudio longitudinal de seguimiento de una cohorte a partir de 152 pacientes diagnosticados de leucemia aguda, de los cuales 125 eran del tipo LLA y 27 leucemias mieloblásticas agudas. De las 125 LLA se excluyeron 4 casos de LLA bifenotípica. La SG fue calculada con el método de Kaplan-Meier, con el IC 95%. La comparación entre los grupos fue dada mediante el log-rank test. Se realizó análisis bivalente en función del tipo de recaída (precoz o tardía) y el sexo, edad en el momento del diagnóstico, morfología de linfoblastos FAB, inmunofenotipo, leucocitos, hemoglobina, plaquetas, lugar de recaída, supervivencia global y mortalidad. La comprobación de la significación de las diferencias se realizó mediante prueba de chi cuadrado, métodos no paramétricos (prueba

de Mann-Whitney) y paramétricos (prueba t de Student). La normalidad se comprobó con prueba de Kolmogorov-Smirnov y Test de Shapiro-Wilk. Se realizó análisis multivariante de Cox para determinar las posibles variables pronósticas con significación sobre la SG (edad, sexo, inmunofenotipo, leucocitos, hemoglobina, plaquetas, lugar de recaída, trasplante de médula ósea). Los cálculos estadísticos fueron realizados utilizando el paquete estadístico SPSS 15.0 para Windows (Statistical Package for the Social Sciences).

Resultados: El análisis de este grupo muestra una supervivencia global de 62,81%, siendo la SG media de 9,4 años. Existen diferencias muy importantes en cuanto a supervivencia en función de la aparición de recaída precoz (durante el tratamiento o antes de los 6 meses del fin del tratamiento), recaída tardía (después de los 6 meses del fin del tratamiento) y no recaída. En cuanto al análisis de supervivencia en función de los tratamientos aplicados, destaca el incremento en la SG que supuso la introducción de los protocolos cooperativos. El análisis bivalente sólo mostró diferencias significativas con la supervivencia global y la mortalidad, a favor de la recaída tardía. Al realizar el análisis multivariante introduciendo como factores de riesgo pronóstico la edad, sexo, inmunofenotipo, leucocitos, hemoglobina, plaquetas, lugar de recaída y trasplante de médula ósea, obtenemos mediante regresión de Cox un modelo que únicamente incluye dos variables significativas: leucocitos ($p = 0,004$) y tipo de recaída: precoz ($p = 0,005$) y tardía ($p = 0,017$).

Conclusión: Destacar la efectividad sobre la SG obtenida con la introducción de los protocolos cooperativos y la necesidad de seguir aplicando tratamientos basados rigurosamente en dichos protocolos para conseguir cada vez mejores resultados y menos efectos secundarios que mejoren la calidad y cantidad de vida de los pacientes pediátricos afectados por esta patología.

847. DISEÑO DE UN SISTEMA DE CONTROL DE POSOLOGÍAS EN PEDIATRÍA PARA EVITAR ERRORES EN LA PRESCRIPCIÓN

S. González Martínez, V. Granja Berná, E. Fuentes Rodríguez, D. García Marco, N. Sánchez Maqueda y E. Navas Armero

Hospital Nacional de Paraplégicos. Toledo. España.

Objetivo: Elaborar una base de datos implementada en un programa informático de prescripción de recetas electrónicas, con el fin de disminuir los errores de medicación que se producen al prescribir dosis de medicamentos por encima de las recomendadas para pediatría.

Materiales y métodos: A partir del Nomenclátor Digitalis®, a fecha de noviembre de 2008, se obtiene el listado de medicamentos de uso humano comercializados en España y de prescripción en receta. Para cada medicamento se consulta la información que proporciona la ficha técnica aprobada por la Agencia Española de Medicamentos o la Agencia Europea de Evaluación de Medicamentos, y en aquellos medicamentos en los que no existe esta información, los datos se obtienen a partir del prospecto autorizado. Se recopila información sobre las dosis pediátricas, entendiendo como tal aquellas referentes a edades comprendidas entre 0 y 12 años. A partir de esta relación de productos, se elabora una base de datos en la que se recogen los siguientes campos: código nacional, denominación del medicamento (nombre comercial, dosis y forma farmacéutica), principio activo, indicaciones autorizadas, unidad de medida (mg, mL, gotas...), dosis habitual por kilogramo de peso corporal, dosis habitual por superficie corporal, pauta, dosis alta estándar (dosis mayor dentro del rango posológico habitual), número de unidades de dosificación correspondientes a la dosis alta estándar (número de formas farmacéuticas -comprimidos, sobres, gotas, ampollas, etc.- necesarios para alcanzar la dosis alta estándar), dosis máxima, definida como la pauta que aparece con una mención clara de "no administrar más de ..." o expresión similar,

recomendaciones para la administración y, por último, el enlace a la fuente de información utilizada.

Resultados: Se obtuvo una base de datos en la que figuran 11.254 medicamentos, clasificados según el sistema ATC, de los cuales el 6,9% (772) son medicamentos para fluidoterapia no específica (sueros y diluyentes) y el 2,6% (295) no disponen de ficha técnica ni prospecto autorizado. El 90,5% restante corresponde a 10.187 medicamentos de los que sí existe información, sin embargo, un 83% (8.532) no recoge información sobre dosis máxima. En 8.224 medicamentos (80%) no viene reflejada la dosis alta estándar para la población pediátrica en general, si bien se puede conocer la dosis elevada por tramos de edad en el 19,8% de los casos. En niños mayores de 6 años, esta cifra supera el 25%. Esta base de datos se incorporará en un programa informático diseñado de forma que alerte sobre la dosis prescrita cuando ésta supere los rangos establecidos para dosis alta estándar y dosis máxima.

Conclusiones: La implantación de esta base de datos en los sistemas de prescripción de recetas, tanto en atención primaria como en especializada, sería una herramienta útil para detectar, de forma automática, errores en la posología de tratamientos pediátricos. Sin embargo, en un gran porcentaje de los medicamentos consultados encontramos que no existe uniformidad en cuanto a la forma de expresar la posología, con lo que es difícil establecer con exactitud una dosis máxima o elevada en esta población.

Conflicto de intereses: Ninguno.

901. ¿SUPONE EL CAMBIO DE MARCA COMERCIAL DE INMUNOGLOBULINA INTRAVENOSA UN MAYOR RIESGO DE EFECTOS ADVERSOS?

C. Valdivia Vadell, M. Oliveras Arenas, P. Soler Palacín, A. Martín Nalda, S. Clemente Bautista y E. Hidalgo Albert

Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción: La administración de inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) se considera un tratamiento seguro. Sin embargo, es frecuente la aparición de reacciones adversas (RAs) (5-20% de las perfusiones). Las diferentes especialidades de IGIV disponibles pueden presentar un perfil distinto de seguridad. A finales de 2007, la desaparición de Endobulin S/D® y la aparición de nuevas especialidades, supuso un cambio de escenario.

Objetivos: Estudiar la frecuencia, tipo y gravedad de RAs ocurridas durante la administración de IGIV en niños en el 2008 (período A), coincidiendo con el cambio de marca comercial de IGIV y comparar estos datos con un estudio previo realizado en 2002 (período B).

Pacientes y métodos: Estudio prospectivo de recogida de RAs que se produjeron durante la administración de IGIV en el Hospital de Día de Inmunodeficiencias Pediátricas de nuestro centro. Se recogieron los siguientes datos: especialidad comercial empleada, dosis, velocidad de perfusión, incidencias, medidas adoptadas y uso o no de premedicación.

Resultados: Se trataron 28 (A) y 34 (B) pacientes con una media de 10 y 9 años respectivamente. Las indicaciones para uso de IGIV fueron: 16 y 21 (57 y 61%) inmunodeficiencias primarias, 4 y 4 (14 y 12%) enfermedades inflamatorias, 2 y 6 (7 y 18%) VIH, y 6 y 3 (21 y 9%) otras patologías en ambos grupos respectivamente, siendo por tanto datos comparables. Se realizaron un total de 161 (A) y 158 (B) perfusiones. Las IGIV utilizadas fueron Kiovig®, Flebogamma®, Octagamocta® y Endobulin S/D® en el período 2008 y Endobulin S/D®, Flebogamma® y Gammagard® en el 2002. Se realizaron 150 perfusiones con Kiovig® (0 en período B + 150 en período A), 19 con Flebogamma® (16+3), 4 con Octagamocta® (0+4), 90 con Endobulin S/D® (86+4) y 56 con Gammagard (56+0). Tres niños recibieron 2 mar-

cas comerciales diferentes durante el período de estudio. Se registraron 17 y 11 incidencias (10,55 y 6,96% de las perfusiones) en 9 y 7 pacientes, respectivamente. La mayoría de RAs fueron leves (1 grave en A y 3 en B). En el período 2008 la mayoría de las incidencias (58,8%) se produjeron en las 2 primeras administraciones de la nueva IGIV, siendo la incidencia de RAs en estas infusiones del 17,8%. En cambio, la frecuencia de aparición de RAs a partir de la 3ª administración se redujo al 6,66%, dato muy similar a los resultados obtenidos en el grupo B, en el que todos los tratamientos con IGIV fueron de continuación. Fue necesario interrumpir la perfusión de forma definitiva en 2 (A) y 1 (B) casos y administrar medicación en 8 (A) y 1 (B) casos respectivamente.

Conclusiones: La frecuencia de aparición de RAs (10,2%) ha resultado ser mayor que en el estudio realizado en 2002 (6,96%). Las nuevas IGIV no se asocian por sí mismas con un mayor riesgo de RAs, siendo el cambio de marca comercial el principal factor de riesgo, especialmente en las dos primeras administraciones, por lo que se debería evitar el cambio de IGIV cuando sea posible.

125. PRESCRIPCIÓN ELECTRÓNICA ONLINE DE FÓRMULAS MAGISTRALES PEDIÁTRICAS

J.J. Martínez Garde

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Cantabria. España.

Objetivos: Las fórmulas magistrales pediátricas en las unidades de pediatría de un hospital no son muchas en cuanto a variedad, pero son de continua prescripción para un mismo paciente, dada la escasa caducidad de la mayoría de ellas (unos 30 días). Describimos una aplicación informática elaborada mediante diseño web, para la prescripción online de todas las fórmulas magistrales pediátricas en la intranet de un hospital terciario. Lo que nos permite interactuar directamente con la base de datos y poder sacar etiquetas, hojas de elaboración y control, de manera automática con el correspondiente ahorro de tiempo.

Material y métodos: La aplicación está montada sobre un servidor web (IIS) mediante páginas activas (asp) interactuando con una base de datos Access. Esto nos permite acceder a la aplicación desde cualquier ordenador de la intranet del hospital con la correspondiente autenticación de usuario y contraseña. Al introducirse el usuario, la unidad clínica peticionaria y el médico quedan identificados. Introduciendo la historia clínica o los apellidos se accede a las fórmulas magistrales que se han preparado para el paciente, fecha de dispensación, cantidad dispensada, número de días hasta la próxima dispensación, así como la fecha de la próxima dispensación. Se puede prescribir cualquiera de ellas, apareciendo por defecto los datos de la última fórmula magistral prescrita.

Resultados: El número de fórmulas magistrales distintas preparadas en los años 2007-2008 es 45. De las cuales 32 corresponden a soluciones-suspensiones, 11 a diferentes tipos de cápsulas y 2 a preparados rectales. El total de fórmulas preparadas en los dos años es de 2816. Siendo 10 fórmulas (22%) el 80% de las fórmulas preparadas. Y una de ellas (omeprazol suspensión) el 28%. Ante este volumen de preparados, los médicos han valorado muy positivamente el poder acceder a los datos de las fórmulas de los pacientes, sin tener que acudir cada vez a la historia clínica.

Conclusiones: El uso de tecnologías web en las intranets de hospitales, nos permite acceder a la información de los pacientes desde cualquier punto del hospital, debidamente identificados. En el caso de las fórmulas magistrales pediátricas, los pediatras pueden acceder a los datos de dosificación y elaboración de las fórmulas de cada paciente con el fin de ratificar o hacer una nueva prescripción online, así como llevar un control del cumplimiento.

to de la dosificación de cada fórmula magistral en orden a su seguridad y eficacia.

209. INTEGRACIÓN DEL SERVICIO DE PEDIATRÍA EN EL SISTEMA DE DISPENSACIÓN EN DOSIS UNITARIAS: AÑO Y MEDIO DESPUÉS

E.M. Fernández López de Vicuña, B. Mejuto Pérez del Molino, C. Calzón Blanco, M. Isidoro García, C. Durán Román y A. Ayastuy Ruiz

Hospital de Cabueñes. Asturias. España.

Objetivos: Describir el proceso de implantación de un sistema de dispensación de medicamentos en dosis unitarias (SDMDU) en el Servicio de Pediatría, analizando las actividades desarrolladas desde el inicio y valorando posibles acciones de mejora.

Material y métodos: La mayor incidencia/gravedad de errores de medicación en la población pediátrica, así como la necesidad de fórmulas adaptadas a sus requerimientos posológicos, son algunas de las causas que motivaron la incorporación del Servicio de Pediatría dentro del SDMDU. Tras varias reuniones con el personal médico/enfermería de las plantas de hospitalización (escolares y lactantes), se establecieron las necesidades básicas para el inicio, en septiembre de 2007, de la actividad diaria: 1 farmacéutico (validación de órdenes médicas, elaboración de fórmulas magistrales, supervisión de las preparaciones realizadas, revisión de carros, formación del personal), 1 enfermera (preparación de mezclas intravenosas personalizadas con estabilidad mayor de 24 horas), 1 auxiliar (elaboración de jeringas orales individualizadas); todos ellos a tiempo parcial. Además se incorporó la rotación del residente de cuarto año en el Servicio de Pediatría, asistiendo al cambio de guardia, pase de visita y sesiones clínicas del Servicio. Desde abril de 2008, se revisaron diariamente los 2 carros de medicación antes de su subida a la planta, registrándose la tasa de error (número líneas con error/líneas totales $\times$ 100). Para el análisis de la actividad se emplearon los datos obtenidos del programa de unidades Farmatools® y de varias hojas de registro tipificadas.

Resultados: Durante el período de estudio (septiembre de 2007 a marzo de 2009) se validaron 11.088 órdenes médicas (7.569 escolares y 3.528 lactantes) correspondientes a 36 camas (24 escolares y 12 lactantes), con una media de 1.443 ingresos/año y una estancia promedio de 3,5 días. Se prepararon 3.609 mezclas intravenosas (6,5 mezclas/día), perteneciendo el 76,9% al grupo terapéutico J (39,6% cefotaxima, 23,1% ceftriaxona). En cuanto a la elaboración de las jeringas orales individualizadas, se realizaron 10.307 (18,4 jeringas/día); el 38,1% fueron antibióticos (84,0% amoxicilina y amoxicilina/clavulánico), el 28,8% corticoides (prednisolona) y el 21,6% antitérmicos (paracetamol, ibuprofeno). La tasa de error de la corrección de carros fue de 1,06 (0,95 escolares y 1,51 lactantes). El mayor porcentaje de error se atribuyó a la sobra de medicamento (28,6%), seguido de cambio de cama (22,5%) y falta de medicamento (20,4%).

Conclusiones: En este año y medio hemos conseguido integrar al Servicio de Pediatría en el SDMDU, comprometidos con la preparación de dosis unitarias tanto de formas orales como intravenosas. La actividad desarrollada hasta el momento ha ido encaminada a estandarizar el funcionamiento del circuito, si bien nuestro propósito en lo sucesivo es integrar y consolidar al farmacéutico como parte del equipo asistencial, para lo cual proponemos estas acciones de mejora: creación de una base de datos para registrar intervenciones farmacéuticas, elaboración de protocolos y sesiones conjuntamente con el equipo de Pediatría, edición de una guía farmacoterapéutica específica para el paciente pediátrico, adaptada a los protocolos de uso habitual, con información sobre formas de administración, estabildades y otros temas de interés para enfermería.

669. ADMINISTRACIÓN DE MEDICAMENTOS DE RIESGO EN PEDIATRÍA: PREVENCIÓN DE ERRORES

E. Gil Máñez, E. Gea Rodríguez, R. Gil Partal, M. Gómez Liguere, M. Medina Rams y M. Nadal Llover

Hospital Nostra Senyora de Meritxell. Lleida. España.

Objetivo: Garantizar la seguridad en la preparación y administración de medicamentos de riesgo, por vía parenteral, en pediatría.

Material y métodos: Revisión de la bibliografía para seleccionar los medicamentos de riesgo susceptibles de utilizar en el Servicio de Pediatría de nuestro hospital, utilizando como listado de referencia el High-Alert Medications publicado por el Institute for Safe Medication Practices (ISMP). La selección se hizo en consenso con el Servicio de Pediatría, incluyendo personal de enfermería y personal médico, considerándose “medicamentos de riesgo” aquellos con más probabilidad de causar un daño significativo al paciente, incluso cuando se usan como está previsto, y los efectos adversos pueden ser más serios (hipotensión, delirio, letargia, bradicardia, etc.). Se procedió a la revisión de las consideraciones que se han de tener de cada fármaco en cuanto a la compatibilidad físico-química con los diferentes sueros, las concentraciones recomendadas y la forma de administración. Posteriormente, se estandarizó la preparación de los medicamentos de riesgo, de manera que, para reducir errores de cálculo de concentraciones y de preparación, se implementó una dilución estándar siempre que fue posible, según la bibliografía estudiada. El documento resultante fue presentado y aprobado por la Comisión de Farmacia y Terapéutica.

Resultados: De la Guía Farmacoterapéutica del hospital, se seleccionaron 25 medicamentos considerados de riesgo en Pediatría, que se incluyeron en un documento consensuado que recoge los siguientes apartados: a) Presentación comercial del fármaco y composición por mililitro; b) Disolución/Preparación recomendada: se estandariza la dilución 1/10 en volumen con suero fisiológico, siempre que sea posible. Se informa la concentración final de fármaco en 1 ml y 0,1 ml de dilución; c) Observaciones: se recogen las consideraciones importantes referentes a concentración y velocidad de administración recomendada, sueros compatibles y otros datos de interés. De los 25 medicamentos, el Servicio de Pediatría seleccionó 11, de uso más frecuente, para la elaboración de un póster que recoge esta información, al mismo tiempo que identifica la especialidad disponible en el hospital con una fotografía. El documento fue transferido a la guía farmacológica en entorno web. Tras la difusión del documento y del póster se observó un menor número de consultas aclaratorias por parte del personal de enfermería en dicha materia al Servicio de Farmacia.

Conclusiones: La elaboración de una guía para la preparación y administración de medicamentos de riesgo es una manera de contribuir a la seguridad farmacológica en pediatría. La posibilidad de plasmar esta información en formato póster facilita el trabajo al personal sanitario y minimiza los errores de administración, ya que resulta más accesible y visual. La difusión de este material de ayuda ha supuesto para el Servicio de Farmacia un menor número de consultas aclaratorias por parte del personal de enfermería.

761. REACCIÓN SÚBITA ALÉRGICA A LARONIDASA ASOCIADA A LA VELOCIDAD DE PERFUSIÓN

M.T. López Mancha, L. Artech Eguizabal, J.J. Elizondo Armendáriz, M.E. Carrasco del Amo, E. Lacalle Fabo y F. Marcotegui Ros

Hospital Virgen del Camino. Navarra. España.

Objetivos: Se describe un caso de reacción súbita alérgica producida por una perfusión intravenosa de laronidasa (forma recom-

binante de la alfa-L-iduronidasa humana) en una paciente pediátrica diagnosticada de Síndrome de Hurler. Bioquímicamente, la entidad se produce por la deficiencia de esta enzima (encargada de hidrolizar los residuos de ácido-L-idurónico en dermatán y heparán sulfato) lo que ocasiona acumulación de estos compuestos en los órganos de los pacientes.

Material y métodos: Paciente pediátrica de 9 años y 25 Kg afectada de enfermedad de Hurler (mucopolisacaridosis tipo I, considerada la más grave). Es homocigota para la mutación P533R, precisando tratamiento enzimático sustitutivo. Se administra laronidasa a la dosis de 100 U/Kg (2.500 U) una vez a la semana. La dilución final es 10 U/ml. El esquema de infusión, recomendado en ficha técnica, fue el siguiente: - 5 ml/h en 15 minutos (2 U/Kg/h); 10 ml/h en 15 minutos (4 U/Kg/h); 20 ml/h en 15 minutos (8 U/Kg/h); 40 ml/h en 15 minutos (16 U/Kg/h); 80 ml/h en 15 minutos (32 U/Kg/h); 107 ml/h en 15 minutos (43 U/Kg/h).

Resultados: La paciente inicia el tratamiento en agosto 2008. En la primera dosis, al alcanzar la velocidad máxima de perfusión (100 ml/h), presenta reacción súbita alérgica: habones, eritema, edema de pabellones auriculares, vómito flemonoso, desaturación y taquicardia; precisando aporte de oxígeno, dexclorfeniramina 5 mg, hidrocortisona 150 mg y adrenalina 1/10.000 2,5 ml. Tras su aplicación, se observó mejoría rápida con recuperación completa. En septiembre inicia la segunda dosis con premedicación: dexclorfeniramina 5 mg, paracetamol oral 375 mg y metilprednisolona 25 mg, a la mitad de la velocidad de infusión habitual. Tras 2,5 horas (75 ml) de infusión presentó de nuevo exantema habonoso en cara y extremidades, entre otros signos y síntomas. Tras tratamiento sintomático remitió el cuadro alérgico. La tercera dosis se infunde en noviembre 2008 durante 24 horas con premedicación los tres días anteriores. Lo tolera correctamente. Las siguientes dosis se administran semanalmente a partir de diciembre 2008, y a una velocidad máxima de 80 ml/h. De esta forma, con premedicación una hora antes se consigue que la paciente lo tolere sin incidencias. Se consulta con diversos organismos oficiales sobre la incidencia de esta reacción: se presenta como el único caso en España desde su comercialización. La prevalencia de esta enfermedad se estima en 1 afectado por cada 400.000 habitantes. En España, desde 1990 a 2007 se registraron un total de 68 pacientes. Actualmente hay 35 pacientes diagnosticados con vida, 23 de ellos en tratamiento con laronidasa.

Conclusiones: A pesar de las directrices de la ficha técnica respecto a la velocidad de infusión, se ha encontrado que, en este caso, es recomendable enlentecer la velocidad de infusión y no superar 80 ml/h. Es importante también realizar una premedicación para prevenir la reacción alérgica asociada a la perfusión. Sin embargo, no se puede descartar que la administración tan espaciada en el tiempo de las tres primeras dosis pueda haber influido en la tolerabilidad al medicamento.

874. IMPLANTACIÓN DE PRESCRIPCIÓN ELECTRÓNICA EN UN SERVICIO DE PEDIATRÍA ONCO-HEMATOLÓGICA

M. Salazar Bravo y A. Jiménez Morales

Hospital Virgen de las Nieves. Granada. España.

Objetivo: Análisis de la implantación de prescripción electrónica en un servicio de Onco-Hematología pediátrica y evaluación de la rotación de un farmacéutico en este servicio.

Material y método: Estudio descriptivo, retrospectivo desde noviembre de 2008 hasta abril de 2009. Se parte de un programa de prescripción electrónica de elaboración propia en el hospital y con una trayectoria de 2 años implantándose en servicios no pediátricos. Se establecen diversas reuniones entre los distintos niveles: pediatras, enfermería e informática. Un farmacéutico resi-

dente realiza su rotación dedicando media jornada durante 2 meses.

Resultados: El servicio de oncopediatría de un hospital de tercer nivel es el elegido para iniciar prescripción electrónica en servicios pediátricos, debido a la gran dependencia que existe entre este servicio y farmacia: citostáticos, fórmulas magistrales, tramitación de usos compasivos y extranjeros... Se parte de una unidad de enfermería donde la medicación se tenía por stock, y no hay un documento oficial de registro de la medicación administrada, anotándose en las hojas de incidencias. El objetivo planteado es conseguir que el programa de prescripción electrónica se adapte a las necesidades de prescripción por parte del pediatra y un formato de hojas de administración de fármacos que se adapte a los horarios de enfermería. Se inician las primeras reuniones en noviembre de 2008 para la introducción de protocolos en el programa, y enseñanza del manejo del programa y a finales de enero de 2009 se implanta el programa de prescripción electrónica e integra un farmacéutico al equipo asistencial. Se llevan a cabo un total de 10 reuniones, 5 de ellas con los jefes de servicio. El análisis de las necesidades conduce a las siguientes modificaciones en el programa de prescripción electrónica: dosificación por kg de peso, prescripción por ritmo de infusión que transforma en forma de sueros adaptados a los horarios de enfermería, modificación en el programa por parte de enfermería de los horarios no planificados de administración de citostáticos y medicamentos asociados, envió de solicitud de fórmulas magistrales directamente al área de farmacotecnia, petición de dosis extras por parte de enfermería e impresión de citostáticos prescritos válido para la unidad de citostáticos. La presencia del farmacéutico en planta ha servido para la aceptación de los cambios, pero por otra parte se han llevado varias actuaciones farmacéuticas: detección de errores de dosificación, establecimiento de kits de derrames y extravasación, elaboración de guía de compatibilidades con los citostáticos, ajustes posológicos, adecuación del protocolo de monitorización de metotrexato, revisión de la sueroterapia, sugerencia y aceptación de opciones terapéuticas a problemas de salud planteados...

Conclusiones: La prescripción electrónica en un servicio oncológico y además pediátrico, implica un gran avance para la calidad de la prescripción y evita múltiples llamadas, impresos, demoras y equívocos entre el servicio de oncopediatría y farmacia. Es fundamental un programa de prescripción electrónica con funciones avanzadas que se adapte a las necesidades específicas de este servicio y sobre todo la presencia de un farmacéutico encargado del seguimiento de la farmacoterapéutica.

659. TRATAMIENTO COMBINADO PARA LA HIPERTENSIÓN PULMONAR PEDIÁTRICA CON BOSENTÁN, SILDENAFILO E ILOPROST INHALADO: A PROPÓSITO DE UN CASO

E. Codes Cid, S. Hernández Garrido, E. Rodríguez Martín, L. González del Valle, M.J. del Cerro Martín y A. Herrero Ambrosio
Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Objetivos: Evaluar la eficacia de un tratamiento combinado con bosentán, sildenafil e iloprost en un paciente pediátrico diagnosticado de hipertensión pulmonar severa.

Material y métodos: Se revisó la historia clínica del paciente y se recogieron datos de seguridad y eficacia del tratamiento recibido: dosis recibida, pauta de administración y resultados del Test de marcha de 6 minutos. El tratamiento fue autorizado por la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios como medicación de uso compasivo.

Resultados: Se trata de un paciente de 10 años de edad con complicaciones cardíacas desde los 8 meses de vida, diagnosticado de hipertensión pulmonar severa y situación de síndrome de Eisen-

menger. En junio de 2006, se le realiza el test de marcha, en el cual recorre 50 metros e inicia tratamiento con bosentán a una dosis de 62,5 mg/12 horas. A los tres meses, alcanza los 90 metros, pero dada la progresión de su enfermedad con escasa respuesta al bosentán, se solicita autorización para tratamiento compasivo con sildenafil + iloprost según los protocolos de tratamiento de la HTP. En enero de 2007 comienza el tratamiento con sildenafil a una dosis de 50 mg/8 horas vía oral, manteniéndose la dosis de bosentán. Se realiza el test de marcha a los tres meses, con una distancia recorrida de 179 metros. En agosto de 2008 se añade al tratamiento iloprost inhalado a 5 µg/5-6 veces al día, y al cabo de un mes recorre 447 metros en el test de marcha de 6 minutos. A los tres años del inicio del tratamiento combinado escalonado ha tenido una evolución clínica favorable, no precisa silla de ruedas, y puede desarrollar actividades propias de la edad. Además, prácticamente se ha retirado la oxigenoterapia y se han estabilizado los parámetros bioquímicos y hematológicos.

Conclusiones: En este caso se observa que la asociación del iloprost inhalado al tratamiento con bosentán y sildenafil vía oral, actúa sinérgicamente produciendo una fuerte vasodilatación pulmonar. Los cambios favorables y sostenidos que se ven en el paciente indican que es posible frenar el proceso patológico en niños, donde la vascularización todavía se está completando y desarrollando. Esto se traduce en una mejora de la hipertensión pulmonar y un aumento de la calidad de vida del paciente. Sería conveniente realizar estudios farmacoeconómicos de coste-oportunidad y coste-efectividad para poder valorar esta terapia debido a su elevado coste económico.

670. MEXILETINA EN ERITROMELALGIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

N. Galán Ramos, F. Comas Gallardo, O. Delgado Sánchez, L. Lacruz Pérez, L. Perriñez Parraga y A. Gómez Lobón

Hospital Universitario Son Dureta. Islas Baleares. España.

Objetivos: La eritromelalgia es un síndrome clínico, de incidencia excepcional en la infancia que se define por la tríada de eritema, aumento de la temperatura y dolor intermitente en las extremidades. Esta patología tiene un curso crónico y está asociada a disminución de la calidad de vida e incapacidad. Evaluar la eficacia y seguridad del tratamiento con mexiletina (antiarrítmico clase IB, que bloquea los canales de sodio interfiriendo en la conducción nerviosa y que posee propiedades anestésicas locales) en uso compasivo, en un paciente diagnosticado de eritromelalgia.

Material y métodos: Evaluación de la evolución clínica del paciente desde febrero 2008 hasta abril 2009 mediante la revisión de la historia clínica, farmacoterapéutica y entrevista mensual, durante sus visitas a la unidad de pacientes externos del Servicio de Farmacia. La eficacia del tratamiento con mexiletina se evaluó en función de la disminución de la intensidad y frecuencia de la sintomatología dolorosa y la seguridad en función de la aparición de efectos adversos.

Resultados: Paciente varón de 14 años diagnosticado de eritromelalgia (marzo 2007). Presentó episodios de dolor desde los 3 años de edad. En 2006 fue diagnosticado inicialmente de artritis idiopática, recibiendo metotrexate semanal, AINEs y corticoides sin respuesta eficaz. En 2007 comenzó con numerosos ingresos hospitalarios y ante la progresión de los síntomas fue valorado por cirugía vascular, traumatología infantil y neuropediatría, descartándose patología propia. Fue controlado por la unidad del dolor, añadiendo a la pauta analgésica pregabalina, tramadol y clonazepam sin referir alivio de los síntomas llegando incluso a ser invalidantes. Se realizaron en tres ocasiones un bloqueo simpático lumbar con bupivacaína con respuesta parcial inicial y resultando

inefectivo el último bloqueo. También se administra pamidronato trimestral. En 2008 ante la ineficacia del tratamiento analgésico, se solicitó la utilización de mexiletina como uso compasivo para esta indicación. Para ello, tras una búsqueda bibliográfica, se aportaron 2 artículos; uno relaciona el dolor de esta enfermedad a la mutación de los canales de sodio y otro describe 1 caso similar donde el uso de mexiletina resultó eficaz y seguro. En abril del 2008 comenzó el tratamiento con mexiletina a 50 mg/día, dosis que se fue aumentando gradualmente durante el primer mes hasta alcanzar 250 mg/12 horas. Posteriormente se ha ido incrementando la dosis en función de la respuesta clínica hasta la dosis actual de 350-100-350 mg.

Conclusiones: La eritromelalgia es una enfermedad rara y difícil de tratar, que requiere un manejo multidisciplinar tanto para su diagnóstico diferencial como para su tratamiento. Después de un año de seguimiento, el tratamiento con mexiletina ha demostrado ser eficaz al obtenerse una mejoría de los síntomas importante, reduciendo el número y la gravedad de los episodios de dolor y mejorando significativamente la calidad de vida del paciente. Ha demostrado ser seguro, con una buena tolerancia al tratamiento y sin observarse ningún efecto adverso, siendo necesario el seguimiento del paciente para observar los resultados a más largo plazo.

948. EVALUACIÓN DE LA TERAPIA SUSTITUTIVA ENZIMÁTICA CON IDURSULFASA RECOMBINANTE EN LA ENFERMEDAD DE HUNTER

M.A. Pérez Cruz, C. Ortega de la Cruz y M. Martí Herrero

Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil. Las Palmas. España.

Introducción: El síndrome de Hunter o mucopolisacaridosis Tipo II (MPSII) es una enfermedad metabólica hereditaria ligada al cromosoma X, caracterizada por el déficit de iduronato-2-sulfatasa, que provoca un bloqueo en la degradación de glicosaminoglicanos (GAG) y su acumulación dentro de las células de distintos tejidos.

Objetivos: Evaluar la efectividad y la seguridad de la terapia de sustitución enzimática (TSE) con idursulfasa recombinante en tres casos diagnosticados en nuestra provincia entre 1994 y 2009. En la Unión Europea hay aproximadamente 2 casos por cada millón de habitantes.

Método: Revisión del registro HOS (Hunter Outcome Survey) e historias clínicas. El diagnóstico se realizó por análisis de iduronosulfatasa en fibroblastos. La edad al diagnóstico fue de $4,3 \pm 1,48$ años. En Julio de 2006 la FDA aprobó el uso de idursulfasa como TSE para MPSII, iniciándose el tratamiento a la edad de 4,4; 11,8; 18,3 años ($11,5 \pm 6,9$). La dosis de idursulfasa fue de 0,5 mg/kg semanal (35 ml/h durante tres horas). Antes de la infusión se administró tratamiento antihistamínico, en caso de reacción anafiláctica hidrocortisona. La media de infusiones recibida fue de $77,6 \pm 31,06$ infusiones en un período de $1,8 \pm 0,7$ años. Se recogieron antes y después del inicio del tratamiento: concentración de GAG en orina determinada por espectrofotometría, distancia caminada durante 6 minutos (DC6), volumen espiratorio forzado en un segundo (FEV1), estudio ecográfico (EC) de bazo e hígado. Ante la posibilidad de aparición de anticuerpos frente a la enzima que podrían disminuir la eficacia de la terapia se determinaron niveles séricos de IgE (ELISA modificado).

Resultados: Los niveles de GAG antes del tratamiento fueron de $58,56 \pm 13,89$ mg GAG/mmol creatinina, al año $33,73 \pm 19,17$, y a los dos años $9,25 \pm 2,43$. La DC6 al inicio del tratamiento fue de $305,33 \pm 48,38$ metros y al año $349,66 \pm 101,42$ metros. Antes del tratamiento el porcentaje del FEV1 con respecto al valor de referencia indicaba afectación grave ($< 70\%$) en dos pacientes y funcionalidad normal (102%) en otro. Al año y dos años de tratamiento ni

el FEV1 ni el EC experimentaron variaciones significativas con respecto a los valores obtenidos antes de iniciar el tratamiento. Sólo en un caso se observó una reacción anafiláctica sin compromiso respiratorio. La determinación de IgE fue negativa en los dos pacientes en los que se realizó al año y dos años y medio respectivamente del inicio de tratamiento. El paciente de mayor edad (18 años) falleció por insuficiencia respiratoria grave al año de tratamiento.

Conclusiones: La administración de idursulfasa redujo la excreción de GAG, e incrementó la capacidad de marcha en todos los casos. Con respecto a la función pulmonar y EC no se observó deterioro durante el período estudiado, hay que tener en cuenta las limitaciones en el FEV1 debidas a la escasa colaboración de dos pacientes por su corta edad y a la afectación pulmonar grave en el tercer paciente, y la imposibilidad de realizar comparaciones en el EC hepático al no estar estandarizada la técnica de medida. La idursulfasa ha demostrado presentar un buen perfil de seguridad durante el período de seguimiento, así como un efecto beneficioso sobre la progresión de la enfermedad.

945. APORTACIÓN DE LA UNIDAD DE FARMACOTECNIA A LA DOSIFICACIÓN DE FÁRMACOS EN PEDIATRÍA

M.I. Fernández García, L. Martínez-Dueñas López-Marín, R. Albornoz López y C. Zarza Verdugo

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

Objetivos: Describir y cuantificar las fórmulas magistrales orales líquidas elaboradas por la Sección de Farmacotecnia a petición de las Unidades de Pediatría en un hospital de tercer nivel. Analizar los grupos farmacológicos de los que existe mayor demanda de formulación para los pacientes pediátricos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de la actividad de elaboración de fórmulas magistrales orales líquidas destinadas a pediatría durante el año 2008. Se utilizó el programa informático Magisfor® versión 4.3.07, que permite el registro de todas las fórmulas magistrales elaboradas en el Servicio de Farmacia, la cantidad o volumen preparado, las Unidades Clínicas de Hospitalización que las solicitan y los pacientes a los que se destinan. A través de esta base de datos se contabilizó el total de fórmulas magistrales orales líquidas elaboradas durante el año 2008 destinadas a pacientes pediátricos, tanto hospitalizados como externos. Se diseñó una base de datos en Excel en la que se registraron todas las fórmulas magistrales orales líquidas elaboradas para pediatría clasificadas por forma farmacéutica y por grupo farmacológico de la clasificación ATC, y el número preparado de cada una de ellas.

Resultados: Durante el período de estudio se elaboraron 3.493 fórmulas magistrales orales líquidas destinadas a pacientes pediátricos, de las cuales las más demandadas fueron: omeprazol (22%), valganciclovir (20%), ácido ursodesoxicólico (6%), ranitidina (4,6%), propranolol (4%), tacrolimus (4%), metadona (4%) y vitamina E (3,8%). Los grupos farmacológicos a los que pertenecían las fórmulas más solicitadas fueron: antiácidos (25,3%), antihipertensivos (12,6%), inmunosupresores (5,7%), terapia biliar (5,6%), antiepilépticos (4,8%), fármacos usados en la dependencia a opioides (4,3%), infección por citomegalovirus (4%) y vitaminas (3,8%).

Conclusiones: Con este estudio se pone de manifiesto el apoyo tan significativo que ofrece la Sección de Farmacotecnia a las Unidades de Pediatría, siendo ésta la única alternativa disponible para la correcta dosificación de medicamentos en niños. Asimismo, se demuestra el vacío terapéutico existente para determinadas patologías en pediatría, como son las alteraciones relacionadas con la acidez gástrica, la hipertensión, la inmunosupresión en trasplantes, la epilepsia y la fibrosis quística.

707. BRONQUIOLITIS POR VIRUS RESPIRATORIO SINCITAL EN PREMATUROS DE 32-35 SEMANAS DE GESTACIÓN DURANTE LA ESTACIÓN 2008-09 EN UN HOSPITAL SECUNDARIO DE 400 CAMAS

P. Mas Morey, M. Sanz Muñoz, S. Herrero Pérez, A. Filgueira Posse, M. Cholvi Llorell y J.C. Pérez Pons

Hospital Son Llàtzer. Islas Baleares. España.

Objetivos: El Servicio de Salud de nuestra Comunidad Autónoma publica periódicamente las recomendaciones a seguir de inmunoprofilaxis del virus respiratorio sincital (VRS) con palivizumab. En lo referente a prematuros de 32-35 SG menores de 6 meses al inicio de la estación: "Se recomienda inmunoprofilaxis sólo si durante la campaña existe un aumento significativo de su ingreso hospitalario, ingreso en UCI o necesidad de ventilación mecánica". Con ello, este grupo de población no ha recibido inmunoprofilaxis en nuestro centro. Posteriormente, el estudio FLIP-II (Figueroa-Aloy et al. *Flip-2 Study. Pediatr Infect Dis J.* 2008;27:788-793), identificó como factores de riesgo (FR) relacionados con el ingreso hospitalario por VRS en estos prematuros cumplir 2 o más de: - Edad cronológica < 10 semanas al comienzo de la estación. - Hermanos en edad escolar (< 14a) o asistentes a guardería. - Hábito tabáquico durante la gestación. **Objetivo principal:** describir los ingresos por bronquioltis y los casos de VRS+ durante la estación de infección por VRS 2008-09 en este grupo de prematuros que cumplían los FR. Secundariamente, evaluar el impacto de la infección por VRS en los ingresos hospitalarios en la esta estación.

Material y métodos: Se realizó una búsqueda en las siguientes fuentes: 1) Base de datos del Servicio de Pediatría: prematuros (RNPT) 32-35 semanas de gestación (SG) nacidos en el hospital desde el 16-04.-08 al 16-03-2009. 2) Conjunto mínimo básico de datos: Información relativa a los ingresos durante la estación del VRS (desde 16-10-2008 al 16-03-2009), número de historia clínica; edad, sexo; fecha de alta; días de estancia; grupo relacionado diagnóstico (GRD); diagnóstico y procedimientos realizados durante el ingreso. 3) Historia clínica informatizada: Presencia de los FR identificados en el FLIP-II.

Resultados: Total ingresos: 384. Total ingresos por bronquioltis: 121 (31,5%), de ellos 57,9% (70 casos) fueron VRS+. La distribución mensual de ingresos debidos a bronquioltis por VRS+ se concentró en: diciembre (48,6% de los casos), enero (24,3%) y noviembre (22,9%). Nacieron 57 prematuros de 32-35SG que contaban con menos de 6 meses al inicio de la estación, de los cuales ingresaron 2 por bronquioltis VRS+ (3,50%). Un 57,9% (33) de los prematuros nacidos cumplían 2 o más FR, de éstos ingresaron 2 (6,15%) por bronquioltis VRS+. La estancia de ambos fue de 4 días; ninguno requirió ventilación mecánica ni ingreso en UCI; recibieron oxigenoterapia y medicación nebulizada.

Conclusiones: La bronquioltis es una de la principales causas de ingreso en Pediatría durante los meses de invierno, siendo el VRS uno de los principales agentes causales. La incidencia de ingresos de ex-prematuros (32-35SG) en nuestro centro es similar al descrito en la bibliografía. Para una inmunoprofilaxis coste-efectiva, es importante identificar los FR de infección grave por VRS en ex-prematuros de 32-35SG (70% del total de RNPT)). En nuestro centro, los 2 casos de ingreso cumplían los FR. Administrando palivizumab únicamente a los pacientes con FR, la población que hubiera recibido inmunoprofilaxis se reduciría en un 42% (de 57 a 33).

877. INFORMACIÓN PEDIÁTRICA PROPORCIONADA POR LAS FICHAS TÉCNICAS. ¿ES SUFICIENTE?

V. Granja Berná, S. González Martínez, E. Fuentes Rodríguez, D. García Marco, N. Sánchez Maqueda y E. Navas Armero

Hospital Nacional de Paraplégicos. Toledo. España.

Objetivo: Describir la información sobre dosificación pediátrica proporcionada por las fichas técnicas aprobadas por la Agencia Es-

pañola de Medicamento (AGEMED) o por la Agencia Europea de Evaluación de Medicamentos (EMA) o, en su defecto, por el prospecto autorizado, de los medicamentos comercializados en España.

Material y métodos: Estudio transversal descriptivo en el que se revisa la información sobre posología pediátrica aportada por las Fichas Técnicas (documento autorizado por la Agencia, donde se reflejan las condiciones de uso autorizadas para el medicamento y la información científica esencial para los profesionales sanitarios, según el RD 1345/2007, De 11 de octubre) o, en su defecto, por el prospecto autorizado, de los medicamentos recogidos en la base de datos Nomenclator® Digitalis noviembre 2008, que contiene los medicamentos de prescripción en receta, usada en la elaboración del proyecto "Diseño e implantación de un sistema de control de posologías en pediatría para evitar errores en las dosis pautadas". Los medicamentos estudiados se clasifican: -Según esté contraindicado o no su uso en población pediátrica, definida como niños menores de 12 años. -Según contengan o no información sobre la posología en esta población, por no estar recomendado su uso por existir limitada información sobre seguridad y eficacia en este tramo de edad o aportar información a partir de 12 años, por no estar indicados o no ser una presentación adecuada para esta población. En caso de proporcionarse dicha información, se estudia la forma en que aparece registrada (como dosis por kg de peso, por superficie corporal o dosis total, según la edad o el peso del paciente).

Resultados: Se estudiaron 11.254 medicamentos, de los que se excluyeron 295 (2,6%) por no disponer de ficha técnica o prospecto y 772 (6,9%) por tratarse de medicamentos destinados a fluidoterapia. De los 10.187 medicamentos restantes, 6,3% están contraindicados en pediatría. El 49,2% no recogen información sobre dosificación pediátrica, esencialmente los incluidos en el grupo terapéutico C según la clasificación ATC (31,8%). Un total de 4.644 medicamentos disponen de información sobre posología pediátrica. En un 28,1% se presenta la información como dosis por kg de peso, principalmente en los pertenecientes al grupo J (47,7%), en un 0,5% viene dada como dosis por superficie corporal, mayoritariamente del grupo L (57,1%), y en un 15,8% como dosis total, un 7,1% diferenciada según la edad del paciente y un 4,2% según el peso del paciente.

Conclusiones: En el análisis se evidencia una ausencia de uniformidad en las Fichas Técnicas disponibles en la AGEMED en cuanto a la forma de expresar las dosis pediátricas, así como una falta de información sobre la posología en determinados tramos de edad, en los que su uso no está estrictamente contraindicado. Puesto que la población infantil es especialmente vulnerable a los errores de medicación debido a la gran variabilidad de edad, peso y superficie corporal, sería necesario apoyar la información pediátrica aportada en las Fichas mismas con otras fuentes de información y disponer de una información posológica más unificada, que de mayor apoyo a una prescripción adecuada.

Conflicto de intereses: Ninguno.

438. EVALUACIÓN DE LA TERAPIA ENZIMÁTICA SUSTITUTIVA Y TERAPIA DE REDUCCIÓN DE SUSTRATO EN LA ENFERMEDAD DE GAUCHER TIPO 3

S. Villanueva Herraiz, A. Zapater García, A. Bernalte Sesé y P. Blasco Segura

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Introducción: La enfermedad de Gaucher (EG) es la enfermedad lisosomal de mayor prevalencia. Es un trastorno autosómico recesivo secundario a mutaciones en el gen de la β -glucocerebrosidasa ácida (GBA). Clínicamente caracterizado por anemia, trombocitopenia, visceromegalias, anomalías óseas y afectación neurológica, cuya aparición condiciona tres fenotipos: tipo 1 o no neuropática, tipo 2 o neuropática aguda y tipo 3 o neuropática crónica.

Objetivo: Evaluar la eficacia y seguridad de la terapia enzimática sustitutiva (TES) con imiglucerasa y posterior adición de terapia de reducción de sustrato (TRS) con miglustat en un paciente afecto de EG tipo 3.

Material y métodos: Se realiza revisión de historia clínica y registro informático de dispensación a pacientes externos. Caso: varón de 10 años diagnosticado EG tipo 3 a los 10 meses tras objetivarse hepatoesplenomegalia durante una revisión rutinaria. Crecimiento y desarrollo normales, con ligera microcefalia. Ecografía abdominal: hepatomegalia homogénea de 2 cm y esplenomegalia de 6 cm. Ligero estrabismo convergente por paresia del VI par bilateral en ojo izquierdo, sin otra sintomatología neurológica. Anemia microcítica, anisocitosis, linfomonocitosis con linfocitos de aspecto estimulado, fosfatasa ácida total (28.2 U/l), GOT (86 U/l), FA (500 U/L), LDH (1.011 U/L). Revisión fondo de ojo y serie ósea normales. Se realiza diagnóstico diferencial con pruebas de serología negativas para toxoplasma, Brucella, Salmonella, CMV, herpesvirus y EBV y marcadores hepatitis A, B y C negativos. Diagnóstico confirmatorio por determinación de la actividad de la GBA en leucocitos 0,49 nM/mg proteína/h (niveles normales: 7-15 nM/mg proteína/h), análisis molecular con genotipo homocigótico L444P y actividad enzimática de quitotriosidasa (QT) de 19.477 mM/ml/h.

Resultados: A los dos meses del diagnóstico (diciembre de 1999) inicia tratamiento con imiglucerasa a 60 U/kg cada dos semanas. Se observa reducción en los valores de enzimas séricas y actividad de QT, resolución de la anemia microcítica y reducción progresiva de las visceromegalias, hasta su completa resolución al segundo año de tratamiento. En el 2004 se incrementa a 120 U/kg y se practica inyección con toxina botulínica en ambos ojos, sin éxito. En febrero 2007 se inicia terapia combinada: imiglucerasa 90 U/kg cada 2 semanas y miglustat 300 mg/día solicitado como uso compasivo, debido a la aparición de signos de inicio de afectación neurológica: movimientos anormales sacádicos, alteración de los potenciales visuales evocados gigantes e hiperreflexia de predominio crural. No se han producido reacciones adversas significativas ni desarrollo de anticuerpos para imiglucerasa. Buena tolerancia a miglustat, pero con problema de adherencia al inicio del tratamiento por dificultad de deglución de las capsulas, ya resuelto. Actualmente presenta las mismas alteraciones neurológicas, estrabismo convergente, discapacidad mental ligera (edad mental 3 años por debajo) y dificultad en diadococinesia.

Conclusiones: Eficacia de la TES en la corrección de las complicaciones viscerales y hematológicas, retraso aparición de las alteraciones neurológicas y desarrollo normal del crecimiento. Buena tolerancia al TES y a TC. Reducción de la dosis de imiglucerasa al 25% en TC.

485. TRATAMIENTO DE LA MIASTENIA CON EFEDRINA EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO

Y. González Gudiño, M.J. Izquierdo Pajuelo, M.P. Penalba Font e I. Santos Hurtado

Hospital Perpetuo Socorro-Materno Infantil. Badajoz. España.

Introducción: Las miastenias congénitas (MC) son un grupo clínico y genéticamente heterogéneo, que se caracteriza por defectos en las diferentes estructuras que componen la unión neuromuscular, lo que provoca alteraciones en la transmisión, produciendo un síndrome miasténico. Si la causa es debida a una alteración de base inmunológica se denomina miastenia gravis y si se debe a un defecto genéticamente determinado de las proteínas implicadas en este proceso, miastenia congénita.

Objetivo: Describir la utilización de efedrina en el tratamiento de miastenia en un paciente de cinco meses que no responde a fármacos anticolinesterásicos.

Material y métodos: Varón de 5 meses que ingresó en el hospital con un cuadro de unos tres días de evolución fuera de un contexto infeccioso o febril, una semana después de la aplicación de la vacunación DTP, Hib, polio y rotavirus. A su llegada al hospital, el paciente estaba poco reactivo, con una disminución de la motilidad espontánea, dificultad para alimentarse, quejumbroso y con disminución del contacto y seguimiento visual (presenta pupilas dilatadas), por lo que se decidió su ingreso en la planta de Neonatología para seguimiento. Una vez en planta, presentó fatiga muscular fluctuante acentuada con el llanto y otras situaciones, por lo que se decidió iniciar tratamiento con neostigmina a una dosis inicial de 0,01 mg/kg y posteriormente hasta 0,05 mg/kg. La respuesta al tratamiento fue positiva con mejoría de la ptosis palpebral del control postural y de la maniobra "pull to seat", pero con una rápida pérdida de eficacia. En la exploración física se detectó una hipotonía de predominio axial: no es capaz de sostener la cabeza, no logra sostener su peso en bipedestación, en suspensión anterior con extremidades y cabeza caída. En decúbito ventral, logra levantar la cabeza y girarla. El estudio se completó con pruebas neurológicas, oftalmológicas y analíticas.

Resultados: Tras siete días de tratamiento con neostigmina y dado que no hubo una mejoría evidente del cuadro, se decidió suspenderla. Los hallazgos neurofisiológicos (doble potencial) y el comportamiento clínico (fatiga muscular, cambios pupilares), orientaron hacia una probable patología de placa motora tipo Miasenia congénita, por lo que se inició tratamiento con efedrina en un aumento progresivo de dosis (inicio: 5 mg/día, aumentando hasta 20 mg/día en cuatro dosis de 5 mg), produciéndose mejoría. Además, la neurografía evidenció la presencia de un doble potencial, lo cual asociado a la fatiga, los cambios pupilares y la mejoría al instaurar la efedrina, orientaron hacia una patología de placa motora (déficit de colágeno Q).

Conclusiones: 1.-El tratamiento con efedrina fue eficaz y el paciente mejoró notablemente. 2.- La efedrina, por su acción simpaticomimética, estimula la liberación de catecolaminas y activa directamente los alfa y beta adrenoreceptores, mejorando los síntomas neuromusculares que aparecen en este tipo de pacientes. 3.- En algunos tipos de miastenias congénitas por defectos sinápticos asociados a la membrana basal (déficit de colágeno Q) y donde los anticolinesterásicos no responden, el tratamiento con efedrina proporciona una respuesta favorable, como ocurrió en nuestro paciente.

947. EVALUACIÓN DEL TRATAMIENTO ADRENALINA FRENTE A SALBUTAMOL EN LA BRONQUIOLITIS AGUDA

A. Gil Rodríguez, V. Vázquez Vela, R. Buló Concellón, A. García Rueda, V. Manzano Martín y M.J. Huertas Fernández

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.

Objetivo: Analizar el uso de adrenalina y salbutamol vía nebulizada en el tratamiento de la bronquioltis aguda y su impacto en la reducción del tiempo de estancia hospitalaria en pacientes pediátricos.

Material y método: La bronquioltis es la infección respiratoria más frecuente durante la lactancia, siendo el Virus Respiratorio Sincitial (VRS) el patógeno más prevalente. No existen tratamientos con efectividad demostrada y, en ocasiones, la estrategia terapéutica se basa en recomendaciones generales y no en estrategias basadas en la evidencia. El tratamiento de soporte basado en oxigenación e hidratación es el único con recomendación grado B, sin embargo el uso de broncodilatadores vía nebulizada es frecuente en la práctica clínica. Se realizó un estudio retrospectivo durante el mes de enero de 2009 registrándose las siguientes variables: edad, peso, fecha de ingreso y alta, hemograma (hemoglobina, hematocrito y leucocitos), bioquímica (proteína C reactiva -PCR-),

gasometría (pH, pCO₂ y sO₂) y tratamiento. Se evaluaron: tiempo de estancia hospitalaria en días (TEH) y valoración clínica-analítica inicial de acidosis respiratoria, sibilancias y tiraje según la escala Wood-Dowes modificada por Ferrés clasificándolas en crisis leves, moderadas o graves. El análisis estadístico se realizó mediante el programa estadístico SPSS versión 12.0.

Resultados: Se incluyeron 39 lactantes con edades comprendidas entre 1-3 meses. Los resultados para el VRS fueron 66,7% positivo, 23,1% negativo, 7,1% no determinado y 2,5% otros patógenos. La PCR con valores menores a 1 (indicativo de infección vírica) fue del 51,7%. El 61,5% presentaban un hemograma normal y un 15,5% leucocitosis. En cuanto a la valoración clínica-analítica inicial, el 33,3% presentaba acidosis respiratoria, 48,7% tiraje subcostal y 43,6% sibilancias en espiración. Un 25,64% del total de pacientes presentaron una sintomatología clasificada según la escala de Wood-Dowes modificada como crisis moderadas, y el resto (74,4%) clasificadas como leves. El 90% de los pacientes con crisis moderadas recibieron adrenalina en monoterapia o combinada con otros broncodilatadores. Tratamiento broncodilatador vía nebulizada: 59% adrenalina en monoterapia, 5,4% adrenalina combinada con salbutamol, 2,7% adrenalina más acetilcisteína, 20,5% salbutamol en monoterapia, 2,5% salbutamol combinada con acetilcisteína y el 10,2% salbutamol más bromuro de ipratropio. El 100% recibieron además tratamiento de soporte con oxigenoterapia y fluidoterapia. La mediana de TEH fue de 5 días tanto para adrenalina como salbutamol en monoterapia, 11 para adrenalina combinada con acetilcisteína; 8,5 para adrenalina más salbutamol, 7,5 para salbutamol más bromuro de ipratropio y 4 para salbutamol más acetilcisteína. Al alta precisó tratamiento el 35,8% del total de pacientes, siendo el 82,4% aquellos que estuvieron en tratamiento durante su ingreso con adrenalina en monoterapia o combinada con otro broncodilatador frente al 17,6% de los que fueron tratados con salbutamol en monoterapia o combinada.

Conclusiones: El fármaco más utilizado para el tratamiento de la bronquioltis aguda tanto en monoterapia como combinado con otros broncodilatadores fue adrenalina. No hubo diferencias en el tiempo de estancia hospitalaria en ninguno de los grupos tratados con adrenalina o salbutamol en monoterapia.

348. MEJORA DE LA SEGURIDAD DEL TRABAJADOR EN LA ELABORACIÓN DE CITOSTÁTICOS

L. Moneva Vicente, C. Viñuelas Salguero, R. Domínguez Criado, D. Pérez Pérez, E. Cruz Arranz y C. Costero Muela

Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Madrid. España.

Objetivo: 1. Actualizar el procedimiento de preparación de citostáticos de acuerdo a la normativa vigente. 2. Disminuir el riesgo del manipulador, sin pérdida de calidad para el paciente.

Material y método: Ámbito: Unidad de citostáticos del Servicio de Farmacia, con una media de preparaciones de 65 mezclas/día. 1. Revisión del marco legal: Orden del 22 de abril de 1992. Ley 31/1995 Ley de protección de riesgos laborales. R.D. 665/1997 sobre la protección de los trabajadores contra los riesgos relacionados con la exposición a agentes cancerígenos durante el trabajo y sus modificaciones; el R.D.349/2003, amplía su ámbito de aplicación a los agentes mutágenos. Revisión de guía técnica del Instituto Nacional de Seguridad e Higiene en el Trabajo, para la evaluación y prevención de los riesgos relacionados con la exposición durante el trabajo a agentes cancerígenos o mutágenos. 2. Detección de puntos de riesgo. 3. Búsqueda de información que permita obtener un método de trabajo que minimice los riesgos para la salud del trabajador: 3.1 Revisión de documentación técnica de sistemas cerrados. 3.2 Selección de material fungible con criterios de seguridad y fácil manipulación. 4. Revisión y actualización del Procedimiento de Normalizado de Trabajo (PNT). 5. Acciones formativas para la

actualización del conocimiento en recursos materiales y en el PNT.

Resultados: 1. Se han detectado puntos de riesgo: posibilidad de desconexiones, inoculaciones accidentales, dificultad en el purgado y pérdida de volumen de mezcla preparada con las jeringas cono Luer, agujas y sistemas de infusión. 2. Se ha seleccionado material fungible: las jeringas con cono Luer Lock evitan desconexiones y posibles salpicaduras. Los conectores antirreflujo con filtro de venteo y filtro de fluido de 0,22 µm disminuyen el empleo de agujas y consiguen minimizar el posible riesgo de contaminación de la preparación y las inoculaciones accidentales. Las válvulas antirreflujo de los conectores previenen fugas y derrames. Los conectores macho sellan el sistema automáticamente, se disminuye la manipulación. Las alargaderas de 30 cm facilitan el purgado, porque las anteriores eran de 250 cm. Además se consigue un mayor aprovechamiento de la mezcla de citostático a infundir al paciente. 3. Se ha actualizado el PNT: se incorporará el nuevo sistema de trabajo y se implantará un registro de incidentes que permita validar dicho proceso. 4. Se imparte la formación necesaria para la correcta utilización de sistemas cerrados en la elaboración de citostáticos por parte del personal experto, con sesiones y talleres, para todo el equipo de trabajo que acceda a la manipulación de citostáticos (DUEs y TCAEs).

Conclusiones: 1. La utilización de los nuevos sistemas cerrados, permite trabajar con mayor seguridad, e incrementa la calidad asistencial al paciente. 2. La formación continuada y el registro de incidentes son fundamentales para mantener y seguir mejorando en la calidad del proceso. 3. Se programarán periódicamente sesiones formativas que aseguren el correcto manejo de los dispositivos de seguridad.

Conclusión: La iduronato sulfatasa, disminuye los GAGs y mejora la clínica en del paciente con SH. Presenta buena tolerabilidad.

780. TRATAMIENTO DE SUSTITUCIÓN ENZIMÁTICA CON IDURONATO-2-SULFATASA PARA EL SÍNDROME DE HUNTER O MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO II EN DOS PACIENTES PEDIÁTRICOS

J.A. Marcos Rodríguez, J.L. Díaz, F. Caracuel de Castro, M. Fernández González, U. Baños Roldán y M.D. Guerrero Aznar

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción: El síndrome de Hunter (SH) es una enfermedad rara, ligada al cromosoma X, debido al déficit de la enzima iduronato sulfatasa. Produce acúmulo intralisosomal y excreción anormal de mucopolisacaridos o glucosaminoglicanos (GAG) como heparán y dermatán sulfato.

Objetivos: Describir la evolución del nivel plasmático de GAG, como reflejo de eficacia de tratamiento, y de la clínica en un paciente con iduronato sulfatasa.

Material y métodos: A propósito de un paciente tratado en un hospital de tercer nivel. Mediante historia clínica se obtienen los siguientes datos: varón de 9 años diagnosticado de SH a los 25 meses de edad. Antecedentes personales (AP): Infecciones respiratorias e hipoacusia neurosensorial. Talla 111 cm y peso: 25,5 kg. Manifestaciones clínicas típicas de la enfermedad: Alteraciones neurológicas, retraso cognitivo, macroencéfalo, macroglosia, hepatomegalia de 7 cm y esplenomegalia de 1 cm, manos en garra, hipoacusia y limitación articular. Inicia tratamiento con iduronato sulfatasa mediante reservorio venoso port-a-cath, a dosis de 0,5 mg/kg/sem. Hasta la fecha, 72 dosis. Se consultan datos analíticos de GAGs anterior y posterior al tratamiento y manifestaciones clínicas post-tratamiento. Se monitorizan posibles reacciones adversas.

Resultados: El paciente presentó 68,87 mg/mmol creatinina de GAGs (0,43-6,09 mg/mmol creatinina) previo al TSE. En la actualidad ha descendido hasta 17,30 mg/mmol creatinina. Disminución de la hepatoesplenomegalia, macroglosia y mejor movilidad articular. No ha presentado reacciones adversas.