

# BOLETÍN DE LA

**SOCIEDAD VALENCIANA**

DE

**PEDIATRÍA**



**Publicación Oficial de la Sociedad Valenciana de Pediatría**



**XXVII Congreso de la Sociedad Valenciana de Pediatría**

# BOLETÍN DE LA

**SOCIEDAD VALENCIANA**

DE

**PEDIATRÍA**



**Publicación Oficial de la Sociedad Valenciana de Pediatría**

## SUMARIO

---

**EDITORIAL**

**MEMORIA DEL CURSO ACADÉMICO**

**XXVII CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA**

13 **TALLERES PRÁCTICOS**

27 **REUNIÓN CON EL EXPERTO**

35 **MESA REDONDA**

53 **COMUNICACIONES ORALES**



BOLETÍN  
DE LA

**SOCIEDAD VALENCIANA**

DE  
PEDIATRÍA



*Publicación oficial de la Sociedad  
Valenciana de Pediatría  
Miembro de la Asociación Española  
de Pediatría (A.E.P.)*

---

**Directora**

Belén Fernández Tudela

**Secretaria Técnica**

M<sup>a</sup> Carmen Sánchez

---

**Consejo de Redacción**

Ramón Aguilera Olmos  
Vicente Albiach Mesado  
Mercedes Andrés Celma  
José Luis Badía Mayor  
Carmen Benlloch Sánchez  
Juan Brines Solanes  
Eduardo Buesa Ibáñez  
Miguel Calabuig Sánchez  
Fernando Calvo Rigual  
Joaquín Carbonell Nadal  
Victoria Castel Sánchez  
Julia Colomer Revuelta  
Ana Company Llusar  
Jaime Damau Serra  
M<sup>a</sup> Ángeles Dasí Carpio  
Javier Díez Domingo  
Joaquín Donat Colomer  
Amparo Escribano Montaner  
Carlos Esquembre Menor  
Rafael Fernández-Delgado  
Josep Ferris i Tortajada  
José Flores Serrano  
Jesús Garde Garde  
Fernando Goberna Burguera

Francisco Gómez Gosálvez  
Teresa Hernández Aguilar  
Roberto Hernández Marco  
Mercedes Juste Ruiz  
Juan López Andreu  
Luis López Peña  
Pacual Malo Concepción  
Antonio Michavila Gómez  
Francisco Morcillo Sopena  
Manuel Moya Benavent  
Fernando Mulas Delgado  
Carmen Navarro Navarro  
Antonio Nieto García  
M<sup>a</sup> Carmen Otero Reigada  
Carlos Paredes Cencillo  
Jose M<sup>a</sup> Paricio Talayero  
Antonio Pereda Pérez  
Antonio Pérez Aytés  
Amelia Peris Vidal  
Félix Prieto Bouza  
Ramón Sanchís Ramada  
Fernando Vargas Torcal  
Juan José Vila Carbó  
Isidro Vitoria Miñana  
Joaquín Ybarra Huesa

---

Secretaria de redacción:  
Boletín Soc Val Pediatría  
Colegio Oficial de Médicos  
Avda. Plata, 20  
46013 - Valencia

**Volumen Nº 31 - 2011**  
**Dep. Legal V-387-1957**  
**ISSN 0489-824**



### **JUNTA DIRECTIVA:**

**Presidente:** Antonio Martorell Aragonés  
**Vicepresidente por Castellón:** Irene Centelles Sales  
**Vicepresidente por Alicante:** Jesús Garde Garde  
**Secretario:** Rafael Vila Martínez  
**Tesorero:** Bernardo Mir Plana  
**Vocal por Valencia:** Jose Ignacio Carrasco Moreno  
**Vocal Atención Primaria:** Pedro Polo Martín  
**Vocal de Formación y Docencia:** José Sanz Ortega  
**Vocal de Cirugía Pediátrica:** Ana López Saiz  
**Vocal de Hospitales Comarcales:** Jose Miguel Sequi Canet  
**Vocal de Especialidades Pedátricas:** Miguel Calabuig Sánchez  
**Vocal por Alicante:** Simona Mas Antón  
**Vocal por Castellón:** Mónica Cubo García  
**Directora de la Página de Internet:** Silvia Venesa Talon Bañón  
**Directora de la Revista:** Belén Fernández Tudela  
**Subdirectora de la Página de Internet:** Belén García Aviles

### **XXVII CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA:**

#### **COMITÉ ORGANIZADOR**

**Presidente:**  
Pedro Polo Martín

**Vocales:**  
Manuel Andrés Zamorano  
Juan Brines Solanes  
Fernando Calvo Rigual  
Pilar Codoñer Franch  
Inés Costa Alcocer  
Pedro Frntera Izquierdo  
Elena Gastaldo Simeón  
Empar Lurbe Ferrer  
Rafael López Peña  
Antonio Martínez Carrascal  
Vicente Roqués Serradilla

#### **COMITÉ CIENTÍFICO**

**Presidente:**  
José Sanz Ortega

**Vocales:**  
Francisco Aguilar Bacallado  
Jose Ignacio Carrasco Moreno  
Rosa Fornés Vivas  
Fernando García Sala  
Juan Carlos Juliá Benito  
Natalia Julve Chover  
Leandro Picó Sirvent  
Jose Miguel Sequi Canet  
M<sup>a</sup> Isabel Ubeda Sansano



UMARIO

Volumen 31  
Año 2011

## EDITORIAL

- 1 Antonio Martorell Aragonés

## IN MEMORIAM

- 3 D. Joaquín Colomer Sala  
Juan Brines Solanes

## MEMORIA DEL CURSO ACADÉMICO

- 7 Curso 2010-2011  
Rafael Vila Martínez

## XXVII CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA

### TALLERES PRÁCTICOS

- 13 Reanimación cardiopulmonar básica y avanzada pediátrica  
Irene Centelles Sales, M<sup>a</sup> Isabel Lázaro Carreño
- 21 Estabilización y transporte de recién nacido crítico  
Isabel Izquierdo Macian y col.

### REUNIÓN CON EL EXPERTO

- 27 El sueño y sus trastornos  
Gonzalo Pin Arboledas, Amalia Lluch Roselló, Marisa Morell Safort

### MESA REDONDA

El niño con trastorno por déficit de atención con/sin hiperactividad (TDHA). Un problema multidisciplinar:

- 35 Introducción  
Fernando Mulas
- 36 El pediatra, base de la sospecha diagnóstica en el niño con TDHA  
Fernando García-Sala Viquer
- 40 Valoración psicopedagógica y sus implicaciones terapéuticas en el TDHA  
Luis Abad
- 45 Puesta al día y nuevos aspectos del TDHA  
Fernando Mulas
- 49 Problemática Familiar. ¿Cómo podemos ayudar?  
M<sup>a</sup> Jose Hermida Maseda

## COMUNICACIONES ORALES

### NEONATOLOGÍA

- 53 Eficacia de la atención temprana intrahospitalaria en un grupo de niños de riesgo biológico.  
Pérez López J, Vargas Torcal F, Candela Sempere B, Piñero Peñalver J, Domenech Martínez S.
- 54 Impacto de las técnicas de reproducción asistida en la salud del recién nacido.  
Andújar Rodríguez L, Molina López S, Belda Benesiu P, Vizcaíno Díaz C, Quiles Durá JL, Vargas Torcal F.
- 55 Estudio observacional en sala de maternidad. Descripción de la población materno-infantil.  
Molina López S, Andújar Rodríguez L, Ferrández Berenguer MJ, Quiles Durá JL, Vargas Torcal F.
- 56 Evaluación de un protocolo de muerte fetal anteparto  
Fernández Calatayud A, Fos Gonzalvo A, Sanz de Galdeano Aleixandre E, Oltra Benavent M.
- 57 Incumplimiento del seguimiento de los hijos de madres HBsAg positivas  
Albors Fernández AM, Collar del Castillo JI, Oltra Benavent M.
- 58 Gripe A pandémica: repercusión en las gestantes y sus hijos.  
Martorell Giménez L, Faus Pérez A, Marco López de Lerma L, Martín Serrano MA, Fernández Ferri M, Aínsa Laguna D.
- 59 Análisis del efecto negativo de la cesárea sobre la lactancia materna.  
Oltra Benavent M, Raya Jiménez MA, Albors Fernández A M, Collar del Castillo JI.
- 60 Beneficios del catéter incisional contínuo tras cesárea sobre la prevalencia de lactancia materna.  
Raya Jiménez MA, Tomas Rios FV, Oltra Benavent M, Collar del Castillo JI, Guerri Cebollada A.
- 61 Bronquiolitis neonatal en una UCIN. Revisión sistemática de los últimos seis años.  
Giner Sopena G, Torres Palorames D, Tronchoni Belda M.
- 62 Cribado de infección congénita por citomegalovirus, estaría indicado solicitarlo sistemáticamente a nuestros prematuros?  
Edo Monfort AI, Jarque Bou A, Pronzato Cuello F, Segura Navas L., Martín Parra B, Pérez Iranzo A.
- 63 Descripción de tres casos de metahemoglobinemia neonatal.  
Castillo Gómez B, Escario Ponsoda V, Sánchez Zaplana H, Montoro Cremades D, Muñoz Álvarez P, Pérez Lledó E, Cañas Redondo MD, García Martínez MR.
- 64 Síndrome de abstinencia neonatal a cannabis.  
Posadas Blázquez V, Paredes Cencillo C, Benlloch Sánchez C, López Sainz A, Castillo Corullón S.

### PEDIATRÍA GENERAL

- 65 Latrosectismo en niños: mordedura por viuda negra mediterránea.  
Maciá Piedra C, Gilabert Martínez N, González Oliva E, Manrique Moral O, Jover G.
- 66 Asimetría de extremidades inferiores: Más allá de la luxación de caderas.  
García Serra J, Rico Moncho L, Ceán Cabrera L, Andújar L, Ballbé Blasi M, Vázquez Gomis RM, Vargas Torcar F.
- 67 Importancia de los comités de lactancia materna. Planificar y organizar para mejorar resultados. Nuestra experiencia.  
Andújar Rodríguez L, Molina López S, Ferrández Berenguer MJ, Quiles Durá JL, Vargas Torcal F.
- 68 El reconocimiento social del niño con pluridiscapacidad y el pediatra.  
Calvo Rigual F, Pedrón Marzal G, Rey Simón R, Pérez Garcia B, Beseler Soto B.
- 69 Hemangioma parotideo neonatal: clínica y tratamiento con propranolol.

- 70 Sifre Aranda M, Lacomba Carratalá L, Albors Fernandez AM, Raya Jiménez MA, Sequi Canet JM.  
**Óxido nitroso: cómo aliviar el dolor en la edad pediátrica.**  
Faus Pérez A, Martín Serrano M, Marco López de Lerma L, Martorell Giménez L, Ballester Asensio E, Bretón Martínez R.
- 71 **Área de observación: pieza fundamental para el adecuado rendimiento del servicio de urgencias pediátricas.**  
Rodríguez-Cantón Pascual P, García Blanes C, Alvarez Pitti J, Montesinos Sanchis E, Maravall Llagaria M, Largo Blanco E, Elorza Arizmendi J.
- 72 **Estudio de concordancia de diferentes métodos de toma de temperatura corporal en pediatría.**  
Marco López de Lerma LM, Faus Pérez A, Ainsa Laguna D, Martín Serrano MA, Ballester Asensio E, Bretón Martínez JR.
- 73 **El pediatra de atención primaria y las enfermedades raras.**  
Perez García B, Muñoz Jaramillo P, Rey Simón R, Pedrón Marzal G, Aranda García E, García Peris M, Calvo Rigual F.
- 74 **Ingresos por intoxicaciones medicamentosas en niños en el hospital Francesc de Borja de Gandía durante un periodo de 6 años (2005 a 2010).**  
Cerdán Vera MT, Pérez Castelló I, Marco Garbayo JL, Boscá Sanleón B, Cuéllar Monreal MJ, Sequi Canet JM.
- 75 **Preparados farmacéuticos disponibles para el catarro común en el niño. Estudio descriptivo.**  
Polo Martín P, Álvarez de Laviada Mulero T, aCA Bº Luz.
- 76 **¿Existen diferencias reales, desde el punto de vista perinatólogico, entre la población inmigrante y autóctona?**  
Aínsa Laguna D, Aymerich Salas P, Navarro Ruiz A, Fernández Ferri M, Faus Pérez A, Pineda Caplliure A.
- ENDOCRINOLOGÍA/NUTRICIÓN/CIRUGÍA**
- 77 **Índice numerico osificativo metacarpofalangico para el calculo de la edad osea basado en estudiolongitudinal desde los seis meses hasta los 20 años de niños de ambos sexos.**  
Ebri Torné B, Ebri Verde Inmaculada, Ebri Martínez JR.
- 78 **Poliuria y polidipsia súbita en niña de 9 años.**  
Forniés Arnau MJ, Picó Alfonso N, González Oliva E, Fuentes Bonmatí MJ, Aleixandre Blanquer F, Claver Durán M.
- 79 **Diabetes insípida central.... Una complicación frecuente de histiocitosis**  
Verdezoto Intriago M, Togo A, Morata Alba J, Mialdea López I, Alpera Lacruz R.
- 80 **Hipocalcemia neonatal secundaria a hiperparatiroidismo materno.**  
Martínez Pastor N, María Marhuenda Baño, Losa Rodríguez G, Velilla Antolín D, Ibañez Clemente P, Molina Merino A, Martínez Rodríguez L.
- 81 **Relación del bajo peso al nacer y presencia de elementos traza en plasma de cordón umbilical y plasma materno.**  
Ortega-Evangelio G, Ivorra Ivorra C, Garcia Vicent C, Ponce Zanón F, Alvarez Pitti J, Torro Domenech MI, Lurbe Ferrer E.
- 82 **Colestasis como forma de presentacion de deficit de ACTH.**  
Masip Simó E, Pérez de Llago C, Pardo Esteban S, León Cariñena S, De Mingo Alemany C, Moreno Macián F.
- 83 **Síndrome de Prader-Willi: sospecha clinica.**  
Agut Agut MM, Amat Bou M, Esparza Sánchez MA Nemesio Tordera M, Morais Ramos Bochard CP, Martín Arenós JM.



- 84 Estudio descriptivo de malnutrición secundaria en lactantes.  
Belda Benesiú P, Andújar Rodríguez L, Molina López S, Vázquez Gomis RM, Vargas Torcal F.
- 85 Masa abdominal gigante diagnosticada intraútero. Diagnóstico diferencial y manejo postnatal. A propósito de un caso.  
Rodríguez Ramos M, Rincón López EM, Marín Reina P, Herraiz Pérez P, Gómez-Chacón J, Marco Macián A.
- 86 Diagnóstico diferencial de infecciones profundas del cuello: a propósito de un caso de absceso parafaríngeo en escolar mayor.  
Rico Moncho L, García Serra J, Pascual Estruch L, Vercher Grau A, Climent Forner E, Llaguno María D, Alberola V, Agullo Gomis MJ.
- 87 Los abscesos retrofaríngeos como complicación de las infecciones respiratorias en pediatría. Revisión descriptiva en un hospital terciario.  
Fernández García C, Castro Ortiz B, Ibáñez Clemente B, Guzmán Calvete A, Otero Reigada MC, Pérez Tamarit MD.

## NEUROLOGÍA

- 88 Status convulsivo en hidrocefalia externa benigna.  
Villalba Pérez MD, Solano Galán P, Toledo Morales CM, Tomás Vila M.
- 89 Beneficio de los contextos naturales en la intervención de los TEA.  
Rosell Raga L.
- 90 Clínica de mielitis transversa como presentación de encefalomielitis aguda diseminada.  
Paya Elorza I, Caballero Caballero M, González Toro M, Gómez Gosálvez F.
- 91 Trastorno paroxístico por agua caliente: ¿epilepsia refleja o crisis cianótica por espasmo del sollozo?  
Navarrete Hervás D, Monfor Belenguer L, Velilla Antolí D, Oltra Benavent M, Núñez Gómez F, Andrés M.
- 92 Valoración de la calidad de vida de los pacientes neurológicos intervenidos de escoliosis.  
Salvador Pinto T, Navarro Ortiz R, Hoashi JS, Pizá Vallespir G, Doménech Fernández P.
- 93 Distrofia miotónica congénita: evolución de un caso clínico.  
Revert Gomar M, Raya Jiménez MA, Artés Figueres M, Rodríguez Pérez C.
- 94 ¿Son necesarias pruebas complementarias en el TDAH?  
Pelechano Ribes F, León García S, Esparza Sánchez M, López Leibar M, Tornador Gaya E y González Cortes MV.
- 95 Fenotipo conductual y síndrome de Rett.  
Nemesio Tordera M, Esparza Sánchez MA, Morais Ramos Bochard CP, Cervera Albenca A, Agut Agut MM, Martín Arenós JM.
- 96 Patología del sueño en trastornos de espectro autista. Revisión en el hospital de la Ribera durante los años 2005 a 2010.  
Satorre Viejo I, Dolz Giménez L, Pitarch Castellano I, Juan Martínez J, Gastaldo Simeon E.
- 97 Trastorno por déficit de atención e hiperactividad: control inhibitorio y potenciales evocados P300.  
Ros Cervera G, Roca Rodríguez P, Gandía Benetó R, Abad Mas L, Ortiz Sánchez P, Mulas Delgado F.
- 98 4 Casos de Guillain-Barré en 15 meses en un hospital comarcal  
Pedrón Marzal G, Rey Simón R, Pérez García B, Beseler Soto B, Calvo Rigual F, Hoyo Rodrigo B.

## NEUMOLOGÍA/CARDIOLOGÍA

- 99 Linfangioma torácico neonatal.  
Posadas Blázquez V, Paredes Cencillo C, Benlloch Sánchez C, López Sainz A, Castillo Corullón S.
- 100 ¿Qué puede haber detrás de unas bronquiectasias en un niño?  
Amor Llorente M, Tormos Muñoz MA, Sastre Morote AM, Armengot Carceller M, Escribano Montaner A.

- 101 **Análisis del asma inducido por ejercicio en nuestro medio.**  
Fuentes Gómez L, Bayo A, Garde Garde J, Maciá Piedra C, Castillo Gómez B, Díaz Vico A.
- 102 **Pneumotórax: evolución clínica y radiológica en una niña previamente sana.**  
Martínez del Villar M, Serna Berná V, Payà Elorza Idoia, Moral Gil L, Loeda Ozores C, Gómez Gosálvez F.
- 103 **Episodio aparentemente letal tras cirugía de anillo vascular.**  
Toledo Morales CM, Villalba Pérez MA, Solano Galán P, Gutiérrez Sanromán C, Serrano Martínez F, López Andreu JA.
- 104 **Manejo diagnóstico y terapéutico de la miocardiopatía hipertrófica neonatal a propósito de 2 casos.**  
Moriano Gutiérrez A, Giner Crespo M, Rodríguez Vega H, Fernández Tudela B, Carrasco Moreno JI.
- 105 **Pericarditis purulenta: importancia del diagnóstico precoz.**  
Bermúdez Barrezuela L, Adell Sales A, Miñambres Rodríguez M, Escibano Gómez LM, Jordá Sirera N, Sanchís Ramada Ramón, Modesto i Alapont V.
- 106 **Hernia diafragmática congénita de aparición tardía.**  
Lacomba Carratalá L., Sifre Aranda M., Raya Jiménez MA, Albors Fernández AM, Oltra Benavent M.
- 107 **Taquicardia de qrs ancho. Morfología peculiar que orienta el diagnóstico.**  
Gregoraci Fernández A, López March A, Sanchez Andreu A, Sáez Palacios JM, Carrasco Moreno JI.
- 108 **Bradicardia sinusal como forma de presentación del síndrome de QT largo congénito.**  
Giner Crespo M, Moriano Gutierrez A, Fernández Tudela B, Moya Bonora A, Carrasco Moreno JI.
- 109 **Angioplastia con stent en el tratamiento de la recoartación aórtica en lactantes.**  
Mulard CM, Giner Crespo M, Moriano Gutierrez A, Insa Albert B, Carrasco Moreno JI.
- PATOLOGÍA INFCCIOSA**
- 110 **Sensación de cuerpo extraño oftálmico: ¿Qué puede haber detrás?**  
García Serra J, Ceán Cabrera L, Rico Moncho L, Hernández Martínez C, Aguirre Díaz E, Hortelano Platero V, Izquierdo Fos I, Vargas Torcar F.
- 111 **Fiebre y meningismo: ¿meningitis?**  
Sánchez Zahonero S, García Williams S, Lahuerta Cervera S, Pérez Tamarit MD.
- 112 **Tres casos de síndrome de piel escaldada en el último año en un hospital comarcal.**  
Rey Simón R, Pedrón Marzal G, Pérez García B, García Peris M, Solera Navarro E, Calvo Rigual F, Hervás Andrés A.
- 113 **Infección invasiva por estreptococo beta hemolítico del grupo A.**  
García Williams S, Sánchez Zahonero S, Lahuerta Cervera S, Miñambres Rodríguez M, Bermúdez Barrezuela L, Pérez Tamarit MD.
- 114 **Gastroenteritis por rotavirus: estudio descriptivo en lactantes hospitalizados.**  
Ceán Cabrera L, Andújar Rodríguez L, Ballbè Blasi M, García Serra J, Vázquez Gomis RM, Izquierdo Fos I\*, Vargas Torcal F.
- 115 **Ingresos por rotavirus durante el periodo pre y post-vacunal.**  
Fernández Ferri M, Aínsa Laguna D, Martín Serrano MA, Martorell Giménez L, Marco López de Lerma L, Pons Morales S.
- 116 **Estudio de cohortes retrospectivo de la repercusión de gripe A en la hospitalización por neumonía.**  
Giner Crespo M, Ortolà Puig J, Modesto Alapont V, Ferrer Lorente B, Monteagudo Montesinos E.
- 117 **Hospitalización por neumonía en la edad pediátrica: casuística del hospital de la Ribera durante los años 2006-2010.**

- Dolz Giménez L, Satorre Viejo I, Pérez Tarazona S, Talens Gandía J, Gastaldo Simeon E.
- 118 **Epidemia de gripe a en la población pedátrica del hospital de Sagunto.**  
Rivas Jueas C, Aliaga Vera J, Martín Zamora S, Aguar Carrascosa M.
- 119 **Gripe A; un plan de acción a debate.**  
Rivas Jueas C, Aliaga Vera J, Martín Zamora S, Aguar Carrascosa M.
- 120 **Empiema tuberculoso, a propósito de un caso y revisión de la literatura.**  
Guixeres Esteve MT, Rincón López E M, López Montes J, Ortí Martín A, Pérez Tamarit D, Otero Reigada MC.

## **PATOLOGÍA INFECCIOSA/NEFROLOGÍA**

- 121 **Formas de presentación de la infección por enterovirus en la época neonatal.**  
Salas García S, Torres Guerola B, Escrig Fernández R, Marco Hernández AV, Arcos Machancoses JV, Juan Ribelles A.
- 122 **Antígenos capsulares en orina y neumonía neumocócica.**  
Martín Serrano MA, Fernández Ferri M, Martorell Giménez L, Aínsa Laguna D, Codoñer Franch P, Nogueira Coito J.
- 123 **Rabdomiolisis secundaria a infección por gripe B.**  
Miñambres Rodríguez M, Bermúdez Barrezueta L, Sanchís Ramada R, Modesto i Alapont V.
- 124 **Celulitis orbitaria y periorbitaria. Revisión de 54 casos.**  
Ibáñez Clemente B, Castro Ortiz B, Fernández García C, Guzmán Calvete A, Pérez Tamarit MD, Otero Reigada MC.
- 125 **Exantema. Un mismo sintoma para patologías diferentes.**  
Echeverría Caballeros MG, García Avilés B, Martínez Rovira P, Mestre Ricote JL.
- 126 **Higroma subdural como complicación de una meningitis neumocócica.**  
Solano Galán P, Toledo Morales CM, Villalba Pérez MD, Negre Policarpo S, Otero Reigada MC, Gonzalez EV
- 127 **Convulsión con parada respiratoria por hiponatremia severa de etiología poco habitual.**  
Cañadas Olmo V, Muñoz Endrino C, Peñalver Sarmiento A, Ferrández González M, Roig Riu M.
- 128 **Glomerulonefritis aguda: diferentes formas de presentación.**  
Corbalán Díaz A, De Diego Almarza V, Gavilán Martín C, Echeverría Caballeros G, Martínez Rovira P.
- 129 **Citomegalovirus y Helicobacter Pylori, dos etiologías de enteropatía pierde proteínas en la infancia. A propósito de dos casos.**  
García Blanes C, Rodríguez-Cantón Pascual P, Escamilla Pinilla R, Tomás Ratés C, Ardít Lucas J, Calabuig Sánchez M.
- 130 **Parasitemia mixta en malaria, importancia de su diagnóstico.**  
Guixeres Esteve MT, Berlanga Charriel P, Rincón López EM, Rodríguez Vega HD, González Barberá E, Pérez Tamarit MD, Otero Reigada MC.
- 131 **Hidronefrosis por estenosis pieloureteral y su manejo postnatal con ureteropieloplastia desmembrada o técnica de Anderson-Hydes.**  
Tormos Muñoz M, Amor Llorente A, Günther S, Benlloch Sánchez C, Fons Moreno J, De Paredes Cencillo C.

## **GASTROENTEROLOGÍA/ALERGIA/DERMATOLOGÍA**

- 132 **Distensión abdominal severa en escolar de 7 años.**  
Peñalver Sarmiento A; Ferrández González M; Cañadas Olmo V; Muñoz Endrino CL; Goberna Burguera F.
- 133 **Esofagitis eosinofílica. Serie de casos del hospital General de Alicante.**  
González Toro M, Martínez del Villar M, Salvador Pinto T, Manrique del Moral O.

- 134 **Impactación fecal masiva. A propósito de un caso.**  
De Diego Almarza V, Corbalán Díaz A, Juste Ruiz M, Martínez Rovira P.
- 135 **Abscesos esplénicos y enfermedad de Crohn.**  
Echeverría Caballeros MG, Juste Ruiz M, Corbalán Díaz A.
- 136 **Inducción de tolerancia oral específica a leche de vaca.**  
Martínez Rovira P, García Avilés B, Mestre Ricote JL, De Diego Almarza V, Echeverría Caballeros MG.
- 137 **Xantogranuloma juvenil múltiple.**  
Pelechano Ribes F, Esteve Martínez A, Febrer Bosch MI.
- 138 **Pilomatrixoma. A propósito de tres casos.**  
Muñoz Endrino CL, Cañadas Olmo MV, Peñalver Sarmiento A, Fernández González M, Goberna Burguera F, Ruiz Macia JA.
- 139 **Afectación cutánea en intoxicación por monóxido de carbono: reporte de un caso.**  
Morais Ramos Bochard CP, Tarazona Cazany I, Nemesio Tordera M, Suzzi C, Agut Agut MM, Cervera Albenca A.
- 140 **Tratamiento frente al estreñimiento: no siempre inocuo.**  
Matoses Ruy Pérez ML, Bermúdez Barreuzeta L, Lucas García J, Mendizábal Oteiza S.
- 141 **Eccema fotoalérgico por fotoprotector, alergia poco frecuente en niños.**  
Juncos Clemente M, Martorell Aragónés A, De la Cuadra Oyanguren J, Félix Toledo R, Cerdá Mir JC.
- 142 **Posibilidad de sensibilización a epitelios de gato y perro sin presencia de animales en casa.**  
Juncos Clemente M, Félix Toledo R, Martorell Aragónés A, Cerdá Mir JC, De las Marinas Álvarez MD
- GENÉTICA/DISMORFOLOGÍA/NEUROLOGÍA**
- 143 **Osteopetrosis infantil maligna. Utilidad del diagnóstico genético.**  
Raya Jiménez MA, Sequí Canet JM, Sifre Aranda M, Collar del Castillo JI.
- 144 **Consentimiento informado e implicaciones bioéticas de los estudios genéticos en pediatría: a propósito de un caso.**  
Cerdán Vera MT, Suárez Vicent E\*, Cerdán Vera MJ, Boscá Sanleón B, Sequí Canet JM.
- 145 **Microdelección 15q11.2 (BP1-BP2).**  
Navarro Orenes I, Sempere Pérez A, Maciá Piedra C, Jadraque Martínez R, Galán Sánchez F.
- 146 **Ectrodactilia familiar: una entidad a considerar.**  
Díaz Vico, A, Martínez Villar M, González de Dios J.
- 147 **Monosomía del cromosoma 18 en mosaico y defecto del tubo neural.**  
Rincón López EM, Rodríguez Ramos M, Marín Reina P, Herraiz Pérez P, Orellana Alonso C, Roselló Píera M, Pérez Aytés A, Serrano Monteagudo L, Guixeres Esteve MT, Rodríguez Vega HD.
- 148 **Mioclonías no epilépticas en un lactante con cavernomatosis cerebral.**  
Marco Hernández AV, Arcos Machancoses JV, Tomás Vila M.
- 149 **Tendencia al opistótonos como forma de manifestación de la distonía transitoria idiopática del lactante.**  
Maciá Piedra C, Navarro Orenes I, Segarra Aznar P, Ballbe Blasi M, Gómez Gosálvez F, Sempere Pérez A.
- 150 **Mioclonías benignas del lactante: caso clínico y revisión literatura.**  
Pérez García B, Muñoz Jaramillo P, Pedrón Marzal G, Rey Simón R, Aranda García E, García Peris M, Calvo Rigual F, López-Gomáriz E.
- 151 **Microdelección 2q31.1-32.1: Un nuevo síndrome dismórfico identificado con las actuales técnicas de CGH-array.**  
Marín Reina P, Martínez F, Monfort S, Mayo S, Orellana C, Pérez Aytés A.
- 152 **Encefalocele occipital. ¿A pesar del ácido fólico?**

- Marhuenda Baño M, Reig Rincón de Arellano I, Medina Berrios S, Paredes Cencillo C.
- 153 **Déficit de piruvato deshidrogenasa: a propósito de un caso.**  
Núñez Adsua P, Kiss T, Giner Crespo M, Gormaz Moreno M, Vitoria Miñana I.
- REUMATOLOGÍA/HEMATONCOLOGÍA**
- 154 **Descompensación aguda por virus influenza a en paciente con drepanocitosis homocigota.**  
Juan Ribelles A, Izquierdo Sebastián S, Arcos Machancoses JV, Argiles Aparicio B, Dasí Carpio MA, Carreras Gil de Santivañes MC.
- 155 **Inmunodeficiencias: sospecharlas para diagnosticarlas.**  
Cervera Albenca A, Segura Navas L, Tornador Gaya E, Nemesio Tordera M, Morais Ramos Bochar CP, Martín Arenós JM.
- 156 **Caso clínico: enfermedad de Kawasaki.**  
Benavente Gómez N, Marhuenda Baño M, Mares Diago FJ, Plaza Miranda MA
- 157 **Osteomielitis multicéntrica en lactante de raza negra.**  
Lahuerta Cervera S, García Williams S, Sánchez Zahonero S, Izquierdo Sebastián S, Otero Reigada MC.
- 158 **Cojera como forma de presentación de osteomielitis subaguda.**  
Rey Simón R, Pedrón Marzal G, Pérez García B, García Peris M, Cambra Sirera J, Calvo Rigual F.
- 159 **Espondilodiscitis en pediatría : dos formas de presentación.**  
Fita A.M, Lillo Laguna L, Gómez Gosálvez F, Loeda Ozores C, Moral Gil L.
- 160 **Osteomielitis en un lactante. A propósito de un caso.**  
Castro Ortiz B, Fernández García C, Ibáñez Clemente B, Perez Tamarit A, Otero Reigada M, Miranda Casas L.
- 161 **Síndrome Hemofagocítico secundario a Leishmaniasis Visceral. A propósito de dos casos coincidentes en el tiempo.**  
Ferrández González M, Serrano Robles MI, Peñalver Sarmiento A, Muñoz Endrino CL, Cañadas Olmo V.
- 162 **Panarteritis nodosa cutánea secundaria a proceso infeccioso. A propósito de un caso.**  
Caballero Caballero M, López Gómez MD, Fita AM, Loeda Ozores C.
- 163 **Cuándo iniciar el tratamiento en niños con enfermedad de Fabry: a propósito de un caso.**  
Cerdán Vera MT, Cuellar Monreal MJ, Pérez Castelló I, Lorente Mayor L, Marco Garbayo JL, Sequi Canet JM.
- 164 **Luxación congénita de caderas bilateral inveterada ¿sigue existiendo en nuestro entorno?**  
Salvador Pinto T, González Toro MC, Payá Alorza I, Doménech Fernández P.
- 165 **ÍNDICE ALFABÉTICO DE AUTORES**



Uno de los grandes objetivos de la Sociedad Valenciana de Pediatría es atender a la formación continuada sus socios. En el año 2010 se han iniciado los cursos de Plan de Actualización en Pediatría organizados por la Sociedad Valenciana de Pediatría en colaboración con la Escuela Valenciana de Estudios de la Salud. Los cursos han resultado un gran éxito de participación lo que demuestra el interés de los Pediatras por mejorar y estar al día en sus conocimientos para atender mejor a nuestros niños.

Las nuevas metodologías “on line” posibilitan y facilitan la participación de los alumnos independientemente de su lugar de residencia por lo que vale la pena el esfuerzo para mantenerlos y mejorarlos. Este año ha sido la primera experiencia y los cursos se irán perfeccionando con el paso de los años para convertirlos en referente para la formación y actualización en los diversos aspectos de la Pediatría.

Los cursos “on line” se completan con talleres prácticos para profundizar y llevar a la práctica los conocimientos teóricos aprendidos. Para acercar estos talleres a los alumnos se intentarán realizar en la medida de lo posible en las provincias de Alicante, Castellón y Valencia, siempre que lo solicite un número suficiente de alumnos de cada provincia, si el número fuera inferior a 8 se centralizarán en la provincia con mayor número de alumnos.

Junto a este programa estructurado de formación, la Junta Directiva ha considerado importante organizar sesiones presenciales con nuestros especialistas en las diferentes ramas de la Pediatría. En nuestra Sociedad, tenemos excelentes profesionales, contamos con los mejores especialistas, que son los que mejor nos pueden informar y formar en los diferentes aspectos de nuestra práctica clínica diaria. Para ello este año hemos iniciado sesiones en Alicante, Castellón y Valencia que iremos aumentando con nuevos temas y ponentes en el próximo curso.

Nuestra Secretaría está realizando un gran esfuerzo para actualizar la base de datos con el fin de disponer de vuestras direcciones de correo electrónico y poder eliminar el papel y los gastos de envío en las comu-

nicaciones a nuestros socios sustituyendo el correo postal por el electrónico, lo que esperamos sea muy pronto una realidad con la colaboración de todos.

La organización de los Congresos sobre todo a nivel regional va a resentirse en el futuro por la situación económica que afecta también a la industria farmacéutica. Tenemos que agradecer a la industria farmacéutica su gran apoyo a la Sociedad Valenciana de Pediatría conscientes del gran esfuerzo que significa su colaboración. A partir del próximo año tenemos que realizar los cambios necesarios para reducir los costes en la organización del Congreso y adaptarlos a la situación actual. Pero el futuro de nuestro Congreso Anual depende fundamentalmente de la participación de los socios y esto depende de vuestra decisión.

El primer compromiso de nuestra Sociedad es que los niños sean atendidos por Especialistas en Pediatría. Este compromiso irrenunciable por parte de nuestra Sociedad, es compartido también por la Consellería de Sanitat, pero se enfrenta al grave problema de un déficit crónico en la disponibilidad de Especialistas para atender las necesidades de atención pediátrica, que también afecta al resto de Comunidades del Estado Español. La solución pasa necesariamente por aumentar el número de especialistas en formación y la participación de nuestros pediatras en la asistencia pública. La primera se enfrenta a la difícil situación económica actual que dificulta la creación de nuevas plazas y para facilitar la segunda la Sociedad se ofrece a los socios que quieran trabajar en la Sanidad Pública para gestionar el acceso a las plazas que no están ocupadas por pediatras.

Este año hemos tenido que lamentar la pérdida de uno de nuestros socios mas queridos, Don Joaquín, el Profesor Joaquín Colomer, la persona que en los últimos años ha representado lo mejor de la Pediatría Valenciana. La persona que mas amo a los niños y a los pediatras valencianos, que siempre manifestó a través de su extraordinaria trayectoria profesional como Catedrático de Pediatría, Presidente de la Sociedad Valenciana de Pediatría, Decano de la Facultad

de Medicina, Rector de la Universidad de Valencia y Conseller de Sanitat. Toda una vida dedicada a la Pediatría. D.E.P, con el cariño, el recuerdo y reconocimiento de toda la Pediatría Valenciana.

*Antonio Martorell Aragonés*  
**Presidente de la Sociedad Valenciana de Pediatría**

---

Con este congreso y, conjuntamente con este boletín, finaliza un año más de actividades de la Sociedad Valenciana de Pediatría, durante el cual nos hemos esforzado para continuar mejorando en todos los aspectos. Por mi parte, he añadido cambios en la publicación siguiendo las sugerencias de algunos de vosotros, y sigo esperando nuevas ideas que la vayan renovando.

Este año todos debemos felicitarnos porque han aumentado considerablemente el número de comunicaciones recibidas, sin por ello perder calidad. Eso de-

bemos agradeceróslo a vosotros, pediatras de atención primaria, pediatras de hospital y, sobre todo, residentes, que confiáis en este foro para difundir vuestros trabajos y con ello aportáis calidad científica a esta publicación. Por otra parte, también debo destacar la puntualidad con la que he recibido todos los trabajos, lo cual ha facilitado mucho mi labor.

Por todo ello, muchas gracias. A vosotros, que sois los autores, va dedicada esta revista. Nos vemos de nuevo al año que viene.

*Belén Fernández Tudela*  
**Directora del Boletín**

**D. JOAQUÍN COLOMER SALA**  
CATEDRÁTICO DE PEDIATRÍA Y EX-PRESIDENTE DE LA SOCIEDAD  
VALENCIANA DE PEDIATRÍA



La Sociedad Valenciana de Pediatría rinde hoy homenaje a una de sus figuras más preclaras, el Profesor D. Joaquín Colomer Sala. El que se me haya encomendado la presentación de este acto lo considero un honor pero fácil será entender para el auditorio que lo hago con un profundo sentimiento de tristeza ante la pérdida este año de mi maestro, la persona que más ha influido en mi formación pediátrica y en mi desarrollo profesional.

No cabe duda de que esta es, realmente, una de las ocasiones más honrosas que proporciona ser miembro de esta Corporación: la de representarla en momentos en los que, en compañía de ilustres colegas de la Pediatría Valenciana, expresamos nuestro reconocimiento y dedicamos el más triste recuerdo a uno de sus más distinguidos Presidentes. Y si honrado me siento por la Sociedad que me requiere, no lo soy menos por la categoría científica, profesional y humana del protagonista cuya obra no podrá ser resumida en un acto tan breve dada su magnitud y calidad, trátense de sus actividades docentes, asistenciales e investigadoras o de sus publicaciones, méritos, puestos oficiales y distinciones honoríficas. En homenaje a su labor y amable convivencia, nos reunimos hoy rejuvenecido el espíritu, para testimoniarnos nuestro profundo reconocimiento y entrañable afecto, aprovechando la

oportunidad para recordar algunos de los rasgos que distinguieron su vida y obra para que, aunque vivos en el recuerdo de los mayores, puedan servir de ejemplo y estímulo a los jóvenes. Es precisamente en el marco de la Reunión Anual de la Sociedad donde se presenta la conjuntura propicia para enlazar la evocación de las virtudes y méritos de nuestros mayores ya idos, con los logros de nuestros coetáneos y con la promesa de los nuevos miembros, que animan nuestra esperanza de que se mantenga y enriquezca el legado del pasado.

Muchos fuimos los que tuvimos el privilegio de compartir décadas de nuestra vida con D. Joaquín en una empresa profesional común y estimulante en la atención al niño enfermo y en la formación de los estudiantes de Medicina y especialistas de Pediatría. Su emergencia en la Pediatría Valenciana no fue un suceso brusco e inesperado sino que constituyó un secuencia natural en la línea que trazó su maestro y tío D. Tomás Sala Sánchez. D. Tomás era uno de los clínicos más consumados de la Pediatría española. Lo conocí bien de cerca desde 1964 cuando ingresé como alumno interno en la Cátedra de Pediatría y Puericultura de la Facultad de Medicina que él regía. Su formación centro-europea le había conferido una precisión y un rigor clínico como ya no me ha sido



posible volver a contemplar. Hombre de singular inteligencia y capacidad de trabajo, dominaba como nadie la semiología pediátrica, difícil arte en el que tan frecuentemente fallan los más expertos profesionales, tanto entonces como ahora.

Tras una brillante trayectoria profesional y académica D. Tomás fue víctima el año 1966 de un accidente coronario siendo decano de la Facultad de Medicina. Ocurrió este percance en una de las refriegas a las puertas de la institución entre las fuerzas represivas del orden, conocidas como los grises por su atuendo, y los estudiantes, que protagonizaban una de las innumerables escaramuzas que en aquellos tiempos amenizaban la vida académica. La limitación física de D. Tomás persistió varios años durante los cuales D. Joaquín no sólo se hizo cargo de la Cátedra y el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico sino que inició un paulatino cambio en el rumbo de la docencia, asistencia e investigación, inevitablemente frenadas por la enfermedad del titular. Estos cambios aportaron nueva vida y una progresiva remodelación de objetivos, estructuras y dinámica acorde a las perspectivas que se vislumbraban de un previsible cambio de régimen.

En aquellos tiempos de inquietud e incertidumbre D. Joaquín configuró un Servicio de Pediatría en el que se respiraba una atmósfera estimulante y de gran tolerancia de la que se impregnaron muchos de sus discípulos en el esfuerzo de continuar la tarea inacabable de hacer progresar la Pediatría en un país en transición. Los ayudantes del maestro, todos ellos, profesionales de gran prestigio, tenían una dedicación ejemplar a la clínica y a la enseñanza. Quiero destacar entre ellos a los profesores Joaquín Sala, Emilio Borrajo y Manuel Moya; y entre los doctores asistenciales José Peiró, Vicente Marco, Alberto García Vila, Francisco Martínez Huguet, Juan Antonio Murgui, Francisco Martínez Fabado y Carlos Paredes, todos ellos personas relevantes en la Pediatría institucional y privada de la sociedad valenciana. A falta de algún otro pediatra de vinculación más efímera creo que a este grupo se le podría considerar como la herencia de D. Tomás y la vieja guardia de D. Joaquín que pronto se expandiría, tras ganar las obligatorias oposiciones a cátedra, con la incorporación de una generación mucho más joven compuesta por Roberto Hernández, Joaquín Donat, M<sup>a</sup> José López, Rosa Alpera, Mercedes Andrés, Rafa Vila, Amparo Escribano, Jaime Fons, Rafael Fernández-Delgado, Eduardo Domenech y los componentes de un largo etcétera que convivieron con nosotros durante periodos más o menos extensos. Nombrarlos a

todos haría interminable la exposición pero en cualquier caso pido disculpas por si alguien se pueda sentir injustamente olvidado. En mi opinión el eslabón entre estas dos formaciones lo constituimos el bondadoso Javier Gascó y el que ahora os habla.

Don Joaquín estaba siempre atento a cualquier novedad, a todo progreso y trataba de incorporarlos al Servicio. Permítanme que sustente lo dicho con algunas muestras. Su inquietud ante los avances que se estaban produciendo en el estudio de las cromosopatías y la disponibilidad de la técnica de Tjio y Levan para definir el cariotipo le llevaron a Londres con el Prof. P. Polani, líder en aquel tiempo en los estudios sobre estas afecciones. En la misma línea se situaron sus investigaciones sobre el metabolismo calcio-fosfórico animadas por una serie de pacientes afectados de raquitismo vitamin-resistentes, que volvieron a conducirle a Londres, esta vez con el prestigioso profesor C.E. Dent. De ese modo el Servicio de Pediatría incorporó un acervo de conocimientos y prácticas en el estudio de los trastornos del metabolismo del calcio y de las cromosopatías que lo constituyeron una referencia nacional. Su memoria de investigación sobre enfermedad celíaca marcó, a finales de los sesenta, un hito en el estudio morfológico de esta afección que tan elusiva se presentaba al diagnóstico preciso. Orientados y respaldados por él, en el ámbito institucional y personal, nos desplazamos algunos de sus discípulos al extranjero para incorporar al Servicio las innovaciones que el normal progreso de la Medicina materializaba allende nuestras fronteras. Se iniciaron así los estudios sobre fibrosis quística, biopsia intestinal, cuidados intensivos, afecciones hemato-oncológicas, patología pleural, estudios de pH y gases sanguíneos, etc. De ese modo gracias a su estímulo y apoyo, incluso material, D. Joaquín lideró un grupo que contribuyó decisivamente a renovar la Pediatría en nuestro país a la que incorporó en el periodo de 1965 a 1980 sus avances más notables.

Persona inquieta y de gran ambición intelectual compartía el trabajo agotador de la asistencia y docencia pediátricas, con la investigación más refinada en Citología al lado del gran investigador que fue D. Jerónimo Forteza en aquél venerable y admirado Instituto de Investigaciones Citológicas, una de las mayores contribuciones de la Caja de Ahorros a la ciencia valenciana.

Esa amplitud de miras permitió la incorporación al Servicio de nuevas actividades todavía no institucionalizadas en la Valencia de aquellos tiempos como la

Cirugía Pediátrica de la mano de Fernando Carbonell y José Antonio Vila, de la Cardiología Pediátrica actualizada y puesta al día por el inolvidable Pepe Añó, de la Psicología Infantil que lideraba Antonio Monsell, de los estudios del metabolismo del hidrogenión en los que contribuimos junto a Roberto Hernández, Jaime Fons y Aurelio Hervás, etc. etc. Inició también la asistencia especializada en la Comunidad de la Hemato-Oncología Pediátrica configurando una sección que pronto adquiriría prestigio nacional e internacional.

Sería imperdonable olvidar su contribución decisiva a la implantación y desarrollo de la Pediatría Social en España que alentada desde su presidencia en la Asociación Española de Pediatría y con el concurso de destacadas personalidades como Carlos García Caballero promovió que Valencia se convirtiera en una auténtica avanzadilla nacional de esta perspectiva que, como es bien sabido, supone un enfoque global y multidisciplinario del niño en su entorno familiar, escolar, medioambiental y comunitario. En el desarrollo y configuración de esta nueva división pediátrica contó con la entusiasta colaboración y dedicación de su hija Concha que pronto se convirtió en una de las líderes más consideradas a nivel nacional y europeo de este renovador movimiento.

En una línea paralela D. Joaquín nos enseñó también que algunos términos que se estaban poniendo de moda como el de Ética Médica donde mayor acomodo tenían era en la práctica, y que su invocación doctrinal, si no se reflejaba en la debida acción, no pasaba de ser un mero recurso ornamental. Así lo defendió en el congreso de la Asociación Española de Pediatría que organizó y presidió en Valencia sobre patología crónica en la infancia y en el que uno de los temas principales fue precisamente, el papel de la ética en la actividad cotidiana de la asistencia al niño. Sus conclusiones han servido hasta el día de hoy como normas de referencia ética en el ámbito de la Pediatría nacional.

No se limitó su docencia a la del médico general. Desprovista como estaba la Región Valenciana de formación especializada en Pediatría, activó la Escuela Profesional evitando así que los médicos valencianos tuvieran que desplazarse a Barcelona, Madrid, Valdecillas o al extranjero para alcanzar una especialización pediátrica reglada. Muchos de los pediatras que se han jubilado en el decenio pasado fueron alumnos de esa Escuela. Creó igualmente la especialización en Enfermería Pediátrica vinculada a la Cátedra de la

que salieron un sinnúmero de enfermeras especializadas que llenaron los Servicios y unidades pediátricas de nuestros hospitales. Hoy día echamos en falta aquella especialización complementaria, suprimida sin ninguna explicación por los mandamases de turno sin que jamás se propusiese una alternativa válida. En su búsqueda de dignificar la formación de enfermería, tan estrechamente vinculada a la asistencia pediátrica fue el paladín más fuerte y tenaz en la constitución de una auténtica Escuela de Enfermería, que si en su fundación tuvo que aceptar el respaldo de los médicos, fue progresivamente adquiriendo autonomía propia liberándose de esta paternalista tutela.

D. Joaquín era un hombre enamorado de la vida y de su profesión que infundía a sus discípulos la pasión por la disciplina, y a quienes transmitía sin ningún tipo de restricción sus conocimientos y actitudes ante el niño enfermo, ante el niño sano, hacia sus familias y hacia la sociedad... En este ambiente aprendimos que es en el encuentro libre, íntimo y amistoso del pediatra con el niño enfermo y su madre donde cristaliza, y sólo en él, la auténtica Pediatría como doctrina y como práctica.

Fue muy sensible ante los abusos de los poderosos y reiteradamente se mostró disconforme y rebelde ante la injusticia y la irracionalidad, lo que llevó a asumir posiciones políticas que en los momentos de la transición no estuvieron exentas de riesgos. Su tolerancia, capacidad de comprensión y actitud dialogante en las situaciones más difíciles de la vida académica, del medio profesional y del entorno social eran proverbiales. No es de extrañar que, como consecuencia natural de su carácter y disposición, fuera elegido Decano de la Facultad de Medicina y poco después, Rector de la Universidad de Valencia, los más altos cargos que como docente universitario podía alcanzar y que por las mismas cualidades fuese elegido Presidente de la Asociación Española de Pediatría la más alta distinción profesional que puede ostentar un pediatra en nuestro país. Otro sinfín de representaciones y nombramientos al más alto nivel dan fe de su buena condición y juicioso quehacer pero sería abusivo intentar, siquiera, enumerar, tales dignidades; baste para el propósito su nombramiento como Conseller de Sanitat que marcó el cénit de su actividad en política sanitaria.

Estos y otros muchos merecimientos y altos cargos de extremas relevancia y responsabilidad, por honrosos que pudieran ser para el distinguido y venturosos para los colectivos beneficiados, no dejaron de suponer un

alejamiento y una gran pérdida para el grupo que durante mucho tiempo lo añoró con nostalgia.

Espero que esta breve exposición haya podido servir para recordar a D. Joaquín tal como lo veíamos: una personalidad creadora e imaginativa, innovador apasionado, entregado a su familia, discípulos y amigos...; un profesional profundamente humano que ennobleció con su vida y dedicación pediátrica este bello arte de asistir al niño y de enseñar como se hace; un ser humano merecedor de nuestro profundo agra-

decimiento, respeto y afecto por lo mucho que supuso en nuestra formación y en la de otros muchos que tuvieron la fortuna y el privilegio de conocerle.

Y quiero cerrar el acto agradeciendo a la Junta Directiva de esta Ilustre Sociedad, en particular a su Presidente D. Antonio Martorell, a su Secretario D. Rafael Vila y al Presidente del Comité Organizador del Congreso D. Pedro Polo por la sensibilidad mostrada hacia la figura del gran maestro de la Pediatría Valenciana.

*Juan Brines Solanes*

**Catedrático de Pediatría y**

**Miembro de la Sociedad Valenciana de Pediatría**

# MEMORIA DE CURSO ACADÉMICO 2010-2011

---

La Sesión Inaugural del Curso Académico, se celebró el 27 de octubre de 2010, en el Colegio Oficial de Médicos de Valencia, con el desarrollo de una Mesa Redonda sobre "ACTUALIZACIÓN EN NEONATOLOGÍA: PREMATURIDAD, ESTRATEGIAS DE MANEJO" moderada por la Dra. D<sup>a</sup> Irene Centelles Sales, del Servicio de Pediatría del Hospital General de Castellón y Vicepresidenta por Castellón de la Junta Directiva de la SVP. Actuaron como Ponentes de la misma el Dr. D. Juan Giles Jiménez, de la Unidad de Reproducción del Instituto Universitario IVI de Valencia, el Dr. D. Vicente Roqués Serradilla, Jefe de Servicio de Neonatología del Hospital Universitario La Fe de Valencia y el Dr. D. Ramón Aguilera Olmos, Jefe de Sección de Neonatología del Hospital General de Castellón.

En dicha sesión se hizo entrega de las acreditaciones de las Becas de Corta Estancia para Residentes de Pediatría del año 2010 a los Dres. D<sup>a</sup> Miriam Romero Gómez, D<sup>a</sup> María Cernada Badía, D<sup>a</sup> María Navalón Rubio, D<sup>a</sup> Julia Morata Alba, D<sup>a</sup> Sonia Aparici Gonzalo y D. Javier Perona Hernández.

La Sociedad Valenciana de Pediatría y la Escuela Valenciana de Estudios de la Salud (EVES), con el fin de promover y facilitar la Formación Continuada de los Pediatras de la Comunidad Valenciana han organizado el PLAN DE ACTUALIZACIÓN DE PEDIATRIA. Dicho Plan tiene una duración de 4 años, consta de 18 Cursos, de los que cada Pediatra puede elegir 4 cursos por año. Los Cursos tienen un módulo on line y un módulo presencial en formato de taller práctico de 5 horas a cerca de los contenidos del módulo on line. Estos Cursos están acreditados por la Comisión de Formación Continuada y su valoración correspondiente para el desarrollo de la carrera profesional.

Los Cursos realizados en 2010, son:

ACTUALIZACIÓN EN CARDIOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinador: JOSE IGNACIO CARRASCO)

ACTUALIZACIÓN EN CIRUGÍA Y ORTOPEDIA PEDIATRICA (Coordinadores: Cirugía: ANA LOPEZ y Ortopedia: JOSE RICARDO EBRI )

ACTUALIZACIÓN EN ALERGIA PEDIATRICA.

(Coordinador: ANTONIO MARTORELL)

ACTUALIZACIÓN EN DERMATOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinadora: ISABEL FEBRER)

ACTUALIZACIÓN EN ENDOCRINOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinadora: FRANCISCA MORENO)

ACTUALIZACIÓN EN HEMATOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinador: RAFAEL FERNANDEZ DELGADO)

ACTUALIZACIÓN EN INFECTOLOGIA Y VACUNAS EN PEDIATRIA. (Coordinador: JAVIER DIEZ)

LA IMAGEN EN PEDIATRIA. (Coordinador: HECTOR CORTINA)

ACTUALIZACIÓN EN OBESIDAD Y RIESGO CARDIOMETABÓLICO. (Coordinadora: EMPAR LURBE)

ACTUALIZACIÓN EN NEONATOLOGÍA. (Coordinador: MAXIMO VENTO)

ACTUALIZACIÓN EN NEUMOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinadora: AMPARO ESCRIBANO)

ACTUALIZACIÓN EN NEUROLOGIA PEDIATRICA. (Coordinador: FERNANDO MULAS)

ACTUALIZACIÓN EN GASTROENTEROLOGIA Y NUTRICIÓN PEDIATRICA. (Coordinadores: Nutrición: JAIME DALMAU y Gastroenterología: PILAR CODOÑER)

ACTUALIZACIÓN EN ODONTOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinadores: MIGUEL LAIRÓN Y FRANCISCA MARÍN)

ACTUALIZACIÓN EN OFTALMOLOGIA Y PATOLOGIA ORL PEDIATRICA. (Coordinadores: Oftalmología: PEDRO SANZ y ORL: JOSE DALMAU)

ACTUALIZACIÓN DE PROGRAMAS DE SALUD EN PEDIATRIA. (Coordinador: FRANCISCO JAVIER SORIANO)

ACTUALIZACIÓN EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS. (Coordinador: JUAN ARAGÓ)

ACTUALIZACIÓN EN REUMATOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinadora: INMACULADA CALVO)

Estos Cursos han sido gratuitos para los miembros de la Sociedad Valenciana de Pediatría.

También se han realizado las siguientes actividades:

En ALICANTE:

El 26 de Marzo de 2011, en colaboración con la APEPA y el Servicio de Pediatría del Hospital del Vinalopó se desarrolló una Sesión Científica sobre "PATOLOGÍA EN EL NIÑO INMIGRANTE", con la participación de los Dres. Javier Perona, Pilar Valverde, Cristina Montagud, M<sup>a</sup> Angeles Calzado, Juan Caturla, Aina Ferre, Vanesa Esteban y Simona Mas.

El 7 de abril de 2011, se realizó una Mesa Redonda sobre "DIABETES EN PEDIATRÍA", en la que participaron como Ponentes los Dres. M.A. Fuentes, A. Seguí, P. Valverde y A. Mingorance.

En CASTELLON:

El 17 de febrero de 2011, se celebró una Mesa Redonda sobre "FIMOSIS Y CRIPTORQUIDIA ¿QUÉ HACER?", en la que participaron los Dres. Chiara Suzzi y Ricardo Manuele de la Sección de Cirugía del Servicio de pediatría del Hospital General de Castellón.

El 14 de abril de 2011, se celebró una sesión sobre "DIABETES INFANTIL EN ATENCIÓN PRIMARIA: DIAGNÓSTICO, CONTROL Y SEGUIMIENTO" a cargo de la Dra. MILAGROS ARDID ENCINAR, del Servicio de Pediatría del Hospital de La Plana de Villarreal.

En VALENCIA:

El 20 de enero de 2011, se realizó una Mesa Redonda sobre "La actividad física y el deporte en el escolar", moderada por el Dr. D. Armando Barra Nogués, en la que participaron como Ponentes los Dres. Luis Garcia del Moral Betzen, D. Pascual Cuadrado Martinez, D. Juan Carlos Cerdá Mir y D. José Antonio Ferrero Cabedo.

El 17 de febrero de 2011, se desarrolló una Sesión sobre "LA DIABETES INFANTIL EN ATENCIÓN PRIMARIA: DIAGNÓSTICO, CONTROL Y SEGUIMIENTO", fue Ponente la Prof<sup>a</sup> D<sup>a</sup> M<sup>a</sup> José Lopez Garcia, de la Unidad de Referencia de Diabetes Infantil en la Comunidad Valenciana y Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario de Valencia.

El 14 de abril de 2011, se desarrolló una sesión sobre

"ACTUALIZACIÓN EN REUMATOLOGIA PEDIATRICA", de la que fue Ponente la Dra. D<sup>a</sup> INMACULADA CALVO. Unidad de Reumatología. Hospital Universitari i Politecnic La Fe de Valencia.

En este curso se han celebrado en Valencia los siguientes cursos organizados por nuestros socios y avalados por la Sociedad Valenciana de Pediatría:

1.- CURSO DE ACTUALIZACIÓN EN PEDIATRÍA 2010-2011

ORGANIZA: SERVICIO DE PEDIATRÍA. HOSPITAL LLUÍS ALCANYÍS. XÀTIVA

DIRECTORES DEL CURSO:

Fernando Calvo Rigual. Jefe de Servicio de Pediatría. Hospital de Xàtiva

Aurelio Hervás Andrés. Facultativo Especialista de Distrito. Hospital de Xàtiva

Ramón Ródenas Bravo. Pediatra del Centro de Atención Primaria de Xàtiva.

2.- Cursos dirigidos por Dr. Ignacio Manrique:

XVI Curso de avances en pediatría

IV y V Cursos de Urgencias Pediátricas ( Advance pediatric life support)

I Curso de urgencias pediátricas prehospitalarias

XXIII Curso de reanimación cardiopulmonar avanzada pediátrica y neonatal

3.- XIII Curso internacional de actualización en neuropediatría y neuropsicología infantil . Dirigido por el Dr. Fernando Mulas

Cómo ya es habitual, 21 y 22 de Octubre de 2010, se celebraron en Valencia las XI Jornadas sobre Vacunas en Atención Primaria, que fueron organizadas por la Sociedad Valenciana de Pediatría y la Sociedad Valenciana de Medicina Familiar y Comunitaria, con la colaboración de la Consellería de Sanitat, las cuales contaron con una gran participación de nuestros asociados.

Los días 27 y 28 de mayo de 2011 se celebra en Valencia el XXVII Congreso de la Sociedad Valenciana de Pediatría, cuyo programa científico incluye, en la jornada del día 27 la realización de Talleres Prácticos sobre "Exploración ortopédica en el niño" "Dermatología Pediátrica", "Reanimación cardiopulmonar pediátrica" y "Estabilización y transporte del recién nacido", una "Reunión con el Experto" (Dr. Gonzalo



Pin) sobre “TRANSTORNOS DEL SUEÑO EN EL NIÑO. ASPECTOS PRACTICOS PARA EL PEDIATRA”, la sesión de presentación de Comunicaciones Orales y en Póster. En la jornada del día 28 se desarrolla una MESA REDONDA sobre EL NIÑO CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN CON/ SIN HIPERACTIVIDAD (TDAH). UN PROBLEMA MULTIDISCIPLINAR. PAPEL DE LOS DISTIN-

TOS PROFESIONALES, moderada por el Dr. Fernando Mulas Delgado.

Como en años anteriores se han concedido Becas a los Residentes que presentan comunicaciones y se otorgarán los Premios de la SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA a las mejores Comunicaciones presentadas al Congreso.

Valencia, Mayo 2011

*Dr. Rafael Vila Martínez*

**Secretario de la Sociedad Valenciana de Pediatría**



# X XVII CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA

---

## COMITÉ ORGANIZADOR

### Presidente:

Pedro Polo Martín

### Vocales:

Manuel Andrés Zamorano  
Juan Brines Solanes  
Fernando Calvo Rigual  
Pilar Codoñer Franch  
Inés Costa Alcocer  
Pedro Frntera Izquierdo  
Elena Gastaldo Simeón  
Empar Lurbe Ferrer  
Rafael López Peña  
Antonio Martínez Carrascal  
Vicente Roqués Serradilla

## COMITÉ CIENTÍFICO

### Presidente:

José Sanz Ortega

### Vocales:

Francisco Aguilar Bacallado  
Jose Ignacio Carrasco Moreno  
Rosa Fornés Vivas  
Fernando García Sala  
Juan Carlos Juliá Benito  
Natalia Julve Chover  
Leandro Picó Sirvent  
Jose Miguel Sequí Canet  
M<sup>a</sup> Isabel Ubeda Sansano

## SUMARIO

---

### TALLERES PRÁCTICOS

- 13 Reanimación cardiopulmonar básica y avanzada pediátrica
- 21 Estabilización y transporte de recién nacido crítico

### REUNIÓN CON EL EXPERTO

- 27 El sueño y sus trastornos.

### MESA REDONDA: El niño con trastorno por déficit de atención con/sin hiperactividad (TDHA). Un problema multidisciplinar:

- 35 Introducción
- 36 El pediatra, base de la sospecha diagnóstica en el niño con TDHA
- 40 Valoración psicopedagógica y sus implicaciones terapéuticas en el TDHA
- 45 Puesta al día y nuevos aspectos del TDHA
- 49 Problemática Familiar. ¿Cómo podemos ayudar?

### 53 COMUNICACIONES ORALES





## Reanimación cardiopulmonar básica y avanzada pediátrica

Irene Centelles Sales\*, M<sup>a</sup> Isabel Lázaro Carreño\*\*.

\*Servicio de Pediatría de Hospital General de Castellón.

\*\*Servicio de Pediatría del Hospital General de Valencia.

### 1.- CONCEPTOS GENERALES

#### PARADA CARDIORESPIRATORIA (PCR)

La PCR es un acontecimiento infrecuente entre pacientes pediátricos y cuando ocurre, una rápida intervención puede prevenir las consecuencias de la misma.

#### Concepto:

Es la interrupción brusca, generalmente inesperada y potencialmente reversible de la respiración y/ o de la circulación espontánea. puede debutar como una parada respiratoria y posteriormente producirse la parada cardíaca (lo más frecuente en el niño), o bien, como una parada cardíaca inicial.

#### REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR (RCP)

#### Definición:

La reanimación cardiopulmonar (RCP) constituye un conjunto de pautas estandarizadas de desarrollo secuencial (aceptadas internacionalmente) cuyo objetivo es primero sustituir y luego restablecer la respiración y la circulación.

A efectos de RCP se considera:

- Recién nacido: periodo inmediato tras el nacimiento
- Lactante: después del periodo tras el nacimiento hasta los 12 meses.
- Niño: desde el año hasta la adolescencia.

Ante una PCR, debemos intentar garantizar los siguientes objetivos:

- Una oxigenación tisular suficiente para los órganos vitales.
- Prevenir el daño celular anóxico.

### Tipos de reanimación cardio-pulmonar (RCP)

#### **RCP Básica**

Es el conjunto de maniobras que permiten identificar si un niño está en parada cardiorrespiratoria (PCR), y realizar una sustitución de las funciones respiratoria y circulatoria, sin ningún equipamiento específico, hasta que la víctima pueda recibir un tratamiento más cualificado.

Hay que iniciarla lo antes posible. Su objetivo fundamental es conseguir la oxigenación de emergencia para la protección del SNC y otros órganos vitales.

En el niño se debe aplicar durante al menos un minuto antes de activar el sistema de emergencia (SAMU).

A.- Mantenimiento de la vía Aérea

B.- Soporte Ventilatorio

C.- Soporte Circulatorio (masaje cardíaco externo)

#### **RCP Avanzada**

Conjunto de maniobras que se realizan cuando se dispone de recursos instrumentales y de personal especialmente preparado.

D.- Drogas cardiovasculares.- Vías

E.- Monitorización continua de ECG

E.- Desfibrilación

### 2.- CRITERIOS PARA LA APLICACIÓN DE LA RCP

#### *¿Cuándo se debe realizar?*

Siempre que exista una PCR excepto si se trata de:

- Evolución terminal de una enfermedad incurable.
- Presencia de signos evidentes de muerte biológica.
- PCR de más de 10 minutos de evolución (excepto en casos como ahogamiento por sumersión, etc).
- Ante la duda iniciar SIEMPRE la RCP.

*¿Quién debe realizar la RCP ?*

La RCP básica la debe realizar cualquier persona entrenada en ésta técnica. Igualmente se debe destacar que la RCP básica no requiere ningún equipo especial y sí unos conocimientos básicos de lo que es y cómo se diagnostica la parada cardíaca así como de los fundamentos de su terapéutica (RCP básica).

**3.- CRITERIOS DE SUSPENSIÓN DE LA RCP**

Debemos suspender la práctica de una RCP ante las siguientes situaciones:

- Cuando logremos recuperar la circulación espontánea del paciente
- Ante la información de que se trata de una enfermedad terminal e irreversible.
- Ante ausencia de actividad eléctrica cardíaca tras 30 minutos de RCP avanzada, excepto en : ahogamiento, intoxicación por drogas supresoras del SNC e hipotermia.

**4.- RESULTADOS DE LA RCP**

La eficacia de la RCP va a depender de varios factores entre los cuáles destacamos:

- Severidad de la enfermedad base que provocó la PCR

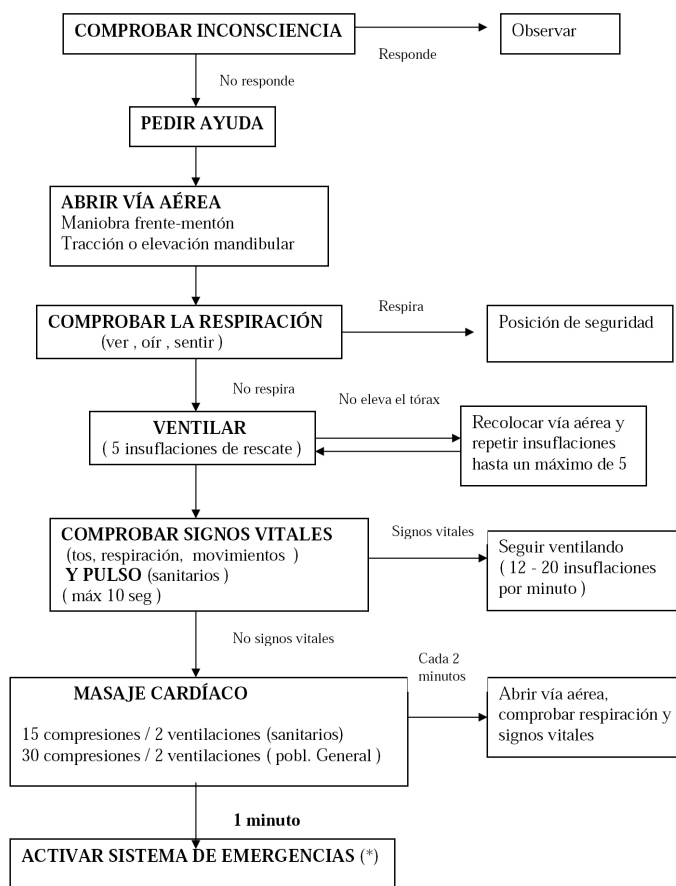
- Calidad de la RCP efectuada
- Tiempo de demora en la instauración de la RCP. Se debe iniciar la RCP antes de:  
*RCP básica:* 4 primeros minutos.  
*RCP avanzada:* 8 minutos (40% de recuperaciones).

**5.- REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR BÁSICA EN EL LACTANTE Y EL NIÑO**

La RCP básica del lactante y niño consta de los siguientes pasos (algoritmo en figura 1):

1. Conseguir la seguridad del reanimador y del niño.
2. Comprobar la inconsciencia.
3. Pedir ayuda.
4. Apertura de la vía aérea.
5. Comprobar la respiración.
6. Ventilación con aire espirado.
7. Comprobar signos vitales.
8. Masaje cardíaco.
9. Poner en marcha el Sistema de Emergencias,
10. Comprobación de la eficacia de la reanimación.
11. Duración de la reanimación.

Fig.1. Algoritmo RCP básica en lactantes y niños



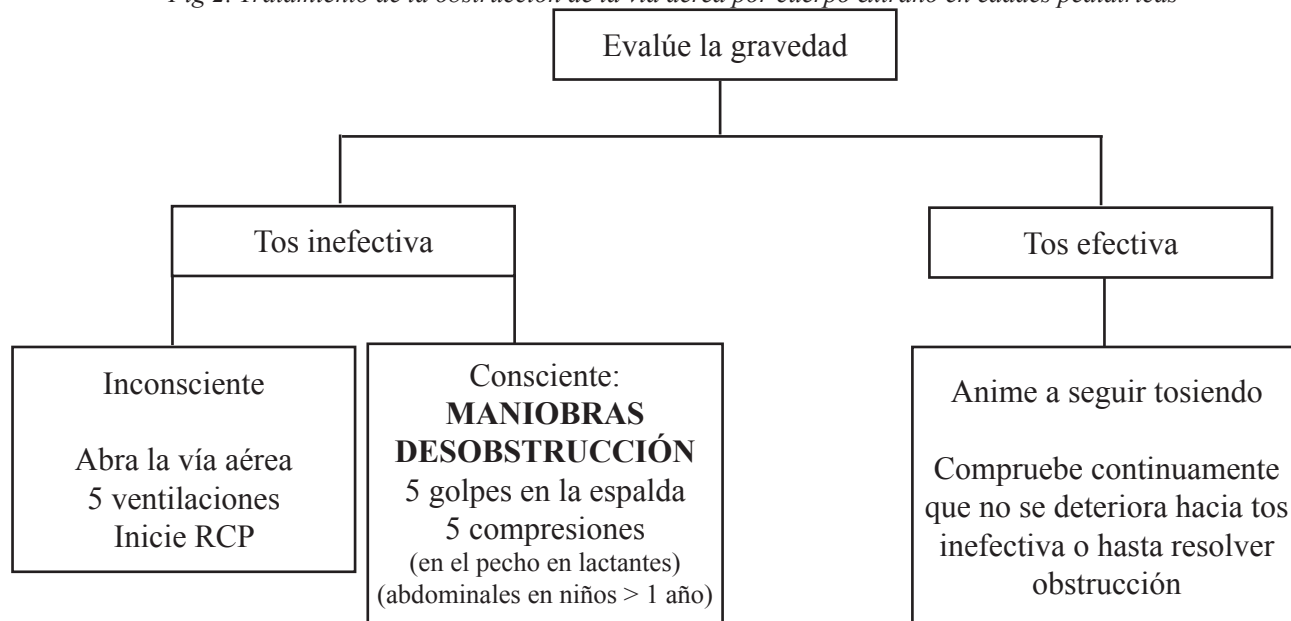
## 6.- OBSTRUCCIÓN DE LA VÍA AÉREA POR CUERPO EXTRAÑO EN EDADES PEDIÁTRICAS

Cuando un objeto (sólido o líquido) pasa a la vía aérea, el organismo reacciona rápidamente, de forma automática e intenta expulsarlo con la tos. Es lo que se llama “atragantamiento”. En ocasiones un objeto sólido “cuerpo extraño” (trozos de alimentos, frutos secos,

globos o piezas de juguetes) entra en la vía aérea y la obstruye, impidiendo la entrada y salida del aire, produciéndose la asfixia.

Si la obstrucción de la vía aérea no se resuelve con rapidez, el niño acabará sufriendo una PCR. Por ello, si existe certeza o una fuerte sospecha de obstrucción completa de la vía aérea superior por un cuerpo extraño sólido, se deben de tomar las medidas para desobstruirla de inmediato (Figura 2).

Fig 2. Tratamiento de la obstrucción de la vía aérea por cuerpo extraño en edades pediátricas



## 6.- REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR AVANZADA EN PEDIATRIA

### Concepto

La reanimación cardiopulmonar avanzada (RCPA) incluye un conjunto de técnicas y maniobras cuyo objetivo es restaurar definitivamente la circulación y la respiración espontáneas, minimizando la lesión cerebral anóxica en el paciente que ha sufrido una PCR. Se precisa un equipamiento adecuado y personal bien entrenado.

### 6.1.-PASOS DE LA REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR AVANZADA

1. Control instrumental de la vía aérea y ventilación con FiO2 máxima disponible
2. Acceso vascular y administración de fármacos y fluidos.
3. Monitorización ECG para el diagnóstico y tratamiento de arritmias.

### 6.2.- VÍA AÉREA Y VENTILACIÓN INSTRUMENTAL (Tabla 1 y 2)

1. Apertura manual de la vía aérea. Se realizará mediante la maniobra frente-mentón, si se trata de un traumatismo, mediante la tracción mandibular o la elevación mandibular.
2. Introducción de una CÁNULA OROFARÍNGEA
3. Aspiración de secreciones: SONDAS DE ASPIRACIÓN
4. Ventilación: MASCARILLA FACIAL y BOLSA DE REANIMACIÓN
5. Mascarilla laríngea (Tabla 1)
6. Intubación endotraqueal. Constituye el método más eficaz para establecer y mantener con seguridad la apertura de la vía aérea. Material necesario:
  - Tubos endotraqueales
  - Laringoscopio
  - Pinzas de Magyll
  - Fiador
  - Además deberemos tener: sondas de aspiración-guantes, vaselina y esparadrapo para fijar el tubo.

Tabla 1. Tamaño de la mascarilla laríngea según el peso del paciente

TAMAÑO	PESO Paciente	LONGITUD (cm)	Volumen Balón (ml)
1	<6,5 kg	10	2-5
2	6,5-20 kg	11,5	7-10
2 1/2	20-30 kg	12,5	14
3	30-70	19	15-20
4	>70	19	25

Tabla 2. Material para optimizar la vía aérea y ventilación

Edad	RN y < 6 meses	<6 meses < 1 año	1-2 años	2-5 años	5-8 años	>8 años
Cánula Orofaríngea	0	1	2	3	4	4-5
Mascarilla Facial	Redonda Modelo RN	Triangular- redonda Modelo Lactante	Triangular Modelo niños	Triangular Modelo niños	Triangular Modelo niños	Triangular Modelo Adulto pequeño
Bolsa autoinflable	500ml	500ml	500ml	1600- 2000ml	1600-2000ml	1600-2000ml
TET sin balón	>2,5Kg:3,5	4	4-4,5	4+(edad/4)	4+(edad/4)	4+(edad/4)
con balón	> 2,5Kg: 3	3,5	3,5-4	3,5 (edad/4)	3,5+(edad/4)	3,5+(edad/4)
Distancia (cm) desde boca	10-12cm	12cm	14cm	16cm	18cm	20-22cm
Laringoscopio	Pala recta o curva nº1	Pala recta o curva nº1	Pala curva nº1-2	Pala curva nº2	Pala curva nº2-3	Pala curva nº2-3
Pinza de Magill	Pequeña	Pequeña	Pequeña o mediana	Mediana	Mediana o grande	Grande
Sonda aspiración	6-8	8-10	8-10	10-12	12-14	12-14

### 6.3.- ACCESOS VASCULARES, FÁRMACOS Y LÍQUIDOS

#### ACCESOS VASCULARES:

- Vía venosa periférica.
- Vía intraósea.
- Vías venosas centrales.
- Vía intratraqueal.

#### FÁRMACOS:

##### • Adrenalina

Presentación y dosificación:

1 ampolla (1:1000) = 1 mg = 1 ml

DOSIS:

- Intravenosa: 1ª dosis y posteriores: 0,01 mg / Kg.
- Intratraqueal: 0,1 mg / Kg

##### • Atropina

Es un fármaco parasimpaticolítico que aumenta tanto la automaticidad del nodo sinusal como la conducción auriculoventricular mediante su acción vagolítica directa.

Está indicada en pacientes con bradicardia y bloqueo completo.

#### PRESENTACIÓN:

1 ampolla = 1 mg = 1 ml

DOSIS: 0,02 mg / Kg

Dosis mínima: 0,1 mg

Dosis máxima acumulada:

Niños: 1 mg

Adolescentes: 2 mg

##### • Bicarbonato

La administración de bicarbonato está indicada en los casos de PCR prolongada (más de 10 minutos) ó cuando se objetiva una acidosis metabólica severa (pH < 7,10).

#### PRESENTACIÓN:

Bicarbonato sódico 1M: 1 ml = 1 mEq

DOSIS: 1 mEq / Kg

##### • Glucosa

Administrar si existe hipoglucemia.

DOSIS: 0.5 g/kg

##### • Líquidos de infusión

Cristaloides (suero salino fisiológico, Ringer lactato)

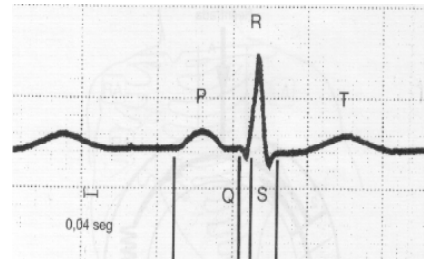
DOSIS INICIAL: 20 cc / Kg

### 6.4.- MONITORIZACIÓN, DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE LAS ARRITMIAS.

#### MONITORIZACIÓN DEL ECG:

- Debe monitorizarse continuamente el ECG de cualquier niño crítico o traumatizado, aunque las alteraciones cardíacas primarias son excepcionales en la edad pediátrica.

#### TRAZADO ECG NORMAL:



Edad	Reposo despierto	Reposo dormido	Ejercicio/Fiebre
Recién Nacido	100 - 180	80 - 160	< 220
1 sem - 3 mes	100 - 200	80 - 200	< 220
3 mes - 2 años	80 - 150	70 - 120	< 200
2 años - 10 años	70 - 110	60 - 90	< 200
10 años - adulto	60 - 90	50 - 90	< 200

#### DIAGNÓSTICO:

Durante la PCR el diagnóstico de las arritmias debe ser rápido y sencillo.

La sistemática de diagnóstico recomendada es :

##### 1º. Análisis de los complejos QRS:

- Ausencia o presencia de complejos QRS.
- Características de los complejos QRS:
  - Un QRS ancho: ritmo de origen ventricular.
  - Un QRS estrecho corresponde a un ritmo supraventricular (sinusal, auricular o nodal)
- Frecuencia: depende de la edad del niño.
- Ritmo: Regular (la distancia entre los complejos QRS es siempre la misma). Irregular (la distancia entre los complejos QRS es variable)

##### 2º. Análisis de la onda P:

- Presencia ó ausencia.
- Acoplamiento de las ondas P y los complejos QRS.

##### 3º. Latidos prematuros ó extrasístoles:

##### 4º. Si existen artefactos

#### TRATAMIENTO: (Figuras 3 y 4)

Figura 3. Algoritmo de tratamiento de ritmos no desfibrilables  
ASISTOLIA / AESP / BRADICARDIA SEVERA

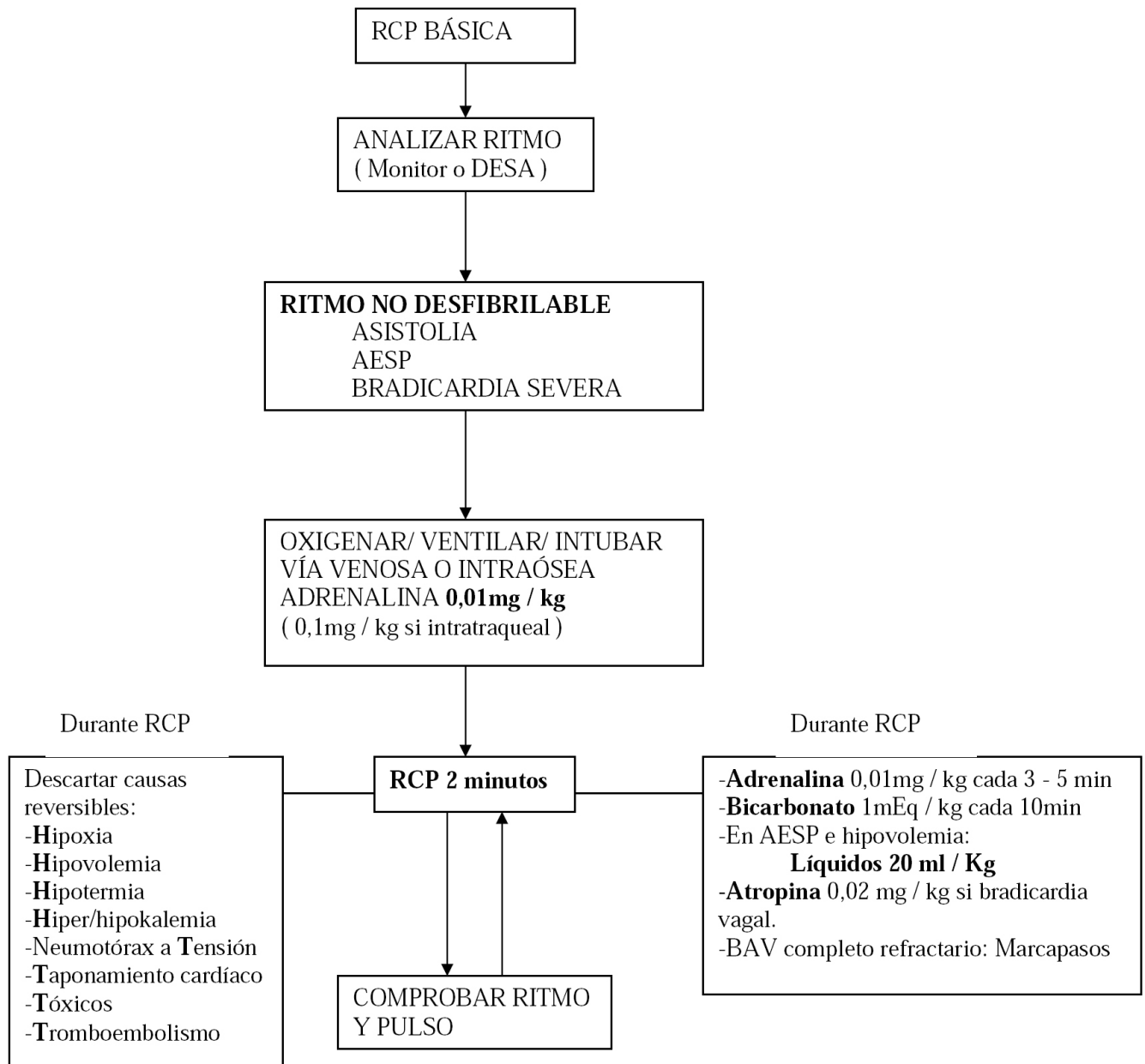
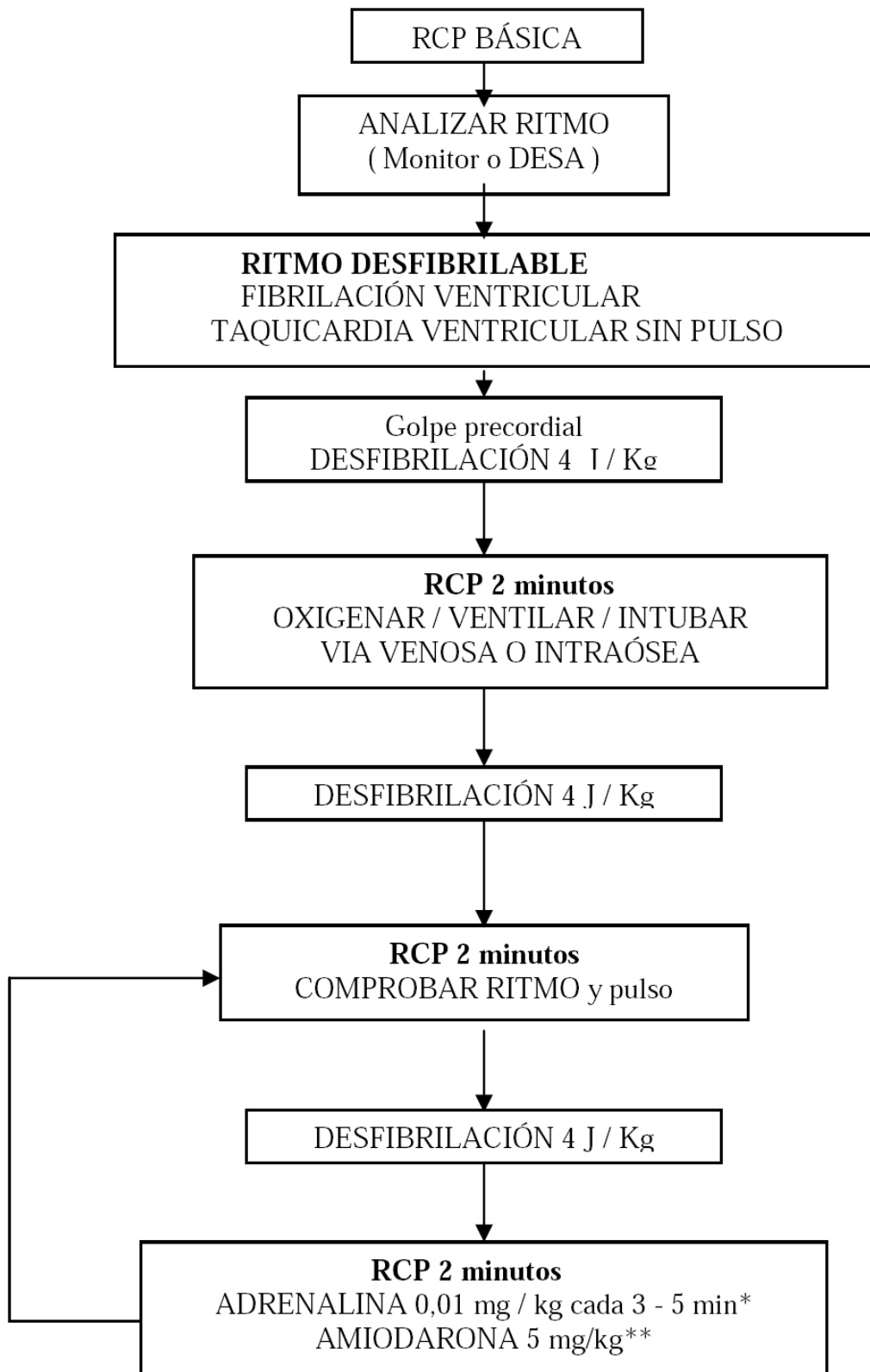


Figura 4. Algoritmo de tratamiento de ritmos desfibrilables  
FIBRILACIÓN VENTRICULAR / TAQUICARDIA VENTRICULAR SIN PULSO

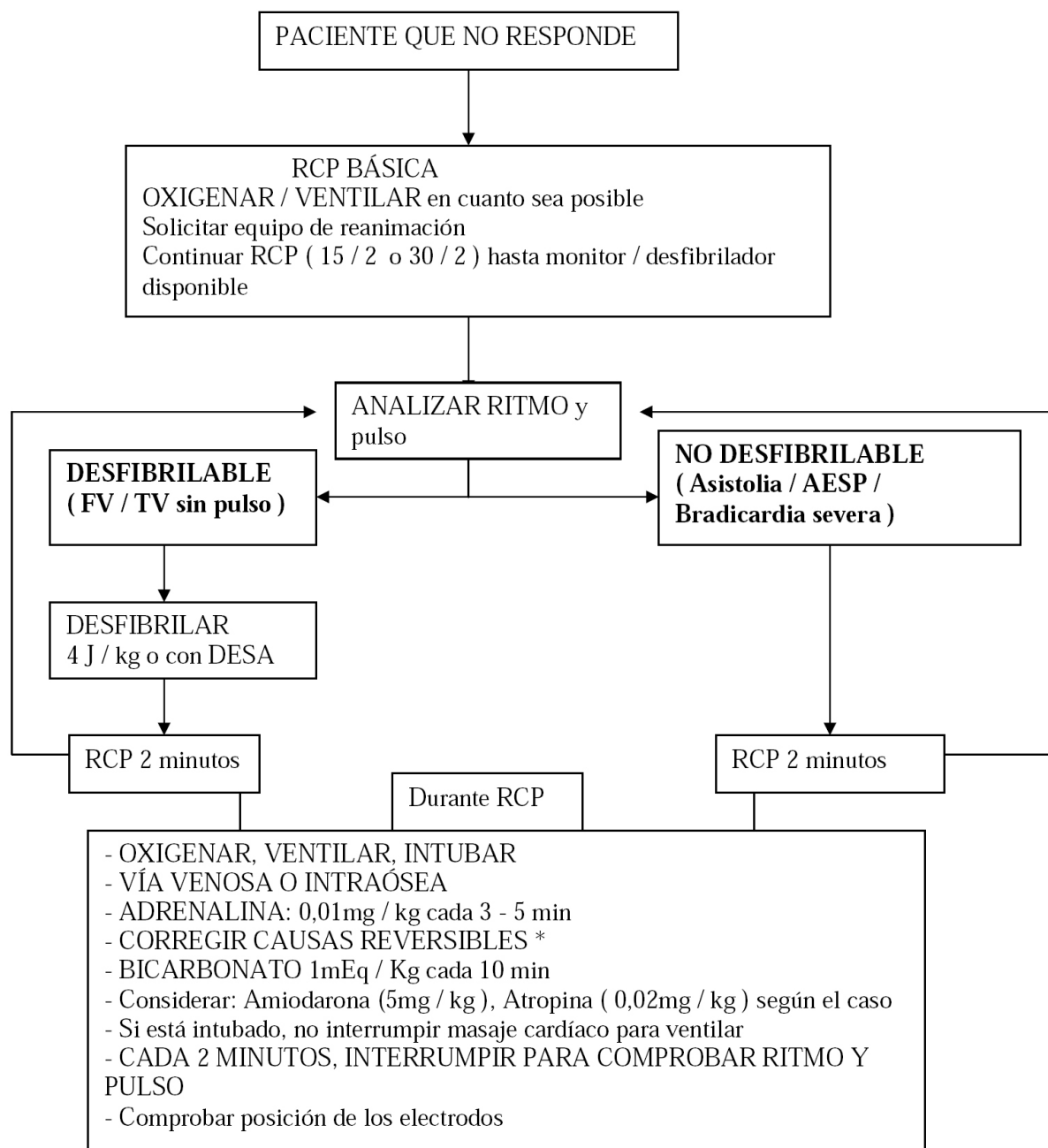


\* 1ª dosis de adrenalina tras la 3ª descarga, repetir cada 2 descargas.

\*\* la amiodarona tras el 3º y 5º choque.



ALGORITMO INTEGRADO DE RCP



**\* Causas reversibles**

- |                        |                         |
|------------------------|-------------------------|
| - Hipoxia              | - Neumotórax a Tensión  |
| - Hipovolemia          | - Taponamiento cardíaco |
| - Hipotermia           | - Tóxicos               |
| - Hipo / Hiperkaliemia | - Tromboembolismo       |

**BIBLIOGRAFIA:**

- Grupo Español de Reanimación Cardiopulmonar Pediátrica y Neonatal. Manual de Reanimación Cardiopulmonar Avanzada Pediátrica y neonatal. 5ª Edición. Publimed. Madrid 2009.

- J.P Nolan et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010. Resuscitation,

2010;1219-1276.

- 2010 American Heart Association Guidelines for CPR and ECC. Circulation, October 18, 2010.

- Resumen de los principales cambios de las guías para la resucitación. Guías 2010 para la resucitación del European Resuscitation Council (ERC)

# Estabilización y transporte del recién nacido crítico

Drs. Izquierdo Macián I\*, Marín Reina P\*, Gimeno Navarro A\*, Escrig Fernández R\*, Colomer Pellicer J\*\*, Gómez Zafra R\*\*\*, Pérez Iranzo A\*\*\*\*, Tórrés Martínez E\*, Fernández Castaño MT\*\*\*\*\*, Boronat González N\*, Sáenz González P\*, Aguar Carrascosa M\*, Toledo Parreño JD\*\*\*\*, Gormaz Moreno M\*, Alvarez P\*, Brugada Montañer M\*, Cernada M\*, Ledo A\*, Alberola Pérez A\*, Fuentes Socorro C\*

\* S. de Neonatología. H.U. La Fe. Valencia. \*\* S. de Pediatría H. La Plana. Castellón.

\*\*\* S. de Pediatría. H. General. Valencia. \*\*\*\* S. de Pediatría. H. General de Castellón.

\*\*\*\*\* S. de Pediatría. Hospital de Sagunto. \*\*\*\*\* S. de Pediatría. H. U. Dr. Peset. Valencia

## I.- INTRODUCCIÓN

El aumento de la complejidad de los cuidados neonatales junto al desarrollo de las Unidades de Cuidados Intensivos que los atienden ha contribuido a una disminución de la morbi-mortalidad de los recién nacidos críticos.

En muchas ocasiones estos pacientes críticos se atienden en hospitales que carecen de UCI neonatales y/o éstas suelen encontrarse lejos por lo que se hace necesario realizar un traslado de los mismos a estos Centros ya que todo paciente debe disponer de los mismos derechos, por lo que el del Transporte Neonatal se hace fundamental y tiene su razón de ser.

Un traslado de calidad asegurará una adecuada cobertura regional a los pacientes críticos, permitiendo mantener una centralización de la asistencia intensiva neonatal y que contribuirá a una mejoría en el manejo del paciente crítico y optimización de recursos muy cuantiosos en las unidades de críticos.

Los pacientes críticos neonatales tienen una serie de particularidades con respecto al adulto tanto en lo referente a la patología específica como en el manejo de técnicas y terapéuticas y un material adecuado con características especiales, es por ello que para el transporte de estos niños es necesaria la presencia continua de personal médico y de enfermería capaz durante todo el proceso de transporte de ofrecer cuidados intensivos de una manera rápida y adecuada en un ambiente a veces complejo y con recursos limitados fuera de las UCIs.

Es importante además que haya criterios de selección de pacientes críticos bien y claramente definidos.

El transporte neonatal debe formar parte de los programas de regionalización y debe ser planificado dentro del mapa sanitario de cada comunidad en un sistema coordinado de atención por niveles.

## II.- CONSIDERACIONES GENERALES

- Traslado perinatal.- El término, en su sentido más amplio, comprende desde la valoración y toma de decisión del traslado del neonato, la localización y reserva de cama en el hospital de destino, la estabilización previa al transporte, el transporte propiamente dicho y la transferencia y admisión del neonato en el hospital de destino.

- Transporte intra-útero o materno-fetal.- Es el transporte urgente de la madre para la asistencia al parto, desde un hospital que no dispone de los medios adecuados para la asistencia del RN, a otro de nivel asistencial superior.

- El transporte secundario de recién nacidos y niños críticos (T.S.N.P) es el transporte, en vehículos especialmente acondicionados, y personal especializado, de recién nacidos y niños de alto riesgo que se realiza entre centros sanitarios, generalmente hospitales.

- Traslado de retorno: Retorno de recién nacido desde el centro donde precisó atención especializada a su hospital de referencia (emisor) una vez resuelta la condición que motivó su traslado.

- Importancia de transporte de retorno: Pieza clave en la regionalización de la asistencia sanitaria para mejorar la gestión de camas en los centros terciarios.

- Optimiza la atención neonatal centrada en la familia.

- Medios de transporte y equipamiento.- El vehículo de transporte puede ser terrestre (ambulancia) o aéreo (helicóptero o avión sanitario).

El Centro de Información y Coordinación de Urgen-

cias (CICU) de la provincia, seleccionará el medio de transporte y equipamiento más adecuado a las necesidades del recién nacido/ niño, teniendo en cuenta, además de la situación clínica, la distancia, tiempo de traslado y la disponibilidad de recursos.

Todo traslado en helicóptero requerirá el visto bueno del pediatra o neonatólogo del hospital de origen.

### III.- INDICACIONES DE TRASLADO NEONATAL

*Indicaciones de transporte del recién nacido crítico:*

- RNP < 1000 gr y /o EG < 30 semanas.
- Todo RN con distrés respiratorio establecido y dependencia de O2 suplementario.
- Necesidad de Ventilación asistida y/o CPAPn.
- Asfixia perinatal grave.
- Sdr. Apneico - Bradicárdico persistente.
- Cardiopatía congénita o sospecha que precise prostaglandinas o drogas vasoactivas.
- Sepsis graves.
- Shock en todas sus formas.
- Patología quirúrgica que precisen CIN en el momento del traslado
- Estatus convulsivo
- Cualquier patología que precise cuidados intensivos
- Patología cuya evolución inmediata prevea riesgo vital.

*Indicaciones de transporte intraútero:*

Amenaza de parto prematuro en gestaciones < 32 semanas de gestación con o sin rotura prematura de membranas.

Parto múltiple < 34 semanas.

Retraso de crecimiento intrauterino grave < 34 semanas.

Malformaciones congénitas que obligan a un tratamiento inmediato.

Incompatibilidad sanguínea grave.

Hidrops fetal.

Polihidramnios u Oligoamnios severo.

Preeclampsia grave.

Enfermedad materna o complicación embarazo.

*Contraindicaciones al Transporte intraútero:*

Abruptio placentae.

Sangrado importante.

Cuidados inmediatos de la madre.

Parto inminente.

Pérdida de bienestar fetal.

Procidencia de cordón o extremidades.

ITEM / PUNTUACIÓN	0	1	2
PARIDAD	1	2	≥3
DURACIÓN PARTO	<3 h	3-5 h	>6 h
DURACIÓN CONTRACIONES	<1 min	1 min	>1 min
INTERVALO CONTRACIONES	>5 min	3- 5 min	<3 min
ROTURA BOLSA	NO	<1 h	>1 h

**ESCORE DE MALINAS:** Evaluación del riesgo inminente de parto. Permite decidir si es posible enviar a una gestante en trabajo de parto y los medios necesarios para su traslado:  
 < 5 bajo riesgo. > 7 Alto riesgo

### IV. METÓDICA DEL TRANSPORTE:

- ETAPAS:
- Activación
  - Contacto
  - Preparación
  - Estabilización
  - Transporte
  - Recuperación

*Antes del transporte:*

- Estabilizar al paciente ( ABCs, STABLE: Vía aérea, respiración, Circulación. Glucosa, temperatura, respiración artificial, presión arterial, laboratorio y apoyo emocional).
- Llamar al Hospital Receptor y a la Unidad de Coordinación.

- Enseñarle el bebé a la madre.
- Obtener el consentimiento de los padres.

*Durante el transporte:*

- Observar al paciente continuamente.
- Monitorizar las constantes vitales y la saturación de oxígeno.
- Monitorizar las presiones del respirador y la FiO<sub>2</sub>.
- Mantener el ambiente térmico neutro.
- Dar los líquidos intravenosos y la medicación.

*Después del transporte:*

- Informar de la historia y del estado del paciente.
- Comunicar a los padres y al hospital de referencia.
- Preparar el equipo para el siguiente transporte.

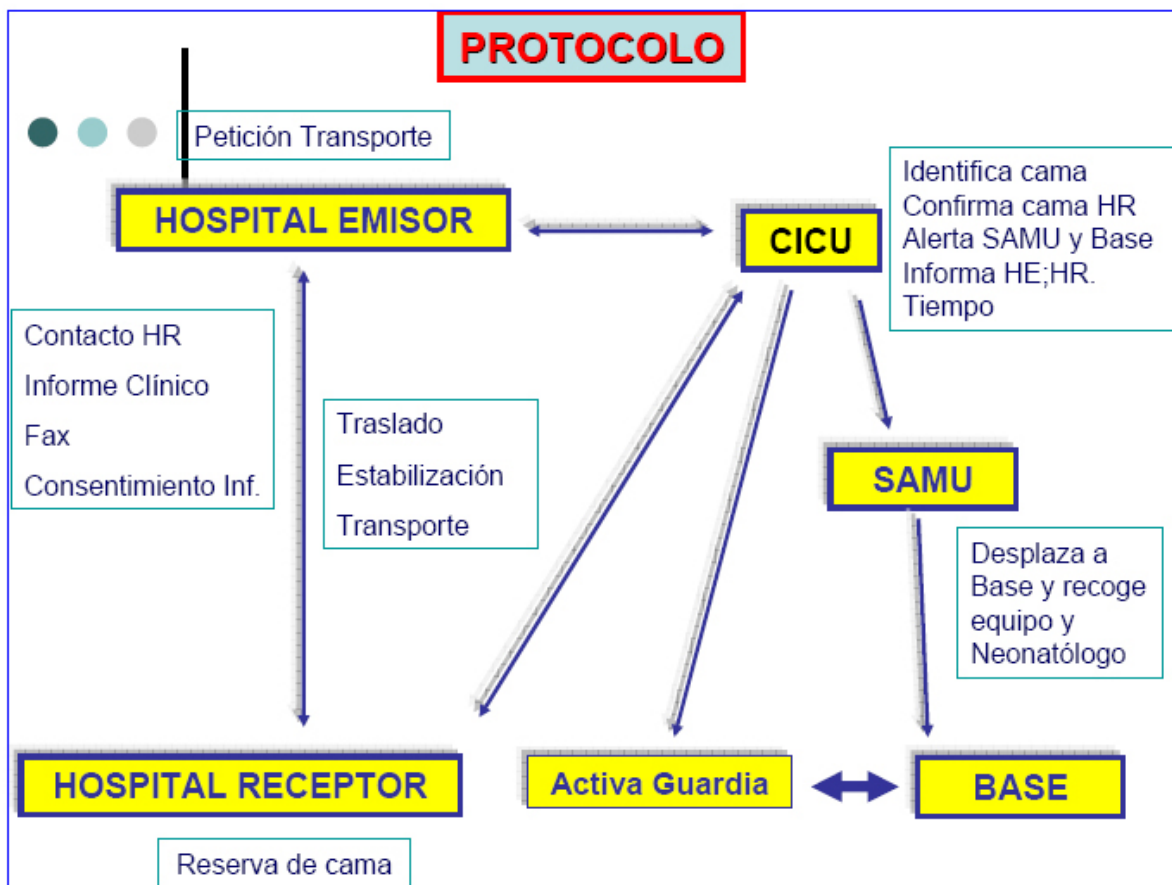
*Programa educativo:*

- El Hospital receptor es responsable de la educación del área.

- Objetivos:
  - Estabilización del paciente crítico.
  - Indicaciones para consultas.
  - Indicaciones para referir/transportar un paciente.
  - Puesta al día y actualización de tratamientos.
- Evaluación del programa y control de calidad:
  - Habilidades técnicas y equipo: Formación continua.
  - Mejora de la comunicación.
  - Evaluación del tiempo de respuesta y estabilización.
  - Evaluación y mejora de la documentación.

*Ética en el Transporte:* ante situaciones como: Malformaciones congénitas graves, hemorragias intracraniales, Asfixia grave, inmadurez extrema, etc. Debe realizarse maniobras de RCP, estabilización y transporte; El Hospital receptor tomará la decisión con las medidas y la tecnología adecuadas.

*Seguimiento:* el Hospital emisor, debe obtener la información de la evolución del paciente referido.



Esquema del protocolo de TN en la C.V.

**V. ANALISIS DESCRIPTIVO DEL TRANSPORTE SECUNDARIO DE NEONATOS CRÍTICOS EN LA COMUNIDAD VALENCIANA.**

(Valencia y Castellón)

**MATERIAL Y METODOS:** Análisis descriptivo de los formularios de cada uno de los recién nacidos

transportados en las Provincias de Valencia y Castellón desde el inicio del Programa de Transporte Neonatal en Noviembre de 2008 hasta Febrero de 2011  
**RESULTADOS:** Durante los 28 meses de estudio se realizaron un total de 208 Transportes Neonatales con participación del neonatólogo.

H. ORIGEN	Nº	%
H. Ribera	36	17,3
H. General Vcia	19	9,1
H. Sagunto/ Clínico	20/4	9,6 / 2
H. Xativa	27	13
H. Onteniente	4	1,9
H. Gandía	12	5,7
H. 9 de Octubre/Salud	8/2	4/0.5
H. La Fe / Peset	20/8	9,6/ 4
H. General CS	14	6,7
H. La Plana	7	3,7
H. Vinaroz	1	0,3
H. Manises	17	8,1
H. Denia	1	0,3
H. Requena	4	1,9
H. Otra Comunidad*	3	1,7

RECEPTOR	Nº	%
H. La Fe	121	58
H. Clínico	56	27
H. 9 de Octubre	5	2,4
H. La Salud	15	7,2
F. Oftal. Mediterraneo	1	0,3
H. General CS	7	4
H. S. Juan Alicante	1	0,3

ETIOLOGÍA	Nº	%
Prematuridad (EMH)	82	39,4
Bronquiolitis	13	6,2
Cardiopatías congénitas	28	13,5
DDN /PBF	28	13,5
Distres respiratorio	35	16,8
Cirugía	9	4,3
Sepsis/meningitis	2	1
Metabolopatía	1	0,3
Diagnóstico ROP	1	0,3

**Franja horaria**

	Laborable	Festivo	Nº
<b>08 – 15 h</b>	<b>23 (11 %)</b>	<b>21(10 %)</b>	<b>44( 21,1 % )</b>
<b>15 – 22 h</b>	<b>62(28,8 %)</b>	<b>23(11 %)</b>	<b>85( 40.4 %)</b>
<b>22 – 08 h</b>	<b>50(24 %)</b>	<b>29 (14 %)</b>	<b>79 ( 38,5 %)</b>

15:00 -08:00 horas. nº = 164 (79%)

Días Laborables: 135 ( 64,9% )

Días Festivos : 73 (35 %)

Tiempo medio de respuesta: (Activación, fuera del hospital, hasta la llegada al H. Emisor)

Tiempo medio de respuesta en Base (Activación en H. Base, hasta la llegada al H. Emisor)

Tiempo medio Total (Activación hasta la llegada al H. Receptor)

	Tiempo de Respuesta	Tiempo de Respuesta ( en Base)	Tiempo Total
<b>Nº</b>	<b>98</b>	<b>12</b>	<b>175</b>
<b>Media Minutos</b>	<b>102,8 ± 39,8</b>	<b>23,3 ± 14,04</b>	<b>215,5 ± 82,3</b>
<b>Media Horas</b>	<b>1,7± 0,6</b>	<b>0,4 ± 0,2</b>	<b>3,5 ± 1,4</b>



**Media de Transportes por mes: 7,4**

Trasladados con ventilación asistida: 158 ( 76%)

Sedoanalgesia: 137 ( 66 %)

Soporte inotrópico: 33 (16 %)

Transporte terrestre: 205 y aéreo ( helicóptero) : 3\*.

Extubaciones accidentales: 1

Exitus: 4 en el Hospital de origen

Inestabilidad hemodinámica y respiratoria que impidiese el traslado: 1

En ningún caso hubo complicaciones clínicas ni hemodinámicas, durante el traslado.

Tª media a la llegada al H. receptor: 36,2° C

Retrasos:

- SAMU ocupado por otras urgencias.
- Ambulancia de recogida al neonatólogo.
- Llegada del neonatólogo al Hospital desde su domicilio.
- Estabilización en H. origen.
- Activaciones en turno de mañana que se dejan para el traslado por la tarde.

**CONCLUSIONES:**

- La puesta en marcha del TSNC ha mejorado las condiciones del traslado de estos pacientes y ha incrementado la calidad asistencial (percibida y científico técnica).
- Colaboración con el H. Emisor en la estabilización del RN previa al traslado que condiciona alto grado de satisfacción profesional en ambos equipos.
- Buena colaboración con los equipos SAMU y CICU.

- La mayoría de los TSNC se realizaron fuera de la jornada ordinaria y más de un tercio en festivo
- Necesidad de crear un Sistema de Transporte Neonatal y Pediátrico específico

**VI. BIBLIOGRAFÍA**

- 1.- Recomendaciones para el traslado perinatal. Esque Ruiz M, Figueras Aloy J, Garcia Alix A, Alomar Ribes A, Blanco Bravo D, Fernandez Lorenzo JR; Comité de Estándares de la Sociedad Española de Neonatología. *An Esp Pediatr.* 2001 Aug; 55(2):146-53.
- 2.- Perinatal transport: problems in neonatal intensive care capacity: Gill AB, Bottomley L, Chatfields S, Woos C. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2004 May; 89(3):F220-3.
- 3.-In utero medicalized transfers:medical regulation and transport process. Menthonnex E, Menthonnex P. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).* 2003 Apr, 32 (2):157-68.
- 4.- Neonatal transport: Outreach educational program. Shenai JP. *Pediatr Clin North Am.* 1993 Apr; 40(2):275-85.
- 5.- Different organizational modalities in perinatal care in foreign lands. Management of pregnancy at risk for premature labor. European Network Perinatal transport. Zeitlin J. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).* 1998 Dec, 27 Suppl 2:62-9.



## EL SUEÑO Y SUS TRASTORNOS. UNA VISIÓN GENERAL DE UN PROBLEMA DE SALUD PÚBLICA

---

Gonzalo Pin Arboledas\*, Amalia Lluch Roselló\*\*, Marisa Morell Safort\*

\*Unidad Valenciana del Sueño. Hospital Quirón Valencia

\*\* C S Ingeniero Joaquín Benlloch. Valencia. Pediatra consultor de la Unidad Valenciana del Sueño

### INTRODUCCIÓN

El sueño es un proceso biológico que incorpora componentes conductuales.

En los niños sus alteraciones son frecuentes, a menudo tienen secuelas importantes.

El déficit de sueño y un sueño de mala calidad afecta a cada uno de los aspectos del desarrollo del niño y el adolescente desde una disminución de sus funciones cognitivas (inatención, problemas de concentración...), alteraciones del rendimiento escolar, dificultades en el control emocional y de impulsos así como una mayor incidencia de problemas conductuales y alteraciones psicológicas. También se afectan funciones como el sistema inmune, el área cardiovascular y diferentes sistemas metabólicos.

Especial interés tiene la íntima relación bidireccional encontrada entre el déficit de sueño y las alteraciones del sueño con el desarrollo, mantenimiento y resistencia al tratamiento de la obesidad-sobrepeso pediátrica.

Por ello, la falta de consolidación del sueño en el período nocturno se ha utilizado como un marcador temprano de disfunción en lactantes con trastornos del desarrollo neurológico y, al mismo tiempo, la presencia de un déficit de sueño o un sueño excesivamente interrumpido en edades posteriores de la infancia causantes de alteraciones en la secreción de leptina y grelina condiciona el enfoque terapéutico de la obesidad, la gran epidemia del siglo XXI en las sociedades occidentales.

Como realidad biopsicosocial, las alteraciones del sueño tienen especial incidencia y consecuencias en status socioeconómicos deprimidos de manera que, a peor status socioeconómico las consecuencias de las alteraciones o déficits de sueño son más intensas y duraderas.

En la infancia su interés se ve incrementado como lo indica el hecho de que al realizar una búsqueda bi-

bliográfica en PubMed con el término “sleep” (hasta 13.3.2011) se obtienen 109.792 referencias bibliográficas y, si añadimos como límite “edad inferior a 18 años” las referencias obtenidas son 60.673 = 55% del total. Sin embargo, todavía desconocemos muchos de los aspectos fundamentales de esta área de la salud en cuanto a su etiología, clínica, eficacia terapéutica o consecuencias en la salud a medio o largo plazo.

Las razones de este interés son diversas y, entre ellas podemos citar:

- El sueño es para el niño la actividad en la que más horas invierte.
  - Hay una estrecha relación entre los problemas nocturnos y las alteraciones diurnas de comportamiento.
  - Las alteraciones de los patrones del sueño del niño producen stress familiar y disfunciones escolares.
  - El correcto tratamiento de los trastornos respiratorios durante el sueño provoca una disminución en la frecuentación asistencial y en el gasto sanitario (1).
- Sin embargo, las alteraciones del sueño se tienen muy poco en cuenta en los programas de preparación de los profesionales de la salud.

En las alteraciones del sueño y su evaluación es necesario tener en cuenta que la regulación del sueño – vigilia tiene dos componentes, uno constitucional dependiente del propio niño y otro contextual dependiente de la sociedad y el ambiente en el que se desarrolla el niño.

### TRASTORNOS DEL SUEÑO MÁS FRECUENTES EN PEDIATRÍA.

#### CONCEPTO DE TRASTORNO DEL SUEÑO

La definición de los trastornos del sueño en la infancia es sorprendentemente difícil por varias razones: 1). A menudo existen problemas del sueño en lugar de verdaderos trastornos del sueño.



Los problemas del sueño son fáciles de definir: se trata de patrones de sueño que son insatisfactorios para los padres, el niño o el pediatra. Pueden estar relacionados con el bienestar del niño o con el de la familia. No todos los problemas del sueño son anormalidades ni todos precisan tratamiento.

El trastorno, por el contrario, se definirá como una alteración real, no una variación, de una función fisiológica que controla el sueño y opera durante el mismo.

Así pues, el trastorno representa una función anormal mientras que el "problema" puede representarla o no.

2). Frecuentemente el problema es para los padres y no para el niño. Situaciones que para unas familias son problemáticas no lo son para otras del mismo entorno. Se ha calculado que en el primer año de vida del niño los padres suelen perder entre 400 y 750 horas de sueño.

3). Las diferencias entre lo normal y lo anormal muchas veces es definido según la edad y no según el patrón de sueño.

En ocasiones el tratamiento va a ser semejante se trate bien de un trastorno bien de un problema del sueño debido a que los patrones específicos del sueño infantil pueden causar serios problemas, incluso cuando se trate únicamente de variaciones de la normalidad.

Los mismos trastornos del sueño van a tener una clínica y unas consecuencias diferentes en el adulto y en el niño (el adulto que padece insomnio se manifiesta con somnolencia diurna mientras el niño lo puede hacer con un s. de hiperactividad, los problemas del sueño infantil implican a la familia...), por lo que la intervención terapéutica debe ser diferente.

La evaluación y definición de los trastornos del sueño en la infancia se complica, además, si tenemos en cuenta que los mismos síntomas pueden tener significados muy diferentes según la edad del niño: por ejemplo es de poco valor saber que un paciente moja la cama si desconocemos la edad del mismo pues es una situación normal a los dos años y patológica a los nueve.

Es más, en la etapa pediátrica el ambiente en el que se desarrolla el niño, las rutinas a la hora de acostarlo y la respuesta de los padres durante la noche a las demandas de los niños pueden interferir la formación de los ciclos vigilia sueño.

En el contexto biopsicosocial occidental, el 71% de los lactantes duerme a lo largo de la noche (5 horas) a la edad de 12 semanas.

Como factores con capacidad de predicción de futu-

ros problemas con el sueño en este contexto occidental se han encontrado:

a) A la semana de vida: el mejor predictor para dormir de manera continuada 5 horas a las 12 semanas es el número de tomas: los niños que reciben más de 11 tomas a la semana de vida tienen más dificultades para dormir 5 horas seguidas a las 12 semanas ( $p < 0.001$ ; odds ratio 2.7; 95% CI 1.5 a 4.8) (2)

b) A los 9 meses de vida: La incapacidad para ser autónomo al dormirse a los 6- 9 meses se ha mostrado como un buen predictor de problemas para iniciar el sueño a la edad de 2 años y un incremento del colecho a los dos años.(3)

Anders clasifica las alteraciones del sueño en la infancia de la siguiente manera (1):

A) Perturbación: Presencia de un episodio por semana al menos durante 1 mes.

B) Alteración: Presencia de 2 – 4 episodios por semana al menos durante 1 mes.

C) Enfermedad: Presencia de 5 – 7 episodios por semana al menos durante 1 mes.

Podríamos resumir las alteraciones más frecuentes en la infancia modificando el esquema de Carolyn Thierdke (Am Fam Physician 2001;63:277-84) en la TABLA I.

## EPIDEMIOLOGIA

Valoraremos la epidemiología de los trastornos del sueño en la infancia dividiendo los mismos en cinco grupos: Insomnio, parasomnias, s. de piernas inquietas, alteraciones del ritmo circadiano y trastornos respiratorios.

### A) Insomnio: Dificultades para Iniciar o Mantener el Sueño

Es necesario conocer las peculiaridades definitorias a estas edades:

- Definimos Insomnio de inicio a la situación que requiere la presencia de al menos 2 de los siguientes 3 criterios:

*Edad 12 a 23 meses:*

Latencia mayor de 30 minutos.

Presencia paterna en la habitación hasta el inicio del sueño.

Más de dos reuniones(a)

*Edad > 23 meses:*

Latencia mayor de 20 minutos.

Presencia paterna en la habitación hasta el inicio del

TABLA I:

EDAD	PROBLEMA	INTERVENCIÓN TERAPEUTICA
0-4 meses	Los despertares y alimentaciones nocturnas son un hito normal en el desarrollo	Información sanitaria
4 a 12 meses	Despertares nocturnos Rechazo a acostarse Compartir cama Alimentación nocturna	Extinción – Despertares programados Ritual del presueño Potenciar un “apego seguro” Alargar el tiempo de espera alimenticio + disminuir progresivamente el volumen/duración de la toma.
2 a 4 años	Insomnio de inicio y/o mantenimiento	Ritual del presueño claro – Objeto transicional – Refuerzos positivos- Límites claros- Adecuar el momento de acostar. Potenciar un “apego seguro”
3 a 8 años	Terrores del sueño  Pesadillas	Información- Evitar refuerzos o beneficios- No despertar- Despertares conductuales- En casos necesarios medicación Controlar juegos-videos-TV. Consolar Evitar refuerzos o beneficios
6 a 12 años	Enuresis nocturna	Alarma – Refuerzos positivos- Práctica positiva Medicación ¿?
8 a 12 años	Sonambulismo Soliloquia	Medidas de seguridad- Despertar programado
Adolescencia	S. Retraso de fase Narcolepsia	Límites claros- Educación-Horarios claros Remisión
4 – 12 años	Excesiva somnolencia	
Cualquier edad	SAHS	Remisión

sueño.

Más de una reunión.

- Definimos despertares nocturnos en función de la edad a las situaciones que cumplen los criterios de:

*Edad 12 – 23 meses:*

Más de dos despertares(b) por noche totalizando 20 o más minutos de vigilia(c) durante la noche.

*Edad > 23 meses:*

Uno o más despertares(b) por noche totalizando 20 o más minutos de vigilia

(a): Reuniones: Reflejan resistencia a irse a la cama (protestas, demandas repetidas, pelea...)

(b): Despertares: Requieren la intervención paterna y suceden cuando el niño lleva durmiendo al menos 10 minutos.

(c): El criterio de al menos 20 minutos de vigilia se aplica al total de la noche sin importar el número de

despertares.

De acuerdo con la Clasificación Internacional de los Trastornos del Sueño, para ser considerado como insomnio la situación debe ocasionar dificultades diurnas al niño y/o su entorno.

De manera general, en niños menores de 5 años se estima que aproximadamente un 30% presentan problemas y/o alteraciones del sueño de diverso orden.

Una revisión de los diferentes estudios muestra que entre el 13 y el 27% de los padres de niños de entre 4 a 12 años de edad, denuncian la presencia de dificultades con el sueño que incluyen resistencia a acostarse, ansiedad en el momento de acostarse, inicio de sueño retrasado, colecho de respuesta, ronquido, enuresis, despertares nocturnos, pesadillas, terrores del sueño, sonambulismo, despertar matinal precoz y excesiva somnolencia diurna.

Estos problemas suelen ser estables a lo largo de la infancia de manera que, un niño con dificultades del sueño a los 8 meses probablemente continuará mostrando dificultades con el sueño a los 3 años de edad y aquellos con problemas a los 2 años continuarán teniendo dificultades con el sueño a los 12 años de edad (4,5,6,7,8).

En una encuesta realizada por nosotros en la Comunidad Valenciana menos del 50% de los niños de 6 a 12 meses de edad se dormían de manera autónoma y un 12% continúan siendo acostados boca abajo a los 6 meses de edad con el incremento del riesgo de Muerte Súbita que eso conlleva. El 18.6% de los menores de 6 años presentaban despertares por noche al menos 3 noches por semana y un 11.3% presentaban una latencia de sueño mayor de 30 minutos. En esa misma encuesta, el 52.8% de los adolescentes valencianos de 14-15 años de edad acudían a clase habiendo dormido menos de 8 horas de ellos un 17% mostraban síntomas de excesiva somnolencia diurna. (9,10)

De manera subjetiva en una muestra aleatoria en toda la Comunidad Valenciana evaluada por nosotros recientemente, el 34.5% de los niños de 13 años opinaban que de manera habitual (al menos 5 días a la semana) dormían menos de lo necesario y el 24% de ellos no se sentían descansados al levantarse. Estos datos confirman que, en nuestro medio, la causa más frecuente de excesiva somnolencia diurna en la infancia es el no otorgarles la oportunidad de dormir las horas requeridas para cada grupo de edad.

En niños de 6 a 13 años uno de cada 5 se levanta cansado existiendo una clara coexistencia entre somnolencia excesiva diurna y dormirse mientras ven la TV. Los movimientos repetitivos de los miembros al dormirse presentan una prevalencia del 1.28% (8)

Según nuestros datos, en la Comunidad Valenciana en niños de 5 a 12 años de manera global un 27% tienen problemas a la hora de irse a la cama; un 11.3% tienen los periodos de latencia (tiempo que tardan en dormirse) excesivamente largos; un 6.5% presentan despertares nocturnos; un 17% tienen dificultades al levantarse por la mañana y un 17% fatiga relacionadas con alteraciones del sueño.

Los datos publicados por Kahn en preadolescentes de 8-10 años señalan que un 43% experimentan problemas del sueño que duran al menos 6 meses (11).

En adolescentes (17-18 años) un 16.5% son malos durmientes (19% mujeres y 11.7% varones) y estos se asociaban con factores emocionales, mala higiene

del sueño y ciertas parasomnias (12).

El 38.5% de una muestra de adolescentes españoles refiere mala calidad subjetiva del sueño y un 23.1% una latencia de sueño mayor de 30 minutos de manera habitual (13).

#### B) Parasomnias:

En cuanto a las parasomnias los datos de nuestro entorno muestran que en niños de 5 a 18 años presentan soliloquio frecuente un 4%; sonambulismo entre un 14-21%; pesadillas semanales un 6%. A la edad de 6 años un 6% presentan bruxismo(9). En los niños con parasomnias no podemos olvidar la alta frecuencia de comorbilidades, así Guillemínoult encontró que en 84 niños con parasomnias, 51 (61%) tenían otro problema de sueño: 49 problemas respiratorios durante el sueño, dos el síndrome de piernas inquietas. De la misma manera veintinueve de 49 niños con parasomnias tenían historia familiar de problemas con el sueño. (Pediatrics. 2003;111,1:e17-e25.)

- El sonambulismo es probablemente el trastorno de sueño más frecuente en la infancia, con una prevalencia del 15% en edades comprendidas entre los 3 y los 15 años. Se trata de un trastorno familiar que presenta una concordancia del 40% en gemelos monocigóticos. En estudios con gemelos se ha visto una alta concordancia tanto en monozigotos como en dizigotos (14).

- El Terror del Sueño o Terror nocturno es un trastorno menos frecuente que el sonambulismo, aunque a veces se asocia con él; su prevalencia se estima entre un 1 y un 5% en niños en edad escolar (Cirignotta y cols., 1983; Coecagna, 1992; Kales, Soldatos y Kales, 1987). Quizás se trata del trastorno más dramático del despertar. Típico a los 3-4 años aunque a veces se reproducen a los 5-6 años. Su frecuencia es máxima nada más iniciarse el proceso. Si los terrores se inician antes de la edad de 3.5 años suelen tener un pico de frecuencia de al menos una vez por semana, mientras que en los niños en los que los terrores se inician entre los 3.5 y 7.5 años el pico de frecuencia máxima suele ser de 1 – 2 episodios por mes.

La duración media del proceso suele ser de 3.9 años con una tendencia a mayor duración en aquellos niños que tienen antecedentes familiares de sonambulismo. El 50% de los casos suelen desaparecer a los 8 años de edad pero un 36% continúan hasta la adolescencia (15).

- La somniloquia, o el hablar durante el sueño, se considera un fenómeno normal que puede darse en la po-

blación general a cualquier edad de la vida. Afecta al 15% de los niños.

- **Bruxismo:** Se observa una disminución lineal de su prevalencia con la edad: 19% entre los 3-10 años, 13% entre 18-19 años y un 3% a los 60 años. Es más frecuentemente descrito en gemelos monocigotos que en dicigotos. Cuando el bruxismo está presente en la infancia persiste en aproximadamente el 90% de esos sujetos cuando son entrevistados de adultos. Aunque existe un componente hereditario en el trastorno, no se conoce el modo de transmisión genético.

- **Pesadillas:** Entre el 10 y el 50% de los niños de tres a cinco años tienen pesadillas diagnosticadas según los criterios del DSM-IV. Las pesadillas son especialmente prevalentes entre el sexo femenino (a menudo las presentan un 20.0 % de los varones frente a un 35.2% de las hembras a la edad de 16 años.(16)

#### C) S. de Piernas Inquietas:

Su prevalencia es del 1.9% para edades de 8 a 11 años y 2.0% para edades de 12 a 17 años de los cuales el 0.5% y el 1.0% respectivamente presentarían un cuadro como moderado-severo. En cuanto al inicio de los síntomas, éstos suelen comenzar en el 15% antes de los 5 años, el 63% entre los 5 y los 7 años y el 2% más allá de los 8 años (17).

Walters afirma que existe una subpoblación de pacientes diagnosticados como portadores de dolores de crecimiento que en realidad son portadores de un s. de piernas inquietas que será diagnosticado en la edad adulta, especialmente si los padres han padecido dolores de crecimientos que posteriormente se han trucidado en S. de piernas inquietas (18).

El 40% de los niños con SMP tienen síntomas de parasomnias del arousal (19)

El tener Piernas Inquietas en la infancia ocasiona una OR de 2.64 (IC 1.31-5.29) de tenerlo en adultos varones y una OR 2.54 (IC 1.41-4.59) en mujeres (20)

#### D) Alteraciones del Ritmo circadiano:

En estos cuadros el periodo largo de sueño se localiza mal dentro del ciclo circadiano, la infancia dos son los cuadros más habituales:

• **S. de Adelanto de Fase:** El paciente tiende a dormirse y despertarse antes.

• **S. de Retraso de Fase:** El paciente tiende a dormirse y despertarse más tarde. Prevalencia del 0.2% - 10 %. La hora habitual de iniciar el sueño oscila entre 11.30

y 5.15 con la mayoría sobre las 2.00. Entre los niños que lo padecen son más frecuentes las alteraciones de la personalidad.

#### E) Apnea obstructiva del sueño:

En realidad lo correcto sería hablar “problemas respiratorios relacionados con el sueño” pues de esta manera se describe mejor un abanico clínico que incluye la apnea obstructiva, el s. de resistencia de las vías aéreas superiores y el s. de hipoapnea obstructiva así como la implicación nocturna del asma y otras alteraciones respiratorias crónicas.

El ronquido es el síntoma que tienen en común los tres síndromes clínicos respiratorios durante el sueño. Aproximadamente el 10% - 12% de los niños roncan y muchos de ellos tienen el llamado ronquido habitual que es el ronquido que ocurre sin asociarse a apnea, alteraciones del intercambio gaseoso o excesivos arousal. Su frecuencia declina a partir de los 9 años. En la actualidad ya no se le considera tan inocuo como antiguamente. El roncar más de 4 noches a la semana se asocia significativamente con tos nocturna y asma (21)

Los niños con Síndrome de Resistencia de las Vías Aéreas Superiores roncan y tiene una obstrucción parcial de la vía aérea superior que ocasiona episodios repetitivos de un incremento del esfuerzo respiratorio que finaliza en un arousal. El patrón del sueño se altera y los síntomas diurnos pueden ser similares a los de la apnea obstructiva aunque estos niños no evidencian apneas ni hipoapneas o alteraciones del intercambio gaseoso en la PSG. Su incidencia en niños es desconocida aunque parece ser más frecuente que el SAHS (22)

La prevalencia del SAHS entre niños de 4 – 5 años se estima entre el 0.7% y el 3% con un pico de incidencia entre los 2 – 5 años. (23)

La edad media de inicio de la apnea es a los 34.7 meses mientras que el ronquido habitual tiene una edad media de inicio de 22.7 meses con una incidencia de entre el 7 – 9%. A diferencia de lo que ocurre en los adultos los niños con apnea obstructiva respiran mejor en posición supina (24)

Es importante recordar cuando hablamos de epidemiología en pediatría la necesidad de elaborar estudios de prevalencia de los trastornos del sueño con medidas objetivas pues, por ejemplo, cuando se evalúa el tiempo de sueño en niños de 6 – 11 años por medio de cuestionarios a padres, éstos



la lectura de la referencia 27.

En conclusión los datos epidemiológicos avalan el concepto de los trastornos del sueño en la infancia como un problema de salud pública que exige la adopción de medidas educativas, preventivas y terapéuticas con especial interés en Asistencia Primaria. Es pues, necesario que los profesionales de la salud se impliquen en la educación, investigación y tratamiento de los problemas y dificultades con el sueño. El buen dormir, tanto desde el punto de vista cualitativo como cuantitativo, es un derecho de salud pública de cada uno de los niños de nuestra Comunidad.

### BIBLIOGRAFÍA:

1. Tarasluh A, Geenberg-Dotan S, Simon-Toval T, Frelman B, Golbart A, Tal A, Reuveri H. Elevated morbidity and health care use in children with obstructive sleep apnea syndrome. *Am J Respir Crit Care Med.* 2007; 175:55-61.
2. Anders T (1989). Clinical syndromes, relationship disturbances, and their treatment. En R.E.A.J. Same-roff (editor). *Relationship disturbances in early childhood: A developmental approach.* pp 125-144. New York: Basic Books.
3. M. Nikolopoulou, I St James-Roberts. Preventing sleeping problems in infants who are at risk of developing them. *Arch Dis Child* 2003;88:108-111).
4. Gaylor E, Burnham M, Goolin-Jones B, Anders T. A longitudinal follow-up study of young children's sleep patterns using a developmental classification system. *Behavioral Sleep Medicine*, 2005, 3(1): 44-61.
5. Blader JC, Koplewitz HS, Abikoff H, Foley C. Sleep problems of elementary school children: a community survey. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997;115:473-80.
6. Paavonene EJ, Aronen ET, Moilanen I, Piha J, Räsänen E, Tamminen T et al. Sleep problems of school-aged children: a complementary view. *Acta Paediatrica* 2000;89:223-8.
7. Smedje H, Broman JE, Hetta J. Parents reports of disturbed sleep in 5-7 year old Swedish children. *Acta Paediatr* 1999; 88:858-65.
8. Stein MA, Mendelson J, Obermeyer WH, Amromin J, Benca R. Sleep and behavior problems in school-aged children. *Pediatrics* 2001;107:e60.
9. Pin Arboledas G, Lluch Rosello A, Borja Paya F. El pediatra ante los trastornos del sueño. *An Esp Pdiatr* 1999; 50: 247-252.
10. Pin Arboledas G, Lluch Roselló A. El sueño en el obeso. Importancia del cribado clínico. *Acta Pediatr Esp.* 2007;65:74-8.
11. Kahn A, Vandermerckt C, Rebuffat E, Mozin M, Sottiaux M, Blum D et al. Sleep problems in healthy preadolescents. *Pediatrics.* 1989; 84: 542-546).
12. Karen Spruyt, Louse M O'brien, Raimond Cluydts, Gino Benjamín Verleye, Rafaele Ferri. Odds, prevalence and predictors of sleep problems in school-age normal children. *J Sleep Res* 2005, 14:163-176.
13. García Jimenez MA, Salcedo Aguilar F, Rodríguez Almonacid FM, Redondo Martínez MP, Montere Aznar ML, Marcos Navarro AI, Torrijos Martínez MP. Prevalencia de los trastornos del sueño en adolescentes de Cuenca, España. *Rev Neurol* 2004;39:18-24.
14. Hublin C et al. Prevalence and genetics of sleepwalking: a population-based twin study. *Neurology* 1997;48:177-181.
15. DiMario FJ, Jr, Emery ES III (1987). The natural history of sleep terrors. *Clin Pediatr* 26: 505:511.
16. Nielsen T, Laberge L, Paquet J, Vitaro F, Montplaisir J. Development of Disturbing Dreams During Adolescence and their Relation to Anxiety Symptoms *Sleep Vol 23,Nº6, 2000 pag 727-736.*
17. Picchietti D, Allen R, Walters A, Davidson J, Myers A, Ferini-Strambi L. Restless legs syndrome: Prevalence and impact in children and adolescents to Peds Rest Study. *Pediatrics.* 2007;120: 253-266.
18. Walters A. Is there a subpopulation of children with growing pains who really have Restless Legs Syndrome? A review of the literature? *Sleep Medicine* 3(2002) 93-98).
19. Naqvi S, Dahi H, Sotelo C, Sharon D, Simakajornboon N. The association between arousal parasomnia and periodic limb movements disorders in children. *Sleep, Vol 28, Abstract Supplement 2005: A75.*
20. Gamaldo CE, Benbrook AR, Allen RP, Scott JA, Henning WA, Earley CJ. Childhood and adult factors associated with restless legs syndrome (RLS) diagnosis. *Sleep Med.* 2007
21. Lucy R, Lu MB, Peat JK, Sullivan C. Ronquido de los preescolares. Prevalencia y asociación con tos nocturna y asma. *Chest* 2003; 124:587-593.
22. Sterni LM, D E Tunkel. Obstructive sleep apnea in children. An update. *Pediatr Clin N Am.* 2003;50: 427-443.
23. Pin Arboledas G, Lluch Rosello A, Cubell Alarvco M, Morell Salort M. Epidemiología. Factores de riesgo y factores genéticos. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2010;61(Supl 1):7-13
24. Fernández do Prado L, Li X, Thompson R. Body Position and Obstructive Sleep Apnea in Children.

Sleep, Vol 25 n° 1, 2002 pp 66-71.

25. Goodwin JL, Morgan WJ, Kaeming KL, Fregosi RF, Sherill DL, Quan SF. Sleep Vol 28, 2005. Supplement: A88-A89.

26. Sadeh A, Raviv A, Gruber R. Sleep patterns and sleep disruptions in school-aged children. Dev Psychol.,2000;36: 291-301.

27. Pin Arboledas G, Cubel Alarcón M, Martín González G, Lluch Roselló A, Morell Salort M. Hábitos y problemas con el sueño de los 6 a los 14 años en la Comunidad Valenciana. Opinión de los propios niños. An Pediatr (Barc). 2011;74(2):103—115.





## EL NIÑO CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN CON/SIN HIPERACTIVIDAD (TDHA). UN PROBLEMA MULTIDISCIPLINAR.

---

### **Introducción:**

### **“el niño TDHA y su pediatra”: una necesaria aproximación diagnóstica y terapéutica.**

Dr. Fernando Mulas

*Neuropediatra, Director del INVANEP y Jefe de Neuropediatría Hospital LA FE*

El Trastorno por Déficit Atención e Hiperactividad (TDAH) es la problemática del neurodesarrollo de base neurobiológica más frecuente en la clínica neuropsiquiátrica, afectando a un 5 - 7 % de los niños, lo que representa uno de cada aula escolar, con relevantes implicaciones académicas, conductuales y sociales.

Solo un diagnóstico temprano con una decisiva intervención que comienza con medicación junto con el adecuado apoyo terapéutico psicopedagógico, que debe extenderse al ámbito escolar y socio familiar,

posibilitan mediante una actuación multidisciplinar un mejor pronóstico en la evolución futura de estos niños.

El papel del pediatra debe considerarse fundamental desde su implicación inicial en la sospecha diagnóstica hasta en su papel de coordinación y seguimiento conjunto de estos niños hasta el final de su adolescencia, por lo que estimamos muy oportuno tratar esta temática en el XVII Congreso de la Sociedad Valenciana de Pediatría.

# El pediatra, base de la sospecha diagnóstica en el niño con TDHA

Dr. Fernando García-Sala Viguer

*Pediatra de Atención Primaria del Centro de Salud de Ruzafa. Valencia.*

## **INTRODUCCIÓN**

EL TDAH con o sin hiperactividad es un trastorno muy frecuente en el niño comparable a la frecuencia del asma, llegando en nuestro país según el estudio que realizó Molinero en el 2009 al 6,6% de los niños.

Esta patología se conoce desde hace muchos años pero solo a partir de 1970 se la etiqueta como déficit de atención y en el año 1980 se regulan las bases diagnósticas del trastorno. Anteriormente estos niños eran considerados como enfermos mentales etiquetándolos de pacientes con daño cerebral infantil para a principio de 1960 denominarlo síndrome hiperquinético. En la actualidad el concepto está claro y comprende una serie de síntomas que afectan a la atención, sobre todo la cercana a detalles con distracción más acusada ante estímulos ambientales. En el colegio cometen errores por no fijarse, en casa tiene dificultad para organizarse y seguir las directrices que le marcan. Parece que prestan poca atención cuando se les habla. Cuando el tema exige esfuerzo mental, saltan de una tarea a otra sin completarlas. Hiperactividad que se manifiesta con una excesiva actividad motora sin perseguir ningún objetivo o finalidad. Corren y saltan sin parar y evitan ir de la mano de sus padres. Impulsividad que ocasiona que actúen de forma inmediata sin pensar en las consecuencias, hablan de forma excesiva y responden antes de terminar de formularles la pregunta. No paran ni con las manos ni con los pies y es complicado que respete un turno para algo. Estos tres parámetros de atención, hiperactividad e impulsividad son los que van a manifestar estos niños pudiendo existir en unos casos solo déficit de atención, en otros solo la hiperactividad y en un tercer caso la combinación de ambos.

El comportamiento de estos niños es imprevisible e inmaduro para su edad, son traviesos pero no malos pudiendo manifestar agresividad física o verbal, son mentirosos para evitar problemas y cometen pequeños hurtos con frecuencia. Es importante el reseñar que un 60% de los hiperactivos presentan fracaso escolar con problemas en la lectura, escritura y cálculo. Por todo ello es fundamental un diagnóstico y tratamiento

adecuado para que estos niños no pierdan el tren de su aprendizaje y se queden colgados en cada curso que pasa sin poseer un poso que a la larga les permita el ir progresando en otras materias más complejas que necesitan de esa base para poder ser entendidas.

Su etiología es desconocida aunque se sabe que es multifactorial con interacción de factores genéticos poligénicos con otros ambientales, perinatales y psicosociales. Sabemos que la carga genética puede llegar al 80% de los casos, tiene por tanto una gran heredabilidad, existiendo genes alterados relacionados con la dopamina y noradrenalina, con afectación en el área de la atención, concentración e impulsividad. El cerebro tiene un 4% menos de volumen en el área frontal de sustancia gris y por otro lado se ha evidenciado relación con la prematuridad, las alteraciones del bienestar fetal, el tabaco y el alcohol durante el embarazo.

## **PRONÓSTICO**

Es una enfermedad con una transcendencia importante: Nos enfrentamos a un problema familiar, académico y social con baja autoestima, fracaso escolar, abandono de estudios, mayor riesgo de accidentes, drogas, embarazo no deseado y a la larga en la edad adulta puede existir mayor peligro de delincuencia, pérdida de empleo o sensación de que se le valora poco en su trabajo y se ha evidenciado un aumento importante de los divorcios.

El pediatra de atención primaria conoce el problema pero no está formado para abordarlo ya sea por miedo al tratamiento o por sentirse sobrepasado por la actitud de estos niños y la angustia de sus padres. Le corresponde obtener una visión integral del niño y adolescente en el que deberá aplicar el tratamiento en un contexto multidisciplinar en el que tengan cabida tanto los neuropediatras, como enfermeras, logopedas, psicólogos, psicopedagogos, maestros y por supuesto los padres. Los pediatras deberíamos de solicitar en nuestra residencia una formación específica para abordar estos problemas para poder atender a estos niños de forma adecuada.

## **CLINICA**

La sintomatología es clara pero existen unos factores que afectan a la clínica observándose una mejoría si el medio ambiente está estructurado, el niño realiza actividades interesantes y compartidas bajo supervisión del adulto que reforzará positivamente el buen comportamiento del niño. En contra, estos niños evolucionan peor si existe un bajo nivel estructural a nivel familiar con actividades aburridas y monótonas, sin supervisión, acompañado muchas veces de problemas psicológicos en los padres y en otros de bajo nivel intelectual.

Como norma para el diagnóstico valoramos la clínica y realizamos el DSM-IV, siendo importante el resalta para su diagnóstico que los síntomas del TDAH debe estar presentes antes de los 7 años, con una duración de los síntomas superior a 6 meses y con aparición de los mismos en cualquier ambiente, ya sea familiar o escolar.

## **ESQUEMA GENERAL PARA EL TDAH EN ATENCIÓN PRIMARIA**

Papel de la enfermera de atención primaria:

- Participar en el cribaje en las revisiones rutinarias.
- Determinación de datos clínicos de interés: tensión arterial, agudeza visual, somatometría.
- Información sobre el TDAH con indicación de pautas simples de manejo.
- Implicación en el área de padres y grupos escolares sobre el problema.

Diagnóstico en la revisión de 5 - 6 años con preguntas claves:

1. Diagnóstico DSM-IV
2. Anamnesis detallada:
  - Antecedentes personales.
  - Enfermedades previas neurológicas, infecciosa, trastorno sueño, etc.
  - Buscar comorbilidad: trastornos de conducta, ansiedad, trastornos del humor.
  - Antecedentes familiares.
  - Funcionamiento familiar: conflictos familiares.
  - Funcionamiento del paciente a nivel familiar, escuela, amigos:  
Como va en el colegio, va contento, problemas de aprendizaje, con los amigos
3. Observar al paciente en diferentes escenarios.
4. Exploración física completa que incluya estado físico,

visión y audición.

5. Estudio analítico de hemograma, hierro, ferritina, perfil hepático plomo en sangre, valoración tiroides.

6. Exploración neurológica que suele ser normal pero deberemos de buscar evidencias de signos "blandos" e inmadurez del desarrollo neurológico en las funciones motoras gruesas y finas.

7. Exploración psicopedagógica

## **TRATAMIENTO**

- Identificación temprana del trastorno.
- Orientación y asesoramiento a los padres.
- Coordinar a los diferentes profesionales. Remar todos en el mismo sentido.
- Orientaremos a los padres de niños con alteración del aprendizaje sobre la mejor forma de abordarlos.
- Desde el punto de vista pediátrico es importante poder abordar el problema desde primaria sin miedo a enfrentarnos a estos pacientes. Somos médicos especialistas en pediatría y estamos capacitados para tratar a estos niños y además para no sobrecargar las consultas de Neuropediatría de los diferentes hospitales. No es de recibo por otra parte que podamos recetar directamente unos determinados fármacos para niños con TDAH y para otros fármacos, igualmente para niños con TDAH, tenga que ser obligado el visado de la inspección como ocurre en nuestra Comunidad Valenciana.
- Al existir menos vesículas en la neurona presináptica la medicación lo que hace es bloquear a dicho nivel el circuito de recaptación de noradrenalina y dopamina por lo que se vuelven a reutilizar al aumentar la liberación de estas monoaminas al espacio extraneuronal. Para ello disponemos de medicación psicoestimulante y no psicoestimulante. En los casos de fármacos de liberación retardada nos permite darlos por la mañana y obtener una respuesta positiva a lo largo del día.
- Como medicación psicoestimulante disponemos del metilfenidato de liberación inmediata (Rubifén) y de liberación prolongada (Concerta y Medikinet), que actúan sobre todo a nivel dopaminérgico. Como fármaco no psicoestimulante está la atomoxetina (Strattera) que actúa fundamentalmente en el bloqueo del circuito de recaptación de la noradrenalina, mejorando la atención, no crean dependencia, no ocasionan tics, también se emplea una dosis única diaria y con obtención de resultados a partir de los 15 días de iniciar el tratamiento.

## **CUANDO DERIVAR AL ESPECIALISTA**

Ante la respuesta insuficiente, tras optimizar la dosis del fármaco y si se añade comorbilidad, en pacientes que necesiten tratamiento conductual, o si el pediatra no tiene seguridad en el manejo del caso, procede la derivación al área especializada correspondiente. También se recomienda la derivación cuando el niño necesita dosis altas de medicación en monoterapia o tratamiento combinado de varios fármacos.

Ante la existencia de un TDAH comórbido con un cuadro de tics (motores), el pediatra debe iniciar tratamiento con metilfenidato de liberación prolongada o atomoxetina. A pesar de la creencia, no es cierto que el metilfenidato esté contraindicado cuando existen tics. De hecho, la recientemente publicada guía NICE (National Institute for Health and Clinical Excellence) considera de utilidad tanto la atomoxetina como el metilfenidato cuando se asocia al TDAH un trastorno comórbido por tics, siendo necesario el control neuropediátrico de estos pacientes.

## **BIBLIOGRAFIA**

Castellanos F, Lee P, Sharp W, et al. Developmental trajectories of brain volume abnormalities in children and adolescents with attention deficit hyperactivity disorder. *J Am Med Assoc* 2002;288:1740-1748. Zametkin AJ, Nordahl TE, Gross M, et al. Cerebral glucose metabolism in adults with hyperactivity of childhood onset. *N Engl J Med* 1990;323:1361-1366.

Barkley RA. ADHD. A Handbook for Diagnosis and Treatment. New York: Guilford press;2006.

American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual for Mental Disorders. 4th-TR. Ed. Washington, DC: American Psychiatric Association;2000. Barcelona. Masson.

R.A. Barkley. Avances en el diagnóstico y la subclasificación del trastorno por déficit de atención/hiperactividad: qué puede pasar en el futuro respecto al DSM-V. *Rev Neurol* 2009;48(Supl 2):S101-S106.

American Academy of Child and Adolescent Psychiatry (AACAP). Practice parameter for the assessment and treatment of children and adolescents with attention-deficit/hyperactivity disorder (julio 2007). [http://www.aacap.org/galleries/PracticeParameters/JAACAP\\_ADHD\\_2007.pdf](http://www.aacap.org/galleries/PracticeParameters/JAACAP_ADHD_2007.pdf)

National Institute for Health and Clinical Excellen-

ce (NICE). Methylphenidate, atomoxetine and dexamfetamine for attention deficit hyperactivity disorder (ADHD) in children and adolescents (marzo 2006). <http://www.nice.org.uk/nicemedia/pdf/TA098quickrefguide.pdf>

Institute for Clinical Systems Improvement. Health Care Guideline: Diagnosis and management of attention deficit hyperactivity disorder in primary care for school age children and adolescents. 6<sup>a</sup> ed. Bloomington: Institute for Clinical Systems Improvement;2005.

Cincinnati Children's Hospital Medical Center. Evidence based clinical practice guideline for outpatient evaluation and management of Attention Deficit/Hyperactivity Disorder (abril 2004). <http://www.cincinnatichildrens.org/assets/0/78/1067/2709/2777/2793/190db518-e81d-488d-8f75-8f22d39240da.pdf>

MTA Cooperative Group. National Institute of Mental Health Multimodal. Treatment Study of ADHD follow-up: 24 month outcomes of treatment strategies for attention deficit/hyperactivity disorder. *Pediatrics* 2004;113:754-761.

EINAQ (European Interdisciplinary Network for ADHD Quality assurance) and Thomson advanced Communications (ATC) 2003. [www.einaq.org](http://www.einaq.org) Hidalgo Vicario MI, Soutullo Esperón C. Trastorno por déficit de atención e hiperactividad. En MT Muñoz Calvo, MI Hidalgo Vicario, J Clemente Pollan ed. *Pediatría Extrahospitalaria. Fundamentos Clínicos en Atención Primaria*. Ergon Madrid 2008,678-690.

Ficha técnica de RUBIFEN: <https://sinaem4.agedmed.es/consaem/especialidad.do?metodo=verFichaWordPdf&codigo=55369&formato=pdf&formulario=FICHAS>

Ficha técnica de MEDIKINET: <https://sinaem4.agedmed.es/consaem/especialidad.do?metodo=verFichaWordPdf&codigo=68543&formato=pdf&formulario=FICHAS>

Ficha técnica de CONCERTA: <https://sinaem4.agedmed.es/consaem/especialidad.do?metodo=verFichaWordPdf&codigo=65148&formato=pdf&formulario=FICHAS>

Ficha técnica de STRATTERA:

<https://sinaem4.agemed.es/consaem/especialidad.do?metodo=verFichaWordPdf&codigo=67660&formato=pdf&formulario=FICHAS>

Comunicación de la AGEMED

Ref:2009/01 de 22 de enero de 2009: [http://www.agemed.es/actividad/alertas/usoHumano/seguridad/docs/NI\\_2009-01\\_metilfenidato.pdf](http://www.agemed.es/actividad/alertas/usoHumano/seguridad/docs/NI_2009-01_metilfenidato.pdf)

Practice Parameter for the Assessment and Treatment of Children and Adolescents With Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder. *J. Am Acad Child Adolesc Psychiatry*, 46:7, julio 2007.

JA. López Villalobos, JM. Andrés de Llano, S. Albero López

Trastorno por déficit de atención con hiperactividad: orientaciones psicoeducativas para los padres. *Rev Pediatr Aten Primaria* 2008;10:513-31.

Grupo de Trabajo para el TDAH de la SEPEAP: <http://www.sepeap.org/index.php?menu=564>

Grupo de Trabajo para el TDAH de la AEPAP: <http://aepap.org/atencion/>



# Valoración psicopedagógica y sus implicaciones terapéuticas en el TDAH

Luis Abad

*Psicopedagogo. Coordinador de RED CENIT  
(Centro de Neurodesarrollo Interdisciplinar)*

## INTRODUCCIÓN

Mucho tiempo después de aparecer los primeros datos descriptivos del TDAH y tras muchas investigaciones y publicaciones, Barkley [1] propuso la siguiente definición del trastorno, en la que se intuye la discrepancia entre el conocimiento del trastorno y su comprensión: 'El TDAH es un trastorno del desarrollo caracterizado por unos niveles evolutivamente inapropiados de problemas atencionales, sobreactividad e impulsividad. Normalmente surgen ya en la primera infancia, son de naturaleza relativamente crónica y no pueden explicarse por ningún déficit neurológico importante ni por otros de tipo sensorial, motor o del habla, sin que tampoco se detecte retraso mental o trastornos emocionales graves. Estas dificultades guardan una gran relación con una dificultad para seguir las conductas gobernadas por reglas y con problemas para mantener una forma de trabajo consistente a lo largo de períodos de tiempo más o menos largos'.

Las propuestas de diagnóstico y tratamiento del Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad (TDAH) son variadas existiendo controversias sobre los manuales de diagnóstico, como las valoraciones del TDAH por el DSM-IV que son subjetivas y por ello imprecisas, ya que están conformadas por la mera y escasa enumeración de síntomas clínicos del trastorno, sin definir con claridad criterios propios del mismo. Por lo tanto, la definición del trastorno se debe realizar de forma más objetiva por la evaluación específica de la atención y de los mecanismos de control inhibitorio dentro del marco del enfoque del procesamiento de la información (INPUT, PERFORMANCE Y OUTPUT).

Además, también existe poca cantidad de material publicado para mejorar el rendimiento de los mecanismos atencionales, de control inhibitorio, de flexibilidad cognitiva y de memoria de trabajo, en estos niños. Consideramos que la consolidación de un modelo de trabajo eficaz en el diagnóstico y tratamiento de personas con TDAH requiere de una comprensión exhaustiva de los síndromes y funciones ejecutivas que están involucrados en este déficit [2].

## DIAGNÓSTICO

El procesamiento de la información es fundamental para aprender tanto a nivel adaptativo, social-conductual como académico. Este procesamiento, que es innato en todo ser humano, lo realizamos desde que nacemos. A medida que crecemos y la dificultad de lo que tenemos que aprender aumenta el sistema de procesamiento también va madurando estando casi siempre al nivel de exigencia del momento que nos toca vivir. Cuando el nivel de exigencia y el nivel funcional del niño no maduran en paralelo, se produce una discrepancia entre como deberían estar las funciones (funciones ejecutivas) que ayudan a madurar el sistema de procesamiento y como están realmente, dando lugar a todo tipo de trastornos como por ejemplo algunos trastornos madurativos, trastornos del lenguaje, trastornos de aprendizaje, trastornos de conducta, trastornos por déficit de atención con y sin hiperactividad, trastornos de impulsividad....

Existen tres algoritmos básicos de diagnóstico y entrenamiento en Funciones Ejecutivas (FE) en las disfunciones pre-frontales observadas en los pacientes con TDAH [2].

Cada uno de estos síndromes es el co-responsable de dificultades o trastornos específicos:

- Síndrome pre-frontal medial o cíngulo anterior: Pérdida de la espontaneidad y de la iniciativa, apatía, pasividad, trastornos del lenguaje, conducta de imitación-utilización, alteraciones en pruebas de atención e inhibición. Motivación y atención
- Síndrome dorso-lateral: Trastorno cognitivo, disfunción ejecutiva relacionada con la planificación, trastornos de la flexibilidad cognitiva, trastornos en las fluencias verbales y no verbales, trastorno de la programación motora, trastornos de la resolución de problemas, desmotivación, memoria de trabajo, razonamiento y formación de conceptos..
- Síndrome orbito-frontal: Trastornos de desinhibición, en el control de impulsos, falta de responsabilidad, conducta antisocial o indecente, alteraciones del juicio, cambios de humor, irritabilidad, distractibilidad, incapacidad para realizar un esfuerzo mantenido,

regulación emocional.

### **SÍNDROME MEDIAL O DEL CINGULO ANTERIOR. ATENCIÓN**

La manifestación fundamental del síndrome del cíngulo, es el déficit de los diferentes procesos atencionales. La atención es la vía de entrada para realizar cualquier proceso cognitivo, mientras que las funciones ejecutivas permiten la resolución de problemas y la adaptación a nuevas situaciones.

Los mecanismos atencionales más importantes que están implicados en el sistema de procesamiento de la información son [3]:

- El sistema pre atencional. Test RT. Tiempos de reacción auditivos y visuales. INPUT sensorial, cómo y a qué velocidad recibimos la información.
- Atención sostenida. Test CPT (Continuous Performance Test). Curva de fatiga atencional. Omisiones, errores de impulsividad y de espera. Tiempo promedio de respuestas. PERFORMANCE, como gestionamos la información. Procesos de análisis, razonamiento, almacenamiento, organización, planificación y programación de las respuestas.
- Atención selectiva. Test SAT (Selective attention). Discriminación conceptual, rendimiento global, velocidad de procesamiento. OUTPUT, salida de la información, la respuesta final.

El rendimiento de cada uno de estos tipos de atención lo podemos medir mediante distintos test que pueden ser computerizados o no, que son sensibles a las disfunciones ejecutivas y que están incluidos en una batería neuropsicológica de diagnóstico donde además de medir las funciones ya mencionadas, también hay que medir los distintos tipos de memoria, la fluencia de lectura, la capacidad para nominar, las estrategias de planificación y por último el nivel cognitivo del niño (cociente intelectual).

### **SÍNDROME DORSO LATERAL. FLEXIBILIDAD COGNITIVA**

La flexibilidad cognitiva (FC) elemento básico de las funciones ejecutivas complejas, es la capacidad del sujeto de cambiar su atención a otros aspectos a la hora de resolver un problema para generar estrategias alternativas y omitir tendencias a la perseveración. Esta capacidad empieza a desarrollarse a partir de los

7 años, con lo cual comienza la maduración de la región frontal. La madurez cognitiva termina con la etapa de las operaciones formales (Piaget), se caracteriza por la habilidad de ajustar el pensamiento simbólico y testar las hipótesis. Estudios recientes han demostrado que la FC tiene su origen a nivel neocortical desde los 8 años [4].

- Flexibilidad cognitiva: Test Wisconsin Card Sorting test. En tareas complejas, gestión de la información. Omisiones, perseveraciones, errores simples, series de trabajo finalizadas y velocidad de procesamiento complejo. [3]

Las investigaciones sobre TDAH y flexibilidad cognitiva han estudiado el binomio flexibilidad/rigidez cognitiva, ya que podría corresponder a un subtipo complejo que no responde a los estimulantes [4]. Las consecuencias podrían tener importantes implicaciones, tanto neuropsicológicas como farmacológicas. En este contexto el tratamiento especializado del TDAH debería derivar estos hallazgos a un seguimiento neuropsicológico dirigido a la estimulación del área prefrontal dorsolateral, para una mejora atencional, conductual y cognitiva del niño con TDAH.

### **EL SÍNDROME ORBITOFRONTAL. CONTROL INHIBITORIO**

El síndrome orbitofrontal, es un trastorno caracterizado por una serie de alteraciones de índole cognitivo, afectivo y conductual que están vinculadas al déficit de los mecanismos cerebrales de control inhibitorio.

El TDAH actualmente está asociado a déficit en los tres mecanismos de control inhibitorio. Adicional a ello la ausencia o pobre control de espera, de impulsos y de interferencia, ocasionalmente también se encuentran asociada con conducta antisocial, la cual es descrita en la actualidad como una de las posibilidades de evolución del trastorno sin tratamiento. A continuación se describirán los tres mecanismos de control inhibitorio existentes [3]:

- Control de espera: Capacidad que nos permite aguardar una situación de espera, se inicia a partir de los 2 años. Test CPT.
- Control de impulsos: Capacidad que nos permite analizar un estímulo – señal antes de actuar en consecuencia, se inicia a partir de los 4 años. Test CPT y



SAT.

• Control de interferencia: Capacidad de restringir estímulos irrelevantes de otras áreas asociativas (auditivas, visuales y somatosensitivas), y de otras modalidades, mientras se realiza una tarea que requiera focalización de la atención. Se inicia a partir de los 6 a 7 años. Test Stroop, fase interferencia.

La inhibición cognitiva permite la eliminación de la información irrelevante y de la interferencia de los estímulos distractores, permitiendo la selección de representaciones y acciones relevantes. Por eso, un fallo en la inhibición de una respuesta no apropiada lleva a un funcionamiento cognitivo inadecuado. Una baja capacidad de inhibición repercute negativamente en las funciones ejecutivas. Esta se manifiesta en las tareas go-no-go y en la alteración en el tiempo de reacción, por lo que las respuestas están desajustadas [5].

### **MEMORIA DE TRABAJO (MT)**

El funcionamiento de la memoria de trabajo ha generado un gran número de investigaciones destinadas a aclarar el papel de la memoria a corto plazo en la ejecución de diferentes tareas de aprendizaje. El modelo de memoria de trabajo de Baddeley y Hitch (1974), y reelaborado después por Baddeley (1983, 1984, 1992) [6,7,8], considera la memoria de trabajo como el sistema cognitivo encargado de manipular y almacenar temporalmente la información necesaria para realizar tareas complejas, como la comprensión del lenguaje o el razonamiento (Baddeley, 1992) [8].

Si definiéramos la memoria podríamos decir que es la capacidad [9] de retener y de evocar eventos del pasado, mediante procesos neurobiológicos de almacenamiento y de recuperación de la información.

Según Baddeley [8], el estímulo al ser atendido y percibido se transfiere a la memoria de trabajo. Esta memoria nos capacita para recordar la información, pero es limitada y susceptible de interferencias. Baddeley describe la MT, como un mecanismo de almacenamiento temporal que permite retener a la vez algunos datos de información en la mente, compararlos, contrastarlos o relacionarlos entre sí. Se responsabiliza del almacenamiento a corto plazo, a la vez que manipula la información necesaria para los procesos cognitivos de alta complejidad.

La MT participa por lo menos en dos tipos de proce-

sos:

1. Control ejecutivo: mecanismo de procesamiento de la información.
2. Sostenimiento activo: concepto de almacenamiento temporal.

### **ENTRENAMIENTO NEUROCOGNITIVO**

En la última década, la literatura científica habla de los beneficios asociados a los abordajes multimodales. El informe del National Institute of Mental Health (NIMH) asigna a los tratamientos combinados un papel esencial. La experiencia clínica del TDAH muestra que la intervención multimodal ofrece resultados favorables en la población afectada [10].

El objetivo que persigue el entrenamiento y la rehabilitación cognitiva es lograr la mejoría de las funciones mentales, a través de la ejercitación, tratando de potenciar las áreas más deficitarias para producir los cambios.

La rehabilitación neuropsicológica debe basarse en una serie de principios básicos que deben tenerse en cuenta a la hora planificar el programa terapéutico:

1. Adaptar el programa de entrenamiento neuropsicológico a las características individuales, realizándolo de manera periódica y procurando que resulte dinámico y atractivo para evitar la desmotivación.
2. Ejercitación breve y retroalimentación inmediata. Algunos ejercicios deben ser breves para evitar la fatiga. La respuesta será mejor si la duración de los ejercicios es más breve, facilitando así la mejor utilización de los recursos atencionales. Cuando se realiza cualquier ejercicio de entrenamiento neurocognitivo, es aconsejable informar al niño sobre el grado de éxito/fracaso obtenido y del tiempo empleado, ya que este hecho motivará más su respuesta. A medida que obtenga los niveles de éxito mínimos exigidos, incrementaremos la dificultad y exigencias.
3. Es importante que el programa de entrenamiento neuropsicológico sea variado de modo que utilicemos todos los recursos de que disponemos, tales como:
  - a) Programas informáticos. Facilitan el desarrollo y recuperación de diversas funciones cognitivas. Permiten graduar la dificultad de la tarea, modificando la

velocidad o el tamaño de los estímulos, la modalidad de presentación o el nivel de exigencia. Otro aspecto importante de los programas informáticos es que proporcionan al sujeto una retroalimentación inmediata, así como la posibilidad de corregir sus respuestas.

b) Utilizar diferentes canales sensoriales simultánea y secuencialmente ofrece una estimulación compleja de la atención y de las funciones ejecutivas.

Para la implementación de un programa de entrenamiento neurocognitivo de las Funciones Ejecutivas y la Atención, se deben tener en cuenta las siguientes estrategias básicas [2]:

- Realizar ejercicios de duración inicialmente breves y luego ir aumentando la duración según la respuesta dada por el paciente.
- Variar frecuentemente las actividades.
- Establecer un gradiente de complejidad creciente en relación a la evolución del paciente.
- Registrar los resultados obtenidos y compartirlos con el paciente.
- Ambiente propicio para la situación de entrenamiento neurocognitivo.
- Si es necesario, establecer periodos de descanso después de cada actividad.
- Simplificar las instrucciones y reducir la cantidad de información.
- Proporcionar ayudas verbales, visuales, especialmente cuando deba cambiar de actividad.
- Evitar las reacciones de estrés. [1]

Pistoia, Abad y Etchepareborda (2004) y Abad y cols (2011) [11,2] proponen para el tratamiento integral multimodal de las funciones ejecutivas ejercicios en donde se tenga en cuenta las siguientes variables: discriminación auditiva de ritmos y tonos con apoyo y sin apoyo visual, ejercicios de flexibilidad cognitiva, discriminación visual/inhibición, reacción/inhibición, discriminación conceptual, control de la monotonía...

Los programas utilizados en entrenamiento neurocognitivo para la habilitación y rehabilitación de las funciones ejecutivas son dos: los informáticos y las herramientas clásicas de "lápiz y papel". Estos buscan llevar a cabo un entrenamiento en: el control de la atención sostenida, la mejora de los tiempos de reacción tanto visuales como auditivos, el entrenamiento en la elaboración de metas y la resolución de proble-

mas, la organización secuencial de tareas de cara a la consecución de las metas establecidas, el entrenamiento en flexibilidad cognitiva y conductual, memoria de trabajo, control de impulsos (cognitivos y conductuales), habilidades sociales y autorregulación emocional (Cognición Social).

## **CONCLUSIONES**

Las definiciones del TDAH en el DSM-IV se corresponden con valoraciones subjetivas que su pueden ser imprecisas por lo que la definición del trastorno se debe realizar por la evaluación específica de la atención y de los mecanismos de control inhibitorio mediante baterías neuropsicológicas, ya que son sensibles a las alteraciones de aprendizaje o conducta que se producen por las disfunciones ejecutivas.

Observamos frecuentemente en pacientes con TDAH-I el síndrome del cíngulo, en pacientes con TDAH-C el síndrome Dorso-lateral y en pacientes con TDAH-HI el Síndrome orbito-frontal. Entrenar los déficits propios de cada subtipo diagnóstico nos permite alcanzar logros más adecuados de intervención.

Así para entrenar el síndrome del cíngulo su base terapéutica es el entrenamiento neurocognitivo sobre los sistemas atencionales. En el síndrome dorsolateral es el abordaje sobre la flexibilidad cognitiva donde asienta el núcleo terapéutico y en el síndrome orbito-frontal es pertinente realizar un entrenamiento neurocognitivo sobre los mecanismos de control inhibitorio.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Barkley RA. Attention deficit hyperactivity disorders: A handbook for diagnosis and treatment. Nueva York: Guilford; 1990.
2. Abad-Mas L, Ruiz-Andrés R, Moreno-Madrid F, Sirera-Conca MA, Cornesse M, Delgado-Mejía ID, et al. Entrenamiento de funciones ejecutivas en el trastorno por déficit de atención/hiperactividad. Rev Neurol 2011; 52 (Supl 1):S77-83.
3. Etchepareborda, H. Paiva-Barón, L. Abad. Ventajas de las baterías de exploración neuropsicológica en el trastorno por déficit de atención/hiperactividad. [Rev. Neurol 2009;48 (Supl. 2):S89-S93.
4. Etchepareborda MC, Mulas F. Flexibilidad cognitiva, síntoma adicional del trastorno por déficit de atención con hiperactividad. ¿Elemento predic-

- tor terapéutico? *Rev Neurol* 2004; 38 (supl 1): S97-S102.
5. Artigas-Pallarés J. Modelos cognitivos en el trastorno por déficit de atención/hiperactividad. *Rev Neurol* 2009; 49 (11): S 587-593.
6. Baddeley AD. Working memory. *Philos Trans R Soc London B* 1983; 302:311-24.
7. Baddeley, AD; Lewis, VJ y Vallar, G. Exploring the articulatory loop. *Quarterly Journal of Experimental Psychology* 1984, 36A, 233-252.
8. Baddeley, AD. Is working memory working? The fiftieth Bartlett lecture. *The Quarterly Journal of Experimental Psychology* 1992, 44A,1-31.
9. Etchepareborda MC, Abad-Mas L. Memoria de trabajo en los procesos básicos del aprendizaje. *Rev. Neurol* 2005; 40(Supl 1): S79-S83.
10. Instituto Nacional de Salud Mental (2003). Déficit de Atención e Hiperactividad (NIH Publicación No. 03-3572). Disponible en línea: <http://www.nimh.nih.gov/publicat/adhd.cfm>.
11. Pistoia M, Abad-Mas L, Etchepareborda MC. Abordaje psicopedagógico del trastorno por déficit de atención con hiperactividad con el modelo de entrenamiento de las funciones ejecutivas. *Rev Neurol* 2004; 38 (Supl 1): S149-S155.

# Puesta al día de nuevos aspectos clínicos (TDHA preescolar), neurobiología y tratamientos farmacológicos en el TDHA.

Dr. Fernando Mulas

*Director Instituto Valenciano de Neurología Pediátrica (INVANEP)  
Jefe de Neuropediatría y Profesor Asociado, Hospital La Fe. Valencia.*

## **INTRODUCCIÓN**

La visión del TDAH desde la óptica del diagnóstico precoz y de su Atención Temprana hace preciso considerar el TDAH en la edad preescolar ya que desde el punto de vista clínico la precisión diagnóstica no es fácil, sobre todo en los futuros subtipos inatentos, y desde el punto de vista del tratamiento farmacológico hay unas mayores limitaciones por la ausencia de indicaciones aprobadas por sanidad debido a la corta edad de los niños, siendo por ello que en estos casos la intervención psicopedagógica temprana se hace aún mas necesaria (1)

Desde el punto de vista etiológico se estima que en un 80% de los casos tiene una base genéticamente determinada de carácter poligénico, y en el resto se han descrito distintos factores relacionados como los antecedentes de ingesta de alcohol o tabaquismo en el embarazo. La asociación con la adopción también ha sido descrita (2). Un aspecto de interés para la atención temprana, dada la frecuencia de esta intervención en niños prematuros, es la asociación descrita de TDAH y los niños de muy bajo peso al nacimiento, como se analiza en el seguimiento de la Evolucion neuropsicológica en edad escolar de los recién nacidos de peso menor de 1000 gramos (Mulas, Tesis Doctoral, 2003) cuyos resultados del grupo experimental en el funcionamiento psico-social a largo plazo revelaron que las dificultades mas severas afectaban fundamentalmente al área del lenguaje (C.I. verbal y habilidades psicolingüísticas ) que se asocian directamente con los problemas en el control y regulación de los impulsos (Hiperactividad y agresividad) y con los aprendizajes escolares básicos. Estos niños tuvieron un índice de repetición de cursos académicos cuatro a cinco veces superior a los del grupo control.

El TDAH en edad preescolar se manifiesta en un 50% menos que en la edad escolar, lo que supone alrededor de un 3% de los niños y hay dificultades en la estandarización de los criterios diagnósticos. Tampoco existen criterios clínicos predictivos, aunque puede ser útil los correspondientes al DSM-IV (Viser et al. Pediatrics, 119: s99-s106, 2007)

## **SIGNOS CLÍNICOS DE ALERTA EN EDAD PREESCOLAR**

1. Observamos una pobre disposición para el juego social con otros niños.
2. Tiene en exceso preferencia por los juegos deportivos sobre los educativos.
3. Tiene una actitud desmontadora ante los juguetes, lo que significa un pobre interés sostenido por el juego con juguetes.
4. Retraso del lenguaje.
5. Retraso en el desarrollo de la motricidad fina adaptativa: TORPEZA.
6. Se han identificado dificultades para el aprendizaje de los colores, los números y las letras.
7. Se han identificado dificultades para el desarrollo gráfico y para la comprensión de la figura humana a través del dibujo.
8. Es un preescolar inmaduro emocionalmente.
9. Tienen constantes rabietas y probablemente también ha sufrido algún Accidente aunque leve en el hogar o en el parvulario. (3)

## **VALORACIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN LA EDAD PREESCOLAR**

La exploración clínica neuropsicológica representa dificultades por la irregular colaboración pero es precisa una valoración de las habilidades de autorregulación e inhibición de los comportamientos impulsivos que se precisan para una futura competencia personal y académica. Se enumeran una serie de pruebas que son útiles para la valoración neuropsicológica en edades tempranas:

- Control Inhibitorio:  
Test Stroop SOL – LUNA
- Reflexibilidad-impulsividad:  
Test de Emparejamiento figs familiares (MFF)
- Memoria de trabajo:  
Subtest de Frases de la escala wppsi.  
Test de figura compleja de REY.
- Planificación:  
Torre de Londres.

Test de figura compleja de REY.

• Flexibilidad cognitiva:

Test de figuras enmascaradas (CEFT).

Dimensional Change Card Sorting (DCCS).

• Atención:

Cancelación de rombos.

Cancelación de números.

CPT.

Subprueba de integración visual de ITPA.

Subprueba de memoria secuencial auditiva de ITPA.

## **NEUROBIOLOGÍA DEL TDAH**

### **GENÉTICA**

No existe un marcador biológico que sea específico de este trastorno pero lo habrá, y la genética está poniendo en evidencia algunas de las bases biológicas y etiológicas del TDAH. Los estudios familiares especialmente en gemelos han demostrado una alta heredabilidad del trastorno, y se encontró que los padres de niños con TDAH presentaban un riesgo entre dos y ocho veces mayor de tener un TDAH cuando se comparaban con controles normales, aunque los estudios de los genes candidatos no han dado todavía resultados que permitan una clasificación específica de los endofenotipos.

En la actualidad los genes estudiados con mas frecuencia se incluyen en el sistema catecolaminérgico, especialmente el receptor 4 de dopamina (DRD4), y el transportador de dopamina (DTA) (4). También el receptor 5 de dopamina (DRD5), el receptor 2 de dopamina (DRD2), la dopamina B-hidroxilasa ((DBH), la tiroxina hidroxilasa (TH), la catecoloximetiltransferasa (COMT) y la monoamino oxidasa A. Respecto al sistema noradrenérgico los receptores ADRA2A, ADRA2C y ADRA1C y el transportador de norepinefrina. En el sistema serotoninérgico los receptores de la serotonina HTR1B y HTR2A, el transportador de la serotonina y la triptófano hidroxilasa (5).

Desde fechas recientes existe en España la posibilidad de hacer un estudio genético (Neurogen) que comprende la determinación de cinco de los genes candidatos relacionados con la respuesta al tratamiento y evolución del TDAH. Nuestra experiencia de estos estudios realizados en una serie de 40 niños con

TDAH será presentada en el Congreso de la Sociedad Española de Neurología Pediátrica, en Granada Junio 2011, y un avance en este congreso de la SVP.

### **NEUROIMAGEN**

La Neuroimagen comenzó hace poco mas de una década a dar las primeras explicaciones “visuales” del funcionamiento cerebral en el TDAH, primero con los hallazgos neuroanatómicos, inicialmente con la tomografía computada y luego con la resonancia, y mas tarde con las pruebas de Neuroimagen funcional que ofrecen espectaculares imágenes del cerebro ante determinadas tareas de índole neuropsicológicas. La resonancia magnética funcional (RMf), la tomografía por emisión simple de fotones (SPECT), y la tomografía por emisión positrones (PET) mediante mediciones del flujo cerebral o del metabolismo de la glucosa está permitiendo correlacionar las respuestas clínicas a las diferentes imágenes de cómo se comporta el cerebro. Últimamente la magnetoencefalografía (MEG) está aportando lo mas novedoso y tiene un gran campo de futuro (6)

Los estudios anatómicos cerebrales de niños con TDAH han demostrado una lentificación en el desarrollo cerebral y el volumen global del cerebro de estos niños es inferior a los controles normales, al igual que es menor el volumen del cerebelo, especialmente en las porciones posterioinferiores (lóbulos VIII a X) del vermis (7). Se ha descrito una disminución de la sustancia gris en el giro frontal derecho y en el giro del cíngulo posterior derecho. También en los casos TDAH el putamen es mas pequeño bilateralmente y hay una disminución del globo pálido derecho.

El déficit en el control inhibitorio del impulso es lo que mejor define al TDAH y es una función que corresponde al área prefrontal, por lo que los estudios de neuroanatomía topográfica y funcional se centran mas en esta area. Con el SPECT se ha demostrado una distribución anormal del flujo sanguíneo regionales niños con TDAH. También en estos niños el PET pone de manifiesto una disminución del metabolismo regional de la glucosa en el lóbulo frontal. La RMf ha demostrado en que los niños con TDAH ante tareas de inhibición (tareas go/no go y tipo Stroop, así como stop-signal), se ha encontrado una hipoactivación de la corteza cerebral en hemisferio derecho y en el núcleo caudado y en el cíngulo anterior, poniéndose de manifiesto como el TDAH puede ser reflejo de una



disfunción del proceso de maduración del lóbulo prefrontal y en su relación con estructuras subcorticales que pasan por el cíngulo y otras que llegan a cerebelo. Los circuitos cortico-estratiado-talamo-corticales seleccionan, inician y ejecutan respuestas motoras y sensitivas complejas, y los circuitos cerebelosos proporcionan las directrices de estas funciones

### **ESTUDIOS NEUROFISIOLÓGICOS. POTENCIALES EVOCADOS P300**

Los estudios neurofisiológicos indican un retardo en la respuesta que además es anómala, como se evidencia en los potenciales P300 con repercusiones en los procesos que se producen con posterioridad (8), por lo que es una técnica útil para objetivar una situación real basal del estado neurofisiológico del sujeto y permite un seguimiento para analizar los cambios evolutivos a la intervención y ver los pacientes respondedores a la medicación (9).

### **INVESTIGACIÓN CON MAGNETOENCEFALOGRAFÍA (MEG) EN EL TDAH**

Para conseguir una imagen relacionada con la actividad eléctrica cerebral la MEG representa una novedosa técnica de imagen neurofuncional. Registra desde la superficie craneal, el campo magnético generado por fuentes neuronales cerebrales y determina actividad neuronal cortical directa sin distorsión con una resolución temporal de 0.1 ms y espacial de <1mm. La técnica de fusión con una imagen de resonancia cerebral de lata resolución permite localizar los dipolos y ver la propagación bioeléctrica cerebral y sus desviaciones en los casos de TDAH.

El equipo de investigadores del Instituto Valenciano de Neurología Pediátrica (INVANEP), centro tutelado para la investigación por el Comité de investigación del Hospital La FE, el Centro de Neurodesarrollo Interdisciplinar (RED CENIT) de Valencia) y el Centro MEG de Magnetoencefalografía de la Universidad Complutense de Madrid, realizaron un estudio con esta última técnica comparando los resultados en casos de TDAH inatento, TDAH combinado y un grupo control, con el fin de encontrar un marcador biológico de la atención. Los resultados muestran que existe un circuito normal para el sistema atencional en donde dos regiones del cerebro: el cíngulo y la región dorsolateral de las regiones prefrontales, juegan un protagonismo relevante. Por el contrario en los niños con TDAH se encontró una diferencia signifi-

cativa con respecto al circuito normal así como una diferencia entre los grupos de predominio combinado e inatento, mas negativo en los últimos en contra de lo esperado. Esta nueva evidencia científica permite brindar la base para diferentes abordajes terapéuticos, no solo en cuanto a lo farmacológico sino también en cuanto a lo neuropsicológico (Mulas et all. *Biologic Psychiatry* 2006) (10).

### **TRATAMIENTOS FARMACOLÓGICOS**

Para el TDAH a partir de los 6 años los fármacos clásicamente incluían los psicoestimulantes cuya acción preferente sobre la vía dopaminérgica consigue mejorar la atención y el control inhibitorios del impulso, con lo que mejora la función ejecutiva, los resultados académicos y la conducta. El metilfenidato de liberación inmediata existe desde hace décadas (Rubifén® de 5, 10, 20 mgrs), y desde hace ya años se dispone de la presentación “oros” de metilfenidato (Concerta® de 18, 27, 36 y 54 mgrs), que posibilitó el comienzo de dar una sola toma al día (11). Posteriormente se ha incorporado otra presentación de liberación retardada en forma de “pellets” (Medikinet® de 10, 20, 30 y 40 mgrs) que se libera a lo largo del tránsito digestivo y también con una sola toma al día. Las dosis de metilfenidato oscilan de 0.5 a 1 mgr/Kgr/peso/día, y en los subtipos inatentos las dosis habituales son algo menores de 0.3 a 0.5 mgrs/Kg/peso/día. No se producen hábitos de dependencia y aunque puede disminuir el apetito no se ha demostrado repercusión a largo plazo sobre el peso y la altura, ni con una relación directa con la aparición de tics, que es una comorbilidad frecuente en el TDAH.

Desde hace tres años se comercializa en España un fármaco no psicoestimulante, la atomoxetina (Strattera® de 10, 18, 25, 40, 60 y 80 mgrs) igualmente como una primera indicación en TDAH según las guías del Ministerio de Sanidad español, que actúa sobre la vía noradrenérgica y se usa aunque ya se aprecien tics y si hay sintomatología de predominio internalizante. La dosis es de 1.2 a 1.5 mgrs/kg/peso/día, solo una toma diaria, que también puede darse por la noche y los efectos comienzan a hacerse evidentes a las dos o tres semanas de iniciar tratamiento

Finalmente está prevista la incorporación al mercado español de al menos dos nuevos fármacos para el TDAH, la lisdexanfetamina (Vyvanse®), un psicoestimulante, y la guanfacina (Intuniv®), que no es

psicoestimulante, es un receptor agonista selectivo alfa2A-adrenérgico, por lo que el abanico de opciones terapéuticas parece que se irá abriendo en el futuro, ello si dejar de considerar la conveniencia de otros fármacos para el uso de las comorbilidades entre las que destaca el trastorno negativista desafiante y los trastornos disruptivos de conducta, para los que habitualmente se comienza en dosis moderadas con la risperidona (Risperdal®).

Respecto al TDAH preescolar en primer lugar los psicoestimulantes tienen menos eficacia que en la edad escolar, además tienen más efectos adversos en la edad preescolar y en estas edades no hay indicaciones aprobadas por farmacovigilancia para la mayoría de los fármacos que se emplean para el TDAH. Se han descrito razones teóricas y empíricas de que la intervención psicopedagógica tiene mayor beneficio en los TDAH preescolares (Swanson et al. *J. Am. Acad. Child Psychiatry*, 45. 1304-1313, 2006)

## **BIBLIOGRAFÍA**

(1) Mulas F, Roselló B, Smeyers P, Hernández S. Actualidad en TDAH. Ed Lab Rubió. Barcelona 2002

(2) Hernandez S. Mulas F, Tllez de Meneses, M, Roselló B; Niños adoptados: Factores de riesgo y problemática neuropsicológica. *Rev Neurol*.2003; 36 (supl 1): S108-S117

(3) Vaquerizo Madrid J. *Rev Neurol*, 2005; 40 (Supl 1): S25-S32):

(4) Faraone SV, Perlis RH, Doyle AE, Smoller JW, Goralnick JJ, Holmgren MA, et al. Molecular genetics of attention-deficit/hyperactivity disorder. *Biol Psychiatry* 2005; 57:1313-23.

(5) Acosta MT. Aspectos genéticos y moleculares en el trastorno por déficit de atención/hiperactividad:

búsqueda de los genes implicados en el diagnóstico clínico. *Rev Neurol* 2007; 44 (Supl 2); S37-S41

(6) Capilla-González A, Fernández-González S, Campo P, Maestú F, Fernández-Lucas A, Mulas F, Ortiz T. La magnetoencefalografía en los trastornos cognitivos del lóbulo frontal. *Rev Neurol* 2004; 39 (2): 183-188

(7) Castellanos FX, Acosta MT. El síndrome de déficit de atención con hiperactividad como expresión de un trastorno funcional orgánico. *Rev Neurol* 2002; 35: 1-11.

(8) Smeyers P. Estudios con potenciales evocados en niños con síndrome por déficit de atención e hiperactividad. *Rev Neurol*, 1999; 28 (supl 2)S172-S176.

(9) Idiazábal-Alecha M.A, Rodríguez-Vázquez S, Guerrero-Gallo D, Vicent-Sardinero X. Utilidad de los potenciales evocados cognitivos en la valoración de la efectividad del tratamiento con metilfenidato en niños con trastorno de déficit de atención con hiperactividad. *Rev Neurol*, 2005; 40 (Supl 1): S37-S42.

(10) Mulas F, Capilla A, Fernández S, Etchepareboroda MC, Campo P, Maestú F, Fernández A, Castellanos FX, Ortiz T. Shifting-Related Brain Magnetic Activity in Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder. *Biological Psychiatry* 2006; 59: 4 (373-379).

(11) Mulas F, Mattos L, Hernández S, Gandía R. Actualización terapéutica en el trastorno por déficit de atención e hiperactividad: metilfenidato de liberación prolongada. *Rev Neurol* 2005; 40 (supl 1): S49-S55.



# Problemática familiar. ¿Cómo podemos ayudar?

María Jose Hermida Maseda  
*Psicóloga. (Madre de un niño con TDAH).*

## **INTRODUCCIÓN**

Puede ser difícil criar a los niños que tienen TDAH. Una visión general de algunos de los problemas a los que se enfrentan los niños con TDAH y sus familias. Lo más probable es que tengan dificultades para comprender instrucciones, y el estado de actividad constante puede constituir un desafío para los padres y profesores. Se expone cómo poder ayudarles a mejorar en aquellos aspectos más conflictivos..

## **¿QUÉ ES EL TDAH?**

Trastorno neurobiológico cuyo origen es desconocido. Sin embargo los científicos sugieren que podría surgir como consecuencia de diversos factores de origen biológico, genético y psicosocial. Se han descrito alteraciones en el funcionamiento de los neurotransmisores cerebrales -la noradrelanina y la dopamina- que afectan directamente a las áreas del cerebro responsables del autocontrol y de la inhibición del comportamiento inadecuado.

Los síntomas se manifiestan antes de los 7 años y, al menos, en dos ambientes: la casa y el colegio. Estos síntomas suelen provocar problemas familiares, sociales y académicos, lo que suele dar lugar a trastornos asociados -trastorno negativista desafiante, trastornos de conducta, síntomas depresivos -. Es fundamental realizar un buen diagnóstico para distinguir entre aquellos trastornos que se parecen al TDAH pero no lo son.

## **AFRONTAMIENTO DEL DIAGNÓSTICO**

Han de ser los profesionales -neuropediatra, psiquiatra infantil, psicólogo, psicopedagogo- los que realicen un diagnóstico precoz y definitivo. Para asegurarse el diagnóstico el especialista desarrollará entrevistas con la familia y el niño, análisis de la información de los profesores, exámenes físicos y pruebas complementarias para descartar otros problemas.

Ser diagnosticado con TDAH puede provocar confusión en los niños y sus familias. Para los padres nunca es fácil enterarse de que su hijo sufre TDAH. Sus reacciones suelen ser de desconcierto -en aquellos casos cuyos síntomas son controlados en casa pero no en el colegio-, negación -“esto no le puede estar pasando a mi hijo, a mi familia”-, enfado -la frustración ante la sospecha errónea de que el niño podría superar su problema si se esforzara-, culpa -“¿es culpa mía?”,

miedo -al rechazo social, hacia el futuro que le espera a su hijo-, rechazo -hacia el propio hijo, o hacia el personal médico, o hacia otros miembros de la familia-, desilusión - ante la posibilidad de que su hijo no sea perfecto-, alivio -al enterarse del diagnóstico no hace conscientes de la posibilidad de recibir ayuda-

## **LA ACTITUD POSITIVA**

Una vez reconocida la existencia del trastorno, se ha de realizar un plan de tratamiento multimodal adaptado a las características individuales del niño y del entorno familiar y social. Esto supone coordinar simultáneamente tratamiento farmacológico, psicológico y psicopedagógico.

Una vez superadas las primeras reacciones ante el diagnóstico, hay que revisar las expectativas que se tenían puestas sobre el niño. Esto, a menudo, genera en los padres sentimientos de amargura y frustración. Esto nos obliga a atender aspectos de nuestro propio comportamiento como padres e intentar mejorar aquellos que pueden resultar nocivos para la relación familiar. Sin embargo, hay que concentrarse en los aspectos positivos del niño. Es muy importante prestar atención, escuchar al niño, conseguir que el niño participe de manera activa en el tratamiento.

Hay que buscar el apoyo de otros padres. En España existen numerosas asociaciones de padres con niños con TDAH. Realizan actividades para informar, formar y ayudar tanto a los niños -talleres, terapias individuales- como a los padres -charlas informativas, escuela de padres, terapia familiar..-. El contacto con sus miembros proporciona otros puntos de vista sobre el TDAH y ayuda a sentirse menos solos ante el problema.

## **COMPRENDER AL NIÑO CON TDAH**

Hay cuatro conceptos que condicionan las conductas del niño con TDAH:

1. Novedad. Su cerebro tiene necesidad constante de novedad: tiene dificultad en aislar un evento de otros que ocurren alrededor, por ello tienden a enfocarse en el ruido más alto, en lo más excitante, en lo más novedoso. Tiende a aburrirse más fácilmente que los demás. Necesita realizar actividades muy estimulantes, de lo contrario su impulsividad y altos niveles de energía puede ocasionarles problemas.

2. Presente continuo: posee un escaso sentido del pasado y del futuro y muestra excesivo interés en todo aquello que ocurre en el presente. Esto hace que le sea muy difícil aprender de sus errores.
3. Actividad física: sienten necesidad constante de mover parte de su cuerpo.
4. Relaciones: presenta problemas para expresarse correctamente o controlar su comportamiento y dificultades para mantener la concentración en una actividad durante un tiempo prolongado.

A la hora de enfrentarse a estos problemas, suelen tener las siguientes reacciones:

- Aislamiento y enfado: cuando se les pide que realicen actividades que les resultan difíciles, se aíslan y se enfadan para encubrir estas dificultades. Los adultos han de ser cariñosos, proporcionando confianza y apoyo.
- Frustración: suele necesitar más tiempo para realizar las tareas escolares; esto le hace sentirse frustrado ya que cree que lo único que hace es trabajar, mientras los demás juegan. Hay que programar actividades divertidas con frecuencia.
- Baja autoestima: al tener muchas dificultades para realizar actividades que requieren un nivel elevado de concentración o trabajar en equipo, los padres, profesores o compañeros suelen tildarlos de “pesados” o “maleducados” lo que hace que tengan pocos amigos. Empiezan a creer que son incapaces de mantener amistades lo que puede generar problemas de autoestima. Es necesario involucrarlos en actividades de grupo.

### **CONSEJOS PRÁCTICOS. EN CASA**

Un niño con TDAH suele ser un torbellino de conductas desordenadas e inapropiadas y, en la familia, se viven más situaciones conflictivas que en el resto. Los métodos que funcionan con otros niños no tienen resultado con él. Hay que poner en práctica una serie de técnicas para ayudarle. Hay que aplicarlas con constancia, ser muy pacientes y perseverantes y tener claro que todos los niños tienen altibajos.

Algunas cosas a tener en cuenta:

1. Incrementar las conductas deseables: felicitar al niño inmediatamente después de que haya hecho algo bueno; alabanzas y premios, siempre en tono de voz agradable –no toleran los gritos–; atención positiva, mostrándose interesado sinceramente por lo que

hace, comprometiéndose en ayudarlo cuando sea necesario, prestarles atención escuchando cuidadosa y atentamente; mantener contacto físico, con abrazos, besos, cosquillas; identificar recompensas y privilegios siempre después de la conducta adecuada y pactar con él cuando se retirarán (no amenazar, actuar); exigir que haga algo que no le guste como condición indispensable para conseguir algo que le guste, utilizando siempre frases con carácter positivo.

2. Disminuir los comportamientos inadecuados: no prestar atención cuando se porte mal o tenga conductas agresivas, retirándole toda la atención. Soportan mal que lo ignoren y verá que su conducta no funciona. Aislamiento o “tiempo fuera” después de que haya mantenido un comportamiento incorrecto, haciéndole pasar unos minutos en un rincón o un sitio aburrido indicándole que es una oportunidad para calmarse.

3. Lograr que obedezca. Para ello las instrucciones han de ser fáciles:

- Simplificando las reglas de la casa: explicando lo que significa cada una y anotándolo en una lista, indicando lo que ocurre cuando se incumplen. Los límites han de ser comprensibles e inflexibles.
- Ayudar al niño a hacer las cosas paso a paso: es muy difícil para ellos recordar varias indicaciones juntas o realizar grandes tareas.
- Asegurarse de que las instrucciones son comprendidas: hablarle mirando a los ojos, con voz clara y calmada, oraciones simples y cortas y pedirle que repita lo que tiene que hacer para asegurarnos que ha entendido lo que tiene que hacer.
- Utilizar el sistema de puntos: gana o pierde en función de su comportamiento y puede recibir premios en función de los puntos acumulados al final de la semana.

4. Ayudarle a ser organizado: no suelen poner atención a los detalles, se les pierden las cosas y no saben organizar las tareas por prioridades. Hay que ayudarles:

- Utilizando listas y horarios: sentándonos con él para realizar una lista de actividades por horas, ponerla en lugar visible y asegurarnos que vaya marcando cada tarea según la realiza.
- Rutinas: procurar mantener un horario estable, planificar actividades con anticipación.
- Usar alarmas: al no saber administrar el tiempo, las alarmas pueden ser de gran ayuda; advertir también

unos minutos antes de que tiene que cambiar de actividad.

- Un sitio para cada cosa: utilizar cajas para guardar, rotularlas con él.
- Un agenda: ayudará a crear un horario, una rutina y darse cuenta de que su tiempo es valioso.

5. Fomentar sus habilidades sociales: con el fin de ayudarlo a integrarse socialmente. Hay que:

- Observarlo mientras juega con otros niños para entender qué hace bien y cuáles son sus fallos en la relación con los otros.
- Trabajar un comportamiento o una sola habilidad social por un periodo de tiempo ya que le resultará menos confuso y obtendrá una mejor respuesta.
- Involucrarlo en actividades de grupo, considerando sus intereses y habilidades.
- Implicarlo en una actividad deportiva, a ser posible individual dado que les resulta más fácil concentrarse cuando tiene contacto con entrenadores y reporta beneficios sociales porque entrena con otros niños.
- Ser ejemplo: somos ejemplo para nuestro hijo. Aprenden por modelado. En la medida que nos comportemos correctamente, controlando nuestro temperamento, escuchando con cortesía, estaremos proporcionando un modelo positivo de habilidades sociales apropiadas.
- Ocio/vacaciones: suele perder el control cuando tiene demasiado tiempo libre, por lo que hay que procurar continuar con las rutinas regulares hasta donde se pueda; involucrarle en los preparativos de un viaje o una visita cultural, repasar con él las reglas en caso de traslado a una casa diferente a la habitual; para la visitas familiares hay que llevar películas o libros que le mantengan entretenido si se siente sobre-estimulado y priorizar también la tranquilidad de los padres que repercutirá en la de los hijos.

### **CONSEJOS PRÁCTICOS. EN EL COLEGIO**

La mayoría tienen dificultades académicas. La queja habitual que plantean los profesores es que no pueden afrontar la carga de trabajo. Es importante que los padres y el personal del colegio trabajen juntos para satisfacer las necesidades educativas del niño. Se nombran algunas estrategias educativas para motivar su aprendizaje:

- Concentrarse en el esfuerzo, no en las calificaciones. Hay que premiarle cuando termine la tarea y concederle premios adicionales cuando obtenga buenas calificaciones. Alabar sus esfuerzos y logros.

- Crear hábitos de estudio: plan diario de estudio, lugar y horario determinado tranquilo, sin ruidos ni distracciones; anotar tareas concretas especificando qué estudiará; las tareas difíciles al comienzo; modificar el horario en función de las actividades.
- Estimular las habilidades naturales, apuntándolo a aquellas actividades por las que muestra un interés especial, que no ocupen tiempos largos o que requieran demasiada concentración.
- Contacto con padres y profesores. Hay que explicar en el colegio las características del TDAH y que están dispuestos a adecuar su enseñanza pero no admitir que le traten de manera diferente a los demás.
- Mostrarse comprensivos y colaboradores con los profesores, comunicándose regularmente con ellos para que ambos sepan cómo se comporta y desarrolla en casa y en el colegio.
- Facilitar pautas a seguir en clase: relación estrecha con él, contacto visual, en primera fila; todo el material encima de la mesa; cerciorarse que se anota los deberes en la agenda y firmársela; normas claras y pocas cada vez; no llamar la atención en público; refuerzo positivo en público ante una actitud positiva de superación; ante conductas disruptivas aplicar tiempo fuera; caso omiso a llamadas de atención; que se acostumbre a subrayar en colores, hacer esquemas; explicaciones con refuerzos visuales; alternar periodos de explicación con actividades prácticas; en los exámenes, -debido a los problemas de memoria de trabajo-, se deben presentar los mismos contenidos que al resto de alumnos pero de forma diferente, no es recomendable preguntas de rellenar huecos, han de ser claras y sencillas, subrayando las palabras importantes y darles más tiempo que a los demás.

### **LO QUE SE DEBE EVITAR**

- No exponer al niño a situaciones demasiado competitivas; puede convertirse en una fuente de ansiedad y entorpecer su aprendizaje. Desarrollar sus habilidades y estrategias.
- No desanimar a establecer relaciones con amigos que sean uno o dos años más pequeños.
- No regañar ni reprimirle cuando exprese sus dificultades para relacionarse con los demás.
- No intentar enseñarle habilidades sociales en tiempos de mucho trabajo y estrés.

### **LO QUE HAY QUE HACER**

La mejor vía para que nuestros hijos con TDAH tengan un buen crecimiento personal radica en aceptarle

tal cual es y trabajar una serie de necesidades:

- Ofrecerle opciones para solucionar sus problemas con afecto y cariño.
- Dejar que vaya a su propio ritmo.
- Darle información inmediata sobre lo que hace.
- Ayudarle a concentrarse a través del tacto.
- Ofrecerle un ambiente estructurado con rutinas establecidas, y avisar con anticipación de los cambios.
- Enumerar las instrucciones de una en una y pedirle que las repita.
- Felicitarle por sus pequeñas mejoras.
- Asignarle periodos de trabajo cortos, con metas a corto plazo.
- No gritarle: felicitar conductas positivas y ante un mal día, recordarle sus cualidades.

En la medida que el niño se sienta querido y apoyado se desarrollará normalmente y se convertirá en una persona con éxito escolar y social y se sentirá seguro de sí mismo.

Un esfuerzo en equipo por parte de los padres, profesores y médicos trabajando en conjunto es la mejor manera de ayudar a un niño con TDAH.

### **BIBLIOGRAFÍA**

- GUIA DE SUPERVIVENCIA PARA NIÑOS HIPERACTIVOS. John F.Taylor. Ediciones Oniro, Barcelona 2010
- EL NIÑO CON DEFICIT DE ATENCION E HIPERACTIVIDAD, guía para padres. Greta Benavides. Editorial Mad, S.L., Eduforma, Madrid, 2005.
- ¿QUE ES EL TRASTORNO POR DEFICIT DE ATENCION?, guía para padres y maestros. M<sup>a</sup> Teresa Mendoza. Editorial Mad, S.L., Eduforma, Madrid, 2005.
- HIPERACTIVIDAD Y DEFICIT DE ATENCION EN NIÑOS Y ADULTOS, guía par médicos, padres y maestros. Editorial Mad, S.L., Eduforma, Madrid, 2005.
- NIÑOS HIPERACTIVOS. COMO COMPRENDER Y ATENDER SUS NECESIDADES ESPECIALES. R Barckley. Ed. Paidós. Barcelona 1999.
- TDA: CONTROLANDO LA HIPERACTIVIDAD. Edgard M. Hallowell – John J. Ratey. Ed. Paidós. Barcelona, 2001.
- DEFICIT DE ATENCION CON HIPERACTIVIDAD. MANUAL PARA PADRES Y EDUCADORES. I. Orjales. Ed. Cepe. Madrid, 1998.
- NUESTRO HIJO ES HIPERACTIVO. Esther García Schmah. Editorial Salvat, 2000.
- DVD sobre TDAH: Manual de instrucción para padres. Fernando Mulas (Dirección Médica). Editorial Bienvenido a la vida. 2010. [www.bienvenidoalavida.es](http://www.bienvenidoalavida.es)

## Eficacia de la atención temprana intrahospitalaria en un grupo de niños de riesgo biológico.

\*Pérez López J, \*\*Vargas Torcal F, \*\*\*Candela Sempere B, \*\*\*Piñero Peñalver J, \*\*\*Domenech Martínez S.  
\* *Psicología Evolutiva. Universidad. Murcia*; \*\**Pediatría. Hospital General Universitario. Elche*;  
\*\*\**Área de Atención Temprana. Fundación Salud Infantil, Elche.*

### INTRODUCCIÓN

El debate sobre la eficacia de las intervenciones tempranas está abierto desde hace varias décadas y podemos encontrar tanto posturas a favor como en contra, lo que indica que determinar el efecto de cualquier intervención es difícil (Pérez-López, 2010).

Simeonsson, Cooper y Scheiner (1982) resaltaban que la eficacia de la atención temprana, apoyada en bases subjetivas, era defendida en un 93% de los estudios. Sin embargo, cuando se apelaba a evidencias con bases empíricas existían muchas discrepancias. En este sentido, Guralnick (1997) argumentaba que existen muchos problemas metodológicos y éticos que no nos permiten llegar a demostrar con evidencias empíricas la eficacia de la atención temprana.

Smith (2010) señala que la literatura específica sobre los niños de alto riesgo biológico se centra en resultados evolutivos, complicaciones médicas, intervenciones evolutivas y modelos de programas, y destaca la necesidad de mantener una aproximación interdisciplinar.

Por otro lado, como destaca Pérez-López (2010), los datos sugieren que los programas de intervención temprana tienen efectos positivos aunque las pruebas científicas de la eficacia no sirvan para todas las estrategias; y que la eficacia es mayor en aquellos programas que implican tanto a los progenitores como al niño.

El presente trabajo es un estudio descriptivo en el que se intenta analizar si existen diferencias en el desarrollo mental y motor en el primer trimestre de edad corregida entre niños de riesgo biológico que fueron atendidos durante su estancia en el hospital frente a niños que no recibieron servicios de atención temprana durante su hospitalización.

### MATERIAL Y METODOS

Participaron 54 niños nacidos prematuros con una media de 31,53 semanas de gestación, y de 1425,33 gramos, distribuidos en dos grupos uno que recibió tratamiento de atención temprana durante su estancia en el hospital (n=29;

medias de 1285,00 gramos de peso al nacer y 31,04 semanas de gestación) y otro que no recibió atención temprana (n=25; medias de 1588,12 gramos y 32,08 semanas de gestación). Se registraron las variables perinatales de peso, talla, perímetro cefálico, días de estancia hospitalaria, peso al alta y ganancia de peso, y como variables dependientes los índices de desarrollo mental y psicomotor obtenidos en la primera evaluación realizada, durante el primer trimestre de vida, en el centro de desarrollo infantil y atención temprana "Salud Infantil" de Elche.

Todos los niños fueron evaluados mediante las Escalas Bayley 2ª edición para obtener los índices del desarrollo mental y psicomotor.

### RESULTADOS

Se obtuvieron los descriptivos de cada variable y se efectuaron análisis de diferencias de medias T de Student para muestras independientes. Los resultados indican diferencias estadística y clínicamente significativas en cuanto a los días de ingreso hospitalario, peso al nacer y perímetro craneal. Solo se obtuvieron diferencias interpretables desde un punto de vista clínico debido al tamaño del efecto para las semanas de gestación, peso al alta, talla al nacer y el índice de desarrollo psicomotor.

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Nuestros resultados sugieren que el grupo de niños que recibieron atención temprana durante su estancia en el hospital presentaba peores condiciones perinatales que el grupo que no recibió tratamiento. Permanecieron más días ingresados, tuvieron menor peso al nacer y al alta hospitalaria, menor talla y menor perímetro cefálico. A pesar de esas peores condiciones neonatales, no presentaron diferencias significativas, desde el punto de vista clínico ni estadístico, a nivel de desarrollo mental respecto a los que no recibieron este tipo de intervenciones. Estos resultados nos hacen inferir la importancia de las intervenciones de atención temprana dentro del ámbito hospitalario.



# Impacto de las técnicas de reproducción asistida en la salud del recién nacido.

Andújar Rodríguez L\*, Molina López S\*, Belda Benesiu P\*, Vizcaíno Díaz C\*, Quiles Durá JL\*, Vargas Torcal F\*.  
\*Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario. Elche.

## INTRODUCCIÓN

Actualmente, se estima que más de 100.000 niños nacen anualmente en el mundo con la ayuda de cualquiera de las técnicas vigentes de reproducción asistida (TRA). Su aumento ha llevado a realizar estudios para demostrar la seguridad y la eficacia de estas técnicas en los niños nacidos a partir de ellas.

## MATERIAL Y MÉTODOS

La población a estudio incluyó 703 mujeres que finalizaron su gestación en el H.G.U. de Elche en el periodo comprendido entre el 1 de Enero y el 31 de Marzo del 2010.

Población: Grupo de estudio: Se recogen datos de todos los embarazos únicos o múltiples que se concibieron mediante TRA (FIV e inseminación artificial) en el período estudiado. Grupo control: Se recogen datos de todos los embarazos únicos o múltiples que se concibieron de manera espontánea en dicho período.

Material y Métodos: Se ha realizado un estudio epidemiológico con análisis estadístico. Los datos, tanto de las madres como de los recién nacidos (RN), fueron recogidos en el Área de Partitorios del H.G.U. Elche, a partir de las historias clínicas de las madres.

## RESULTADOS-CONCLUSIONES

De los datos analizados se puede concluir, entre otros, que:

No existen diferencias en cuanto a la variable sexo del recién nacido entre las gestaciones concebidas de forma espontánea y las concebidas mediante TRA.

De forma global el 50.6% fueron varones y el 49.4% mujeres.

Al igual que en otros estudios, se objetiva que los RN concebidos mediante TRA tienen más riesgo de prematuridad.

Los RN concebidos mediante TRA tienen un 4,526 veces más posibilidades de ingreso.

Se observa mayor incidencia de CIR/PEG en los RN concebidos mediante TRA, con diferencias significativas, al igual que en otros estudios.

Las madres sometidas a TRA son de mayor edad.

En los embarazos concebidos mediante TRA son más frecuentes las cesáreas, con un porcentaje del 71.1% frente a un 18.6% de las realizadas en las gestaciones espontáneas.

Se evidencia mayor incidencia de embarazos múltiples en gestaciones concebidas mediante TRA.

## DISCUSIÓN

La primera consecuencia de las TRA ha sido el incremento de la gestación múltiple. Aunque la mayoría de los nacidos tras estas técnicas son normales, hay más riesgo de malos resultados obstétricos y neonatales, con mayores tasas de aborto y parto múltiple, prematuridad y bajo peso, al igual que se ha podido evidenciar en otros estudios. No está claro si este incremento del riesgo es atribuible a la infertilidad subyacente, características de la pareja infértil, o al uso de TRA. Por todo ello, las pacientes sometidas a TRA deberían ser advertidas del incremento del riesgo obstétrico-perinatal asociado.



## Estudio observacional en sala de maternidad. Descripción de la población materno-infantil.

Molina López S\*, Andújar Rodríguez L\*, Ferrández Berenguer MJ\*;  
Quiles Durá JL\*, Vargas Torcal F\*.

\*Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario. Elche.

### INTRODUCCIÓN

La lactancia materna exclusiva es el alimento ideal hasta los 6 meses de vida. Continuará hasta los 2 años o incluso más complementándola con otros nutrientes que son necesarios para el correcto desarrollo del niño. El presente estudio describe la población atendida y la situación de la lactancia materna (LM) en estos momentos.

### MATERIAL Y MÉTODOS

**La población:** Incluyó 230 mujeres que parieron en el H.G.U. de Elche en el periodo de tiempo comprendido entre Febrero y Mayo 2009. **Criterios de exclusión:** las puérperas ingresadas en plantas no pertenecientes a la Maternidad, las madres cuyos hijos fueron ingresados en la Unidad de Neonatos y aquellas que decidieron no participar en el estudio.

**Métodos:** Estudio prospectivo. Las madres cumplimentaban un cuestionario de forma voluntaria en el momento del alta realizándose posteriormente un seguimiento mediante entrevista telefónica. Se definieron previamente los criterios de lactancia materna según la OMS: "LM exclusiva", "LM predominante", "LM completa", y "Alimentación complementaria". Se definieron las siguientes variables para analizar los factores asociados con la evolución de la LM:

Tipo de lactancia al alta hospitalaria, con posibles respuestas: L. Materna, L. artificial o L. mixta, definida sobre la totalidad de la muestra. Tipo de lactancia a los 15 días, al 1º, 2º, 3º, 4º, 5º y 6º mes de vida. Mes de introducción de la alimentación complementaria en los lactantes según el tipo de lactancia practicada.

La encuesta era realizada por 2 personas e incluye datos sociodemográficos (raza, edad, ocupación, hijos, lactancia materna anterior, etc.), actuaciones maternas y del personal sanitario durante el embarazo y el periodo postparto, información propia y recibida sobre la lactancia materna, así como datos sobre el parto (vaginal o cesárea; instrumentado o no) y tipo de anestesia utilizada en la madre. La entrevista telefónica para el seguimiento de la lactancia la efectuaba siempre la misma persona.

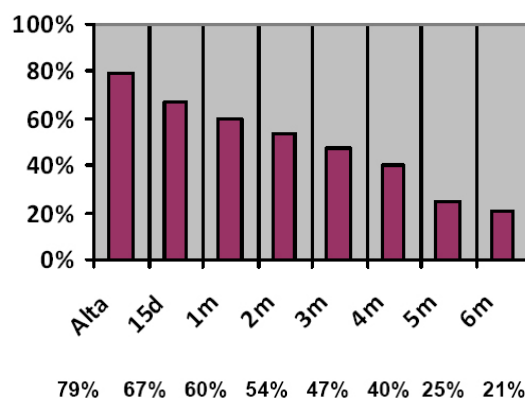
### RESULTADOS

De los 200 niños que nacieron el 54'3% fueron varones y el 45'7% mujeres. El peso medio de los niños al nacimiento fue de 3317gr mientras que el de las niñas fue de 3255gr, ligeramente inferior. Respecto al peso al nacimiento, la pérdida de peso media al alta fue de un 4.9% en los recién nacidos alimentados con lactancia artificial y de un 5'4% en los que tomaban LM.

La media de edad de las madres encuestadas era de 30 años con una desviación media de +/- 5 años. Respecto a la nacionalidad, el 90% de las pacientes eran españolas y sólo el 10 % extranjeras. Teniendo en cuenta la ocupación laboral el 35 % de nuestras pacientes eran amas de casa, el 60% trabajaba y el 4% estudiaba. El 17'6% de las madres fueron fumadoras durante el embarazo frente al 82'4% que refirieron no serlo. El 65% de las pacientes habían asistido a cursos de preparación al parto, en este o en anteriores embarazos, mientras que el 35 % nunca había acudido a estos cursos. Respecto al tipo de parto, el 79% fueron vaginales y el 21% cesáreas.

El 95'5% de las madres afirmaron que tenían pensado dar pecho a su hijo aunque durante su estancia hospitalaria algunas de ellas cambiaron de idea quedando los porcentajes en el momento del alta: 79% sólo pecho, el 13 % sólo fórmula artificial y el 8% fórmula mixta.

De las 200 mujeres a estudio, 158 iniciaron LM al alta (79%), produciéndose un descenso lentamente progresivo de la misma a lo largo de los 6 meses de seguimiento, más acentuado a partir del 4º mes (ver gráfico).



## Evaluación de un protocolo de muerte fetal anteparto.

Fernández Calatayud A, Fos Gonzalvo A\*, Sanz de Galdeano Aleixandre E\*, Oltra Benavent M.  
*Hospital Francesc de Borja. Gandia. Valencia.*  
*Servicio de Pediatría. \*Obstetricia y Ginecología.*

### INTRODUCCIÓN

La muerte fetal anteparto, es aquella acontecida a partir de las 22 semanas de gestación y/o peso fetal superior a los 500 gramos. La mayoría de las veces se desconocen sus causas. La simple aceptación de la muerte fetal anteparto como un hecho muchas veces fortuito e inevitable ha llevado a que no se le de la importancia que ésta requiere, con un número reducido de estudios en este campo. Se evalúan los resultados de la puesta en marcha de un protocolo de muerte fetal en nuestra maternidad.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se estudiaron retrospectivamente las muertes fetales anteparto ocurridas en el Hospital Francesc de Borja de Gandía en un periodo de 4 años y medio comprendido entre el 1 de Junio de 2006 y el 30 de Noviembre de 2009. El protocolo está basado en una serie de pruebas maternas y fetales. Maternas: anamnesis detallada, determinación de analítica completa, serología ( toxoplasma, RPR, rubéola, CMV, parvovirus B19, VHB, VHC, VIH, enfermedad de Chagas ), SOG, TSH, estudio de trombofilias, test de Kleihauer-Betke, urinocultivo, hemocultivo, ac antitransglutaminasa, cariotipos paternos. Fetales: estudio macroscópico, extracción de sangre de cordón para hemocultivo y cariotipo, estudio radiológico, toma de muestra placentaria para cultivo, necropsia. Se analiza el porcentaje de cumplimentación, su rendimiento respecto a la determinación de causa de muerte fetal y sus consecuencias en un posterior embarazo.

### RESULTADOS

Se estudiaron un total de 24 casos de muerte fetal ( 5 ‰ nacidos vivos). El cumplimiento del protocolo ha sido del 81.7%. Entre las pruebas maternas las de mayor cumplimentación fueron: análisis (100%), serología (95,8%), estudio trombofilias (91,6%) y entre las pruebas fetales: inspección macroscópica (100%), necropsia (100%), estudio radiológico (87,5%) y cariotipo fetal (70,8%). Las pruebas con mayor rendimiento de hallazgos positivos relacionables con la causa de muerte por orden de frecuencia : necropsia placentaria (45.8%), cultivo placentario (25%), hemocultivo (23%), estudio trombofilia (18,1%), necropsia fetal (12,5%), el resto de pruebas obtuvimos un

rendimiento de <6%. Resultó posible hallar una causa probable de la muerte fetal en 21 casos (87,5%). Las causas de muerte fetal anteparto por orden de frecuencia fueron: origen placentario (41,7%), origen materno (29,2%), origen fetal (16,6%) y de origen desconocido (12,5%). En el 60% de las causas de origen placentario la corioamnionitis fue la causa más frecuente de muerte fetal en nuestro medio. Se recomendó tratamiento profiláctico previo a nueva gestación en 10 de los 24 casos. En 3, tras seguir la pauta de tratamiento establecido, se consiguió una nueva gestación con recién nacido sano. Los otros 5 casos con gestación post-óbito fetal no precisaron tratamiento e igualmente las gestaciones acabaron con recién nacido sano. Sin embargo, si destaca la aparición de morbilidad obstétrica: 2 casos de DPPNI y un caso de incompetencia cervical. En las gestaciones posteriores aumentaron el número de controles obstétricos (6,25 controles frente a 4), la tasa de cesáreas (62,5% frente a un 28,3%) y disminuyó la edad gestacional (37sem).

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Fue posible determinar la causa de muerte fetal en el 87,5% de los casos, situándose la causa desconocida en el 12,5%, valor muy por debajo de las cifras habitualmente encontradas en los estudios de referencia. Al contrario que otros autores que consideran la necropsia fetal y placentaria el gold standard, el rendimiento de la necropsia fetal estuvo muy por debajo del alto rendimiento que obtuvimos con la necropsia placentaria. Algunas de las pruebas han tenido una cumplimentación muy baja o un rendimiento escaso, sin embargo haría falta un mayor numero muestral para asignarles su verdadera relevancia. La realización de un exhaustivo protocolo supuso un aumento del intervencionismo obstétrico con mayor riesgo de yatrogenia en posteriores embarazos. Por lo tanto, resulta fundamental que exista un protocolo claro y conciso elaborado de manera multidisciplinar, sobre todo entre Obstetras y Pediatras, ya que consideramos que tanto la realización de pruebas maternas como fetales participan en la evaluación global de la etiología de cada caso, que es fundamental para un pronóstico, tratamiento profiláctico posterior y un control de bienestar fetal individualizado.

# Incumplimiento del seguimiento de los hijos de madres HBsAg positivas.

Albors Fernández AM, Collar del Castillo JI, Oltra Benavent M.  
*Servicio de pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandía.*

## INTRODUCCIÓN

Desde 1994 está instaurado el programa de inmunoprofilaxis y control del virus de la hepatitis B (VHB) basado en 4 componentes:

- Plan de vacunación universal de todos los recién nacidos iniciada en la maternidad.

- Prevención de la transmisión vertical a través del despistaje sistemático del VHB en las madres y la profilaxis con gammaglobulina específica antiHB más vacuna a todos los recién nacidos de madres HBsAg positivo.

- Control serológico postvacunación de los hijos de madre HBsAg positivo, a los 9 -18 meses de edad para descartar transmisión vertical y comprobar inmunización adecuada (HBsAc > 10 UI).

- Seguimiento apropiado de los recién nacidos HBsAg positivos para evaluar infección crónica y revacunación con 3 dosis de aquellos HBsAg negativos con respuesta HBsAc negativa.

En los últimos años hemos observado un aumento de madres positivas, la mayoría de ellas de origen extranjero y consecuentemente un porcentaje considerable de pérdidas e incumplimiento del programa establecido que pudiera ocasionar un problema de salud. Analizamos sus causas.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Analizamos los recién nacidos de hijos de madre HBsAg positivo de los últimos 5 años (2006 a 2010) en nuestra maternidad. Se investiga el origen materno, el cumplimiento del calendario vacunal de hepatitis B, la asistencia programada desde la maternidad a laboratorio para control serológico postvacunación, la asistencia programada a consultas externas para informe de resultados, la asistencia a revisiones de salud en atención primaria y el cumplimiento del programa en atención primaria en caso de no acudir a consultas externas. Para investigación de datos se han utilizado los recursos informáticos de registro como Abucasis, Weblab, Base de datos de Maternidad (Kewan).

## RESULTADOS

El total de hijos de madre HBsAg positivo fue de 45 en los 5 años de seguimiento en 6616 recién nacidos vivos (7 %). Se excluye uno de ellos por edad actual menor de 7 meses. El origen materno fue extranjera en 38 de 44 (86%). En 19 casos (18 extranjeras) hubo pérdida de control completo del programa establecido (43%). En 15 casos de los 19 incompletos no consta que se realizaran análisis postvacunación, 5 de ellos no llegaron a recibir las dos dosis restantes de vacuna de hepatitis B. En los 4 en los que se realizó análisis éste fue con HBsAc negativo no realizándose la revacunación consecuente.

El análisis del momento de pérdida de seguimiento obtuvo los siguientes resultados: Ninguno de los 19 casos acudió a la visita programada de consultas externas en el hospital; en 8 de ellos tampoco constan contactos de visitas en atención primaria; en los 11 restantes constan contactos de visitas de revisión en atención primaria pero no se observa como problema activo el incumplimiento del programa.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El fenómeno de la inmigración ha aumentado de forma significativa el número de madres portadoras de hepatitis B. Afortunadamente todos sus recién nacidos reciben profilaxis con gammaglobulina y primera dosis de vacuna en la maternidad. Solo un pequeño porcentaje no completan las 3 dosis del calendario vacunal (5 de 44). Nos preocupa que en un porcentaje considerable (43%) se pierde el seguimiento en distintos puntos del programa establecido, con el riesgo que comporta el desconocimiento de su situación serológica. En nuestro departamento de salud, a la pérdida propia de la movilidad geográfica de las madres extranjeras, se añade la ausencia como problema activo en atención primaria tras no acudir a consulta externa del hospital, hecho que creemos es mejorable con una mayor comunicación entre primaria y hospitalaria.

## Gripe a pandémica: repercusión en las gestantes y sus hijos.

Martorell Giménez L\*, Faus Pérez A\*, Marco López de Lerma L\*, Martín Serrano M A\*,  
Fernández Ferri M\*, Aínsa Laguna D\*.

*\*Servicio Pediatría. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

La pandemia de Gripe A supuso una alarma general, especialmente en las gestantes y sus hijos. No obstante, hay pocos datos sobre la importancia de la misma en estos grupos poblacionales. Así, interesa conocer la repercusión de la pandemia de Gripe A H1N1 por lo que se analizaron las gestantes y sus hijos en un hospital de nivel II.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Realización de un estudio descriptivo prospectivo. Obtención de datos a partir de historias clínicas: datos de gestantes recogidos desde mayo de 2009, y datos de neonatos recogidos desde octubre de 2009. Confirmación del número de gestantes mediante datos obtenidos desde el Servicio de Microbiología del centro hospitalario (gestantes con resultado positivo en la técnica empleada para el diagnóstico de Gripe A).

### RESULTADOS

Durante la pandemia de Gripe A, 28 gestantes de un total de 1821, presentaron síntomas gripales durante el embarazo. Solo en un caso no se constató fiebre. Se confirmó el diagnóstico en 23 de ellas, que supone una prevalencia de 1'26%. El 69'5% se diagnosticaron en Noviembre de 2009, distribuyéndose los restantes en los meses de Julio, Agosto y Septiembre. La edad materna, y edad gestacional medias de diagnóstico

fueron de 30'4 años y 25 semanas respectivamente. Cumplimentaron tratamiento con oseltamivir 17 de las gestantes. De las 23 gestantes diagnosticadas de Gripe A, nacieron 17 neonatos en el centro hospitalario del estudio. Todos fueron a término, excepto uno nacido a las 35 semanas de edad gestacional. De los restantes, dos gestantes se trasladaron a otros hospitales por indicación obstétrica, 3 más no dieron a luz en nuestro hospital y otro finalizó en aborto en la semana 7 en una gestante con abortos de repetición. Del total de neonatos, la adaptación perinatal fue correcta y el peso al nacimiento adecuado a la edad gestacional. Dos ingresaron por ictericia no inmune, dos presentaron alteraciones estructurales (pies zambos congénitos y situs inversus) y otro presentaba un angioma plano.

### DISCUSIÓN

No hay repercusión en la patología obstétrica o edad gestacional en el momento del parto. No se objetivan cambios en somatometría o patología perinatal.

### CONCLUSIONES

A pesar de la alarma social durante la pandemia de Gripe A, no se ha encontrado aumento de morbi mortalidad durante ese periodo en las gestantes y neonatos atendidos en nuestro hospital.

# Análisis del efecto negativo de la cesárea sobre la lactancia materna.

Oltra Benavent M, Raya Jiménez MA, Albors Fernández A M, Collar del Castillo JI.  
*Servicio de Pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandía*

## INTRODUCCIÓN

A finales del siglo XX y primera década del siglo XXI hemos asistido a dos fenómenos importantes que han influido sobre la prevalencia de la lactancia materna en nuestras maternidades. Uno de ellos ha sido la emigración, hecho favorable debido a que las madres emigrantes aportan un mayor porcentaje de lactancia materna que las madres autóctonas, aumentando los índices globales. En segundo lugar, se ha producido un aumento del número de cesáreas que han pasado de un 10% a un 30%, hecho que aunque escasamente estudiado, parece que influye negativamente en la prevalencia de lactancia materna.

Presentamos un estudio de cómo están influyendo ambos fenómenos en nuestra maternidad en los últimos años.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza un estudio epidemiológico transversal de comparación de proporciones entre dos grupos en nuestra maternidad durante los años 2006 a 2009 (4 años completos). Se seleccionan todos los partos con recién nacidos vivos excluyendo los pretérminos (< 37 semanas de gestación) y los recién nacidos a término que precisaron ingreso, por considerarse un sesgo para la variable estudiada. Se clasifican en dos grupos según el parto sea por cesárea (programada + urgente) o parto vaginal, y también según el origen de la madre, autóctona o emigrante. La variable dependiente analizada es el tipo de lactancia (materna exclusiva o artificial) registrada al alta de la maternidad.

Se aplica el test de contraste de hipótesis  $\chi^2$  cuadrado para un nivel de significación alfa de 0.05 y una potencia estadística del 80%. Se calcula también el Riesgo relativo (RR) y su intervalo de confianza al 95% (IC95%) de lactancia artificial en cesáreas y en autóctonas.

## RESULTADOS

El número de partos fue de 5443. Se excluyeron 584. Total analizados 4854 partos. Prevalencia global de lactancia materna exclusiva al alta de maternidad: 67.6%. Cesáreas totales (programada + urgentes): 1356 (28%). Total de madres emigrantes 1809 (37.2%)

- Comparación de lactancia al alta con terminación del parto:

Lactancia materna en cesárea: 59.6%

Lactancia materna en parto vaginal: 70.9%

$P < 0.05$ , RR 1.38 IC95% (1.27-1.50)

- Comparación de lactancia al alta con origen materno:

Lactancia materna en emigrantes: 87.1%

Lactancia materna en autóctonas: 56.1%

$P < 0.005$ , RR 3.41 IC95% (3-3.87)

- Comparación terminación del parto con origen materno:

Cesáreas en emigrantes: 23.8%

Cesáreas en autóctonas: 30.3%

$P < 0.05$ , RR 1.27 IC95% (1.15-1.40)

- Comparación en emigrantes de lactancia al alta con terminación de parto:

Lactancia materna en cesárea: 83.3%

Lactancia materna en parto vaginal: 88.3%

$P < 0.05$ , RR 1.43 IC95% (1.10-1.84)

- Comparación en autóctonas de lactancia al alta con terminación de parto:

Lactancia materna en cesárea: 48.5%

Lactancia materna en parto vaginal: 59.4%

$P < 0.05$ , RR 1.22 IC95% (1.27-1.37)

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El efecto negativo de la cesárea sobre la prevalencia de la lactancia materna está poco estudiado y menos aun en poblaciones heterogéneas como la nuestra, con alto porcentaje de madres emigrantes. Nuestro estudio tiene el valor de su alta potencia estadística por el tamaño de la muestra así como por el análisis separado según el origen materno. Parece evidente que la cesárea tiene un efecto negativo significativo sobre la lactancia materna en el global de madres estudiadas, si bien su efecto deletéreo es más acusado entre la población autóctona. El porcentaje de cesáreas en emigrantes se está acercando al de autóctonas. Su efecto negativo sobre la lactancia materna también es significativo en este grupo, lo que refuerza su carácter independiente capaz de neutralizar parcialmente el efecto positivo de los factores culturales.



# Beneficios del catéter incisional continuo tras cesárea sobre la prevalencia de lactancia materna.

Raya Jiménez MA, Tomas Rios FV\*, Oltra Benavent M, Collar del Castillo JI, Guerri Cebollada A\*.

*Servicio de Pediatría y \*Servicio de Anestesia. Hospital Francesc de Borja. Gandía.*

## INTRODUCCIÓN

En la actualidad el porcentaje de cesáreas en nuestras maternidades supone el 25% de todos los partos (según la OMS), llegando en nuestro hospital al 28%. Existe evidencia de que los niños nacidos por cesárea toman menos lactancia materna. Un dispositivo empleado por los anestésistas, de perfusión continua de analgesia en la herida quirúrgica postoperatorio en las cesáreas, para disminuir el dolor postparto, podría favorecer la prevalencia de lactancia materna. Analizamos esta asociación en nuestra maternidad.

## MATERIAL Y MÉTODO

En nuestro hospital el servicio de anestesia realizó un estudio del efecto analgésico postoperatorio en cesáreas, tanto programadas como urgentes, de la inserción de un catéter incisional en la herida quirúrgica para perfusión continua de anestésicos locales durante 48 horas. De forma retrospectiva hemos analizado, en un estudio transversal, la relación de esta técnica analgésica (variable predictora) con el tipo de lactancia al alta de maternidad (variable de resultado), con la hipótesis alternativa de que pudiera mejorar nuestros índices de lactancia materna exclusiva en cesáreas.

Las madres se asignaron en el estudio previo al grupo de intervención con catéter de forma aleatoria. Nosotros hemos excluido aquellas madres con gestación menor de 37 semanas y cuyos recién nacidos precisaron ingreso. En ambos grupos la cesárea se realizó bajo anestesia intradural. La analgesia postoperatoria en el grupo control se mantuvo con paracetamol, metamizol y dolantina. En el grupo de intervención se realizó analgesia mediante la perfusión continua de levobupivacaina al 0.125% a 12 mL/h durante 48 horas a través de un catéter incisional continuo (catéter multiperforado Painfusor de Baxter) insertado previo al cierre de la aponeurosis. Durante el periodo de estudio no se modificó el tipo de apoyo a la lactancia materna y ningún miembro del personal sanitario ni las madres conocían el objetivo del mismo. Se compararon las variables de confusión (edad, nivel de estudios, origen, paridad, indicación de la cesárea, días de estancia) entre

ambos grupos para verificar el grado de homogeneidad, con las pruebas de  $\chi^2$  y  $t$  de Student. Se realizó la prueba de regresión logística para el análisis de la asociación de la inserción del catéter con el tipo de lactancia, así como la influencia del resto de variables de confusión y su posible interacción.

## RESULTADOS

El total de cesáreas practicadas durante el periodo analizado fue de 303. Se excluyeron 18 por los criterios expuestos. De las 285 seleccionadas, en 109 se insertó el catéter incisional (grupo de intervención). En las 176 restantes se utilizó la analgesia habitual (grupo control). El análisis de las variables independientes (edad, origen, nivel de estudios, paridad, indicación de la cesárea y días de estancia) no objetivó diferencias significativas entre ambos grupos. El porcentaje de lactancia materna en el grupo control fue de 59,6% y en el grupo de intervención fue del 67,8%. El análisis con un modelo de regresión logística de la asociación del tipo de lactancia con la variable de inserción de catéter, de forma aislada, resultó en una  $p = 0.16$ . Al incluir en el modelo de regresión logística el total de variables, excluyó la edad, paridad, indicación de la cesárea y días de estancia por no influir en el resultado y se resolvió el modelo incluyendo las variables origen y nivel de estudios resultando una  $p = 0.07$  con una OR 1,61 IC95% (0,94-2,75). El análisis de la interacción de la variable predictora (intervención) con la variable independiente "origen" respecto a la variable de resultado no fue significativo, con lo que el efecto del catéter sobre la lactancia es similar tanto en inmigrantes como en autóctonas.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El tratamiento con catéter incisional continuo ha permitido un aumento del 8,2% de lactancia materna exclusiva en nuestras cesáreas. Aunque la diferencia no es estadísticamente significativa el resultado muestra una fuerte asociación ( $p < 0.1$ ) de la intervención con catéter y el incremento de lactancia materna. Este efecto es independiente del origen materno. Se requieren más estudios con un tamaño muestral superior para confirmar este beneficio.



# Bronquiolitis neonatal en una ucin. Revisión sistemática de los últimos seis años.

Giner Sopena G, Torres Palorames D, Tronchoni Belda M.  
*UCI Neonatal y Pediátrica, Hospital Católico Universitario Casa de Salud.*

## INTRODUCCION

Se pretende estudiar la epidemiología de los pacientes neonatales con bronquiolitis que ingresan en nuestra unidad. Remarcar los pacientes que han sido prematuros y patología subyacente, así como el tratamiento que han precisado.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo de todos los pacientes que cumplen los criterios: recién nacidos a término hasta 28 días de vida y prematuros con edad gestacional corregida hasta 44 semanas, en los años 2005 a 2010.

## RESULTADOS

Se han obtenido 85 pacientes que cumplen los criterios, con una frecuencia muy variable de unos años a otros (8 pacientes en 2005, 12 en 2006, 14 en 2007, 19 en 2008, 6 en 2009 y 26 en 2010). El 48% de los ingresos se producen en el mes de diciembre, habiendo un reparto similar en los meses noviembre, enero, febrero y marzo (del 8 al 11%) y siendo mínimos los ingresos en octubre (1.1%) o a partir de abril (4.7%). No existe gran diferencia en la edad del ingreso por debajo de los 20 días (7.3% en menores de 10 días, 19.5% en menores de 15 días, 13.4% en menores de 20 días) pero aumenta de forma considerable en el rango de edad mayores de 20 días y menores de 28 días (29.2%) y un 30% en mayores de 28 días (porcentaje que se refiere a población prematura). Asimismo tenemos un 43.5% de prematuros que ingresan frente a un 56.5% de no prematuros, y de los prematuros 64.8% han tenido patología neonatal (preferentemente prematuros de menos de 34 semanas) frente al 35.2% sin patología neonatal (prematuros de más de 34 semanas). De todos ellos un 23.5% han sido remitidos de otros hospitales (por ausencia de Unidad de Cuidados Intensivos o en el caso de la Fe por falta de camas en su unidad). El 76.5% es población que ha acudido directamente a nuestro hospital. En el estudio del ambiente familiar de IRS el 70.5% existía algún familiar (habitualmente un hermano mayor) con patología de vías respiratorias. En el 75.3% de los casos el Ag VRS en moco nasal ha sido positivo. El motivo de ingreso en la UCIN corresponde en un 64.7% a distrés (identificado como moderado en 55.3%), apnea en un 29.4% y un 5.8% a otros motivos. Al ingreso un 40% presenta Sat O<sub>2</sub> menores de 92% con aire ambiente y solo un 29.4% presenta acidosis respiratoria al ingreso. Durante la estancia en la unidad solo existe

alteración analítica en un 23.5%, se documenta fiebre en 23.5%, necesitan oxígeno un 67% (con una media de 4.8 días), precisan ventilación no invasiva un 9.4% (media de 2.8 días) y ventilación invasiva un 7% (media de 10.8 días). Solo existen complicaciones en un 33% de los niños que ingresan, siendo la sobreinfección bacteriana (28.5%) y la neumonía (32.1%) las más representativas. En el tratamiento predominan los beta-2 agonistas (75.3%) frente a la Adrenalina (14.2%) o nebulizaciones suero fisiológico (3.5%). Otros tratamientos coadyuvantes utilizados fueron los corticoides (utilizados en un 27%) las xantinas en un 15.3% y los Antibióticos en un 24.7%.

## DISCUSIÓN

El neonato es un paciente con mayor susceptibilidad a cualquier tipo infección por su inmadurez inmunológica, que se puede ver agravada por una situación de prematuridad. El VRS sigue siendo uno de los virus más prevalentes en la patología de la bronquiolitis, y su agresividad queda patente en el actual estudio al requerir mayor número de ingresos. A pesar de ser un hospital privado tenemos una población propia importante y en nuestra unidad menos de un 25% de los ingresos por bronquiolitis en neonatos llegan de hospitales periféricos (públicos o privados). En la clínica observada durante el ingreso solo un pequeño porcentaje precisa ventilación invasiva o no invasiva, lo que refleja un distrés moderado en la mayoría de los pacientes y no grave (acorde con los datos de la literatura). La apnea, presente casi en un tercio de los ingresos, obliga a una monitorización continua y a una vigilancia estrecha en una UCIN. El relativo alto porcentaje de las complicaciones confirma la situación inmunológica desfavorable que presenta este grupo poblacional respecto al lactante y hace necesaria una mayor vigilancia clínica. El Salbutamol, junto a la fisioterapia respiratoria, siguen siendo la base del tratamiento aunque existen muchas controversias actuales al respecto.

## CONCLUSIONES

La bronquiolitis en un recién nacido precisa de una vigilancia estrecha por la posibilidad de complicaciones o clínica grave. El alto porcentaje de los prematuros que ingresan nos obliga a remarcar la necesidad de vacunación por Ac monoclonales del VRS. El tratamiento sigue siendo múltiple aunque alguno precisa de revisiones consensuadas.

## Cribado de infección congénita por citomegalovirus, ¿estaría indicado solicitarlo sistemáticamente a nuestros prematuros?

Edo Monfort AI, Jarque Bou A, Pronzato Cuello F, Segura Navas L, Martín Parra B, Pérez Iranzo A.  
*Servicio Pediatría. Hospital General de Castellón. Castellón.*

### INTRODUCCIÓN

En los países desarrollados, la infección congénita más frecuente es la causada por el citomegalovirus (CMV), siendo una de las causas más frecuentes de retraso psicomotor y sordera neurosensorial de origen infeccioso. Su prevalencia se encuentra entre 0.3-2.4% de los neonatos. Tras la primoinfección materna durante el embarazo es cuando se producen la mayoría de las infecciones congénitas por CMV (hasta 40%). De éstos, aproximadamente la mitad, presentaran secuelas permanentes. El resto de infecciones se producirán por reinfección/reactivación (1-2%). La técnica más sensible para el diagnóstico es la PCR de CMV orina. El tratamiento recomendado es el Ganciclovir IV. Las secuelas a largo plazo son más frecuentes en niños sintomáticos al nacer, no tratados. Presentamos 2 casos de infección por CMV en prematuros.

### CASOS CLINICOS

Gestación gemelar 31 semanas, controlada. Serología CMV no realizada. Ecografías prenatales: 1º gemelo CIR. Clínica neonatal: 1º gemelo: CIR armónico, PEG III, microcefalia, anemia y neutropenia neonatal transitoria e ictericia colestásica a los 15ddv. 2ºgemelo: asintomático. Exploraciones complementarias: Cultivo CMV orina negativos. PCR CMV orina positivos. Carga viral 406438 copias/mL. Ecografías cerebrales normales. Fondos de ojo normales. En 1º gemelo: Gammagrafía hepatobiliar con enlentecimiento de eliminación biliar; Triptasa normal. Estudio realizado a la madre: serología CMV IgM +, IgG + (avidez 40%). Tratamiento ante primoinfección: Ganciclovir IV 1 semana y posteriormente Valganciclovir oral (tras autorización como uso compasivo) hasta completar 8 semanas. Neutropenia moderada con resolución tras finalizarlo. Evolución: DSM adecuado a su edad. PEATC y FO normales, con negativización de la PCR CMV suero negativa.

### COMENTARIOS

Actualmente no se recomienda el cribado serológico sistemático de CMV durante el embarazo, debido a que no existe un tratamiento efectivo y existe la posibilidad de infección por reinfección/reactivación en madres inmunes. Se está planteando la posible utilidad de la Ig humana anti-CMV en la primoinfección materna y la en infección fetal demostrada. Las infecciones congénitas por CMV son más graves en el 1º trimestre pero más frecuentes en el 3º. Cerca de un 33% cursaran con prematuridad y el 50% serán pequeños para la edad gestacional (PEG). Respecto a su diagnóstico existen varias técnicas: serología, cultivo y PCR en orina/sangre/saliva/LCR, siendo la PCR en orina la más sensible de ellas. Recientemente han sido publicadas las indicaciones de recogida de orina para estudio de CMV en neonatos, siendo recomendable realizarla en las 2 primeras semanas de vida, para diferenciarla de infección adquirida, en prematuros <32 semanas o peso <1500g. La indicación de tratar se establece en el RN sintomático (afectación SNC u organoespecífica) siendo el tratamiento de elección el Ganciclovir IV. Actualmente existe una buena alternativa, el Valganciclovir, con las mismas indicaciones y efectos adversos (neutropenia), con la ventaja de poder administrarse vía oral y posibilidad de tratamiento más prolongado. Es importante valorar el grado de afectación neurológico y auditivo, ya que van a determinar el pronóstico de éstos niños.

Por lo tanto, consideramos necesario realizar el cribado neonatal de infección congénita por CMV, de forma sistemática en los grupos anteriormente recomendados, debido al difícil diagnóstico prenatal, la escasa eficacia en la prevención de la infección fetal y la gran variabilidad de presentación clínica, ya que el tratamiento actual es efectivo en la disminución de sus secuelas, principalmente de la sordera neurosensorial.

## Descripción de tres casos de metahemoglobinemia neonatal .

Castillo Gómez B\*\*, Escario Ponsoda V\*, Sánchez Zaplana H\*, Montoro Cremades D\*, Muñoz Álvarez P\*, Pérez Lledó E\*\*, Cañas Redondo MD\*\*, García Martínez MR\*. *Unidad de Neonatología\*. Servicio de Pediatría\*\*. Hospital General Universitario de Alicante.*

### INTRODUCCIÓN

La metahemoglobina (MetHb) se produce por la oxidación de las moléculas de hierro del grupo hemo de la hemoglobina (Hb), pasando de estado ferroso a férrico, siendo ésta incapaz de transportar oxígeno. Los niveles normales en sangre son menores del 1%. Existen sistemas enzimáticos reductores que se encargan de mantener niveles bajos de metHb (Citocromo B5 reductasa o NADH reductasa). La metahemoglobinemia puede ser adquirida o congénita. La adquirida es la más frecuente, secundaria a exposición a sustancias oxidantes (nitritos, anilinas, fármacos...) en cantidad que exceda la capacidad de reducción enzimática de los eritrocitos. Son más frecuentes en prematuros (RNPT) y lactantes menores de 4 meses. Las formas congénitas son debidas a déficits enzimáticos (déficit de Cit. B5 reductasa, de herencia AR) o a alteraciones estructurales de la Hb (Hb M, de herencia AD). Se presenta clínicamente con cianosis, no atribuible a enfermedad cardíaca o respiratoria, e hipoxemia cuando aumenta la proporción de MetHb. La cianosis es visible con metHb > 10%. El tratamiento consiste en la administración de Azul de Metileno o Ácido Ascórbico.

### CASOS CLÍNICOS

Presentamos 3 casos de metahemoglobinemia diagnosticados en nuestra UCIN en un corto periodo de tiempo. La determinación de metahemoglobina se realizó mediante co-oximetría.

1. RNPT (28+2sg), AEG (830g). Presentó metahemoglobinemia transitoria, desde los 28 días de vida (22,5%). MetHb máxima 41,7% a los 32 días. Presentó coloración subcianótica. Precisó 2 transfusiones de hematíes por anemia y aumento de las necesidades de O<sub>2</sub>, y una dosis de Ácido Ascórbico. Los valores de MetHb disminuyeron progresivamente hasta normalizarse (<1%) a los 40 días. El estudio etiológico de Metahemoglobinemia no se pudo realizar por fallecer el paciente por infección respiratoria a los 47 días de vida.

2. RNPT (29+3 sg), AEG (640 gr). A los 6 días de vida presentó metHb >1%, en aumento, con máximo de 16,2% a los 9 días. Permaneció asintomática, sin cianosis ni hipoxemia, por lo que no se inició tratamiento. Las cifras de MetHb se normalizaron a los 43 días.

3. RNPT (28+5 sg), AEG (1060g). Al 5º día de vida se objetivó elevación de metHb (máximo 47.9% a los 8 días) con clínica compatible (cianosis generalizada, aumento de las necesidades de O<sub>2</sub> y del trabajo respiratorio). Precisó 2 dosis de Azul de Metileno iv y de Ác. Ascórbico vo, con buena respuesta. Estudio de metahemoglobinemia congénita: G6PDH y electroforesis de Hb normales. Actividad de la MetHb-reductasa 1,37 UI/g Hb (2.22-3.42 UI/g Hb). Sospecha de déficit de Citocromo B5 reductasa, pendiente de confirmación. Estudio en los padres normal.

Ante los tres casos de metahemoglobinemia, se investigaron las posibles causas exógenas comunes. Se sospechó la posibilidad de la tinta del rotulador permanente utilizado para marcar los pañales de los niños como causa de metahemoglobinemia adquirida. Aunque no se pudo confirmar la hipótesis, tras abandonar esta práctica no se han presentado nuevos casos. Se revisaron las historias de los RNPT de peso <1500 g ingresados en el último año, no encontrándose otros casos similares. En el último caso se sospecha una forma congénita por déficit enzimático de NADH-reductasa eritrocitaria.

### COMENTARIOS

La metahemoglobinemia debe tenerse en cuenta ante un neonato con coloración grisácea-cianótica tras descartar otras causas más frecuentes como enfermedad cardíaca, respiratoria o sepsis. La valoración de la cianosis en un prematuro puede ser difícil en algunos casos ya que existen más variables que afectan a la coloración (fototerapia, colestasis...). En este sentido, es importante tener en cuenta el porcentaje de MetHb mediante la co-oximetría. La saturación de O<sub>2</sub> puede mantenerse en valores normales a pesar de la hipoxemia.

## Síndrome de abstinencia neonatal a cannabis.

Posadas Blázquez V\*, Molina Merino A\*\*, De Paredes Cencillo C\*\*\*\*

\*Pediatria, \*\*UCI Neonatal, \*\*\*Jefe de Sección Neonatología.  
Hospital Clínico Universitario de Valencia.

### INTRODUCCIÓN

La marihuana es la droga ilegal con mayor prevalencia de consumo en occidente, aunque varía según raza, edad y nivel socio-cultural. Su clasificación como droga blanda ha hecho que su consumo sea frecuente entre las mujeres embarazadas. El reducido número de estudios y la disparidad de opiniones entre los especialistas hace que sea difícil llegar a resultados convincentes en cuanto a efectos del cannabis sobre el feto.

### CASO CLÍNICO

Presentamos un niño que nace por parto vaginal eutócico de la cuarta gestación (3 IVE previas) a término, controlado sin incidencias de una madre sana de 29 años. Refiere consumo de tabaco (15-20 cigarrillos / día).

Nace un niño pálido, hipotónico y en apnea. Mejoría del color tras ventilación con bolsa y mascarilla, pero ante el escaso esfuerzo respiratorio es intubado, requiriendo ventilación mecánica durante 4 horas. Test de Apgar 2/3/5. pH cordón 6.86. En el registro cardiotocográfico no hay signos de pérdida de bienestar fetal.

A las 6 horas de vida comienza con temblores, irritabilidad, hipertonia y tendencia a la hipertermia (Score Finnegan 21). Ante la sospecha de Síndrome de Abstinencia se solicita examen de tóxicos en orina que muestra positividad a Cannabis. Al interrogar a la madre al respecto, refiere consumo abundante durante las 3 semanas previas al parto.

Inicia tratamiento con fenobarbital, con mejoría de la clínica.

Durante los días de ingreso se solicita estudio electroencefalográfico (normal) y pruebas de imagen: Ecografía transfontanelar (ventrículos pequeños, con estructuras cerebrales sin signos de hemorragia ni isquemia) y RNM cerebral (Restricción de la difusión en ambos territorios lenticulo-capsular en relación

con asfixia perinatal). Se atribuye el episodio de asfixia al importante consumo de cannabis referido por la madre.

### COMENTARIO

Hay evidencia de consecuencias neurológicas asociadas al consumo de cannabis durante el embarazo. El delta 9 -tetrahidrocannabinol cruza la placenta y su uso crónico (más de 5 cigarrillos/ día) disminuye la perfusión útero-placentaria.

A pesar que hay estudios que han intentado probar la capacidad teratógena de la marihuana en animales o establecer asociaciones con patologías como la gastroquiasis, no hay pruebas suficientes. Tampoco hay evidencias en cuanto a la relación de Test de Apgar bajo y esta droga. En este caso se llega al diagnóstico tras descartar otras probables causas de asfixia perinatal.

En cambio sí hay artículos que logran relacionar el consumo a parto prematuro, aborto espontáneo, bajo peso al nacimiento, temblores y reflejos exagerados, menor respuesta a estímulos lumínicos y alteraciones en el sueño. También se encuentra asociación en otros trastornos conductuales y en la capacidad de aprendizaje cuando los niños inician la escolaridad.

El problema es la frivolidad con la que se plantea el tema del cannabis en la sociedad actual. Sus efectos en comparación con otras drogas clasificadas como duras son leves. Las corrientes socio-políticas que intentan su legalización, e incluso su utilización terapéutica ayudan a restar importancia a sus posibles efectos adversos.

La educación sanitaria en el campo del consumo de tóxicos, haciendo especial hincapié en las mujeres embarazadas, debe ampliarse al campo de otras drogas clasificadas como blandas y lograr concienciar a la posible población consumidora sobre sus efectos nocivos.

## Latrosectismo en niños: mordedura por viuda negra mediterránea.

Maciá Piedra C\*, Gilabert Martínez N\*, González Oliva E\*\*, Manrique Moral O\*, Jover G\*.

\*Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante

\*\* Servicio de Pediatría. Hospital General Virgen de la Salud. Elda (Alicante)

### INTRODUCCIÓN

El latrosectismo es un raro síndrome clínico provocado por la picadura de la araña viuda negra. *Latrosectus tredecimguttatus* (LT) es ubicua en nuestro país, con preferencia en la zona mediterránea. Su veneno es extremadamente tóxico, incluye una neurotoxina (alfalatrotoxina) 15 veces más potente que el de la serpiente cascabel. Su cuadro clínico evoluciona favorablemente en la mayoría de los casos siendo el tratamiento sintomático, aunque existe un antídoto específico de escasa disponibilidad en nuestro país.

### CASO CLÍNICO

Niña de 2 años que consulta por dolor local intenso y eritema en la raíz de los dedos de la mano izquierda tras picadura de araña. En urgencias inicia disminución del nivel de conciencia, vómitos y exantema urticariforme, a las 4 horas quejido continuo, sialorrea y pupilas midriáticas reactivas. Empeora progresivamente con temblores generalizados, sudoración profusa, rigidez abdominal, facies de dolor intenso y obnubilación. Hipertensión (150/100). Leucocitosis y trombocitosis. ECG, rx tórax, orina, gasometría y resto de analítica, normal. En UCIP opioides, corticoides

y antihistamínicos. Realiza íleo paralítico secundario con estudio de abdomen agudo negativo. Hipertensión persistente que obliga a perfusión de antihipertensivos. Evolución favorable con resolución del cuadro de manera progresiva, queda asintomática a los 7 días. Se analiza el artrópodo en el Instituto de Entomología de la Universidad de Alicante que confirma el género LT (viuda negra mediterránea).

### COMENTARIOS

A pesar de la ubicuidad de LT en la cuenca mediterránea, son muy pocos los casos descritos en niños; siendo el único caso encontrado en nuestro servicio. Su veneno es el responsable del cuadro clínico descrito en la literatura, el cual encaja con la cronología de nuestro paciente. Es de difícil diagnóstico cuando no se conoce el antecedente de picadura, lo que obliga a descartar otras entidades (abdomen agudo, tétanos, anafilaxia...). En nuestro caso la evolución con terapia de soporte sin necesidad de antídoto condujo a la resolución lenta pero sin secuelas del caso, como se observa en el resto de publicaciones.



## Asimetría de extremidades inferiores: más allá de la luxación de caderas.

García Serra J\*, Rico Moncho L\*, Ceán Cabrera L\*, Andújar L\*,  
Ballbé Blasi M\*, Vázquez Gomis RM\*, Vargas Torcar F\*.

*\*\*Pediatria. Hospital General Universitari d'Elx. Elx*

### INTRODUCCIÓN

La cutis marmorata teleangiectásica congénita, es una infrecuente anomalía vascular cutánea. Se caracteriza por presentar, de forma localizada o generalizada, un patrón cutáneo reticulado y livedoide, con lesiones planas o deprimidas y teleangiectasias en su superficie. Suele asociarse a otras anomalías, la mayoría de carácter leve. Les presentamos un caso de una recién nacida remitida a nuestro hospital.

### CASO CLÍNICO

Neonata de 23 días de vida, remitida por su pediatra de Atención Primaria, para estudio de asimetría en extremidades inferiores y coloración cutánea parcheada. A la exploración física se observa, una coloración reticular y parcheada azul-vinosa en miembro inferior derecho, glúteo derecho y mitad inferior derecha de la espalda con algunas lesiones pequeñas teleangiectásicas en dichas zonas. La piel presenta un aspecto atrófico en ciertos lugares. Asocia un acortamiento leve de la extremidad inferior derecha, además de una asimetría marcada con respecto a la izquierda, siendo ésta última de mayor grosor. Se aprecia una limitación leve a la abducción de la cadera derecha y un soplo I-II/VI en BEI, resto de la exploración física normal. Se solicitaron ecografías transfontanelar, abdominal y de caderas que fueron normales, una ecocardiografía que evidenció una fosa oval permeable y un fondo de ojo y estudio de serie ósea que resultaron normales.

Fue dada de alta con los diagnósticos de cutis marmorata teleangiectásica congénita, hipotrofia de miembro inferior derecho y fosa oval permeable.

### COMENTARIOS

La malformación vascular que se produce en esta entidad engloba capilares y venas de toda la dermis, por una anomalía en el desarrollo. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, observándose áreas de piel afecta con eritema reticulado y violáceo, de aspecto mármoleo. Desaparecen a la vitropresión y, tras calentar al niño, no desaparecen o, incluso, se acentúa. Puede presentar flebe ó teleangiectasias en la superficie y trastornos tróficos. Estas lesiones suelen estar presentes desde el nacimiento, pero hay casos descritos con inicio más tardío. Se localizan sobretodo en miembros inferiores, cara y cuero cabelludo. Son numerosas las anomalías asociadas a esta entidad, las más frecuentes, las que afectan a la piel, al sistema musculoesquelético, al vascular y al nervioso central. Las que más se describen son las asimetrías corporales, como la que presentaba nuestra paciente, por atrofia de los tejidos subyacentes en los miembros afectados. El pronóstico es bueno, puesto que, las lesiones tienden a la mejoría o, incluso, a su desaparición. Es conveniente una adecuada valoración de los pacientes, con una exploración física completa y seguimiento por su pediatra.



# Importancia de los comités de lactancia materna. Planificar y organizar para mejorar resultados. Nuestra experiencia.

Andújar Rodríguez L\*, Molina López S\*, Ferrández Berenguer MJ\*, Quiles Durá JL\*, Vargas Torcal F\*.

\*Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario. Elche.

## INTRODUCCIÓN

La situación actual de la lactancia materna (LM) en España refleja, habitualmente, la falta de conocimientos teórico-prácticos sobre el amamantamiento, tanto a nivel social como del personal sanitario. Del 75 al 90% de las mujeres inician la lactancia en el hospital, pero la mayoría no logra alcanzar sus objetivos.

## MATERIAL Y MÉTODOS

El propósito de este trabajo es establecer una serie de recomendaciones sobre los aspectos necesarios para que un hospital pueda incorporarse a la Iniciativa para la Humanización de la Asistencia al Nacimiento y la Lactancia (IHAN). Describimos los pasos seguidos en nuestro caso. Convertirse en un hospital IHAN es un objetivo que comienza con una auto-evaluación por parte del propio centro que conducirá al análisis de las prácticas que promueven o impiden la lactancia materna, y luego a la acción para llevar a cabo los cambios necesarios. Este proceso, por lo tanto, sigue la secuencia Triple-A (Apreciación, Análisis, Acción) que caracteriza el desarrollo de los programas de UNICEF.

Desde el año 2005 establecimos una serie de medidas para la promoción de la LM: capacitación de personal cualificado que transmitiera los conocimientos (Curso Formador de Formadores), cursos repetidos de formación en LM para profesionales sanitarios, programas educativos durante el embarazo, favorecer el parto normal insistiendo en el contacto precoz piel con piel

entre madre e hijo, intervenir a nivel de Maternidad, establecer visitas precoces tras el alta hospitalaria (autoestima) junto con la formación de Talleres y Grupos de Apoyo LM.

La constitución del Comité de LM (2008) ha sido fundamental en el desarrollo de las diferentes estrategias. De él han emanado la “Política sobre Lactancia Materna”, el “Protocolo Lactancia Materna Área Materno-Infantil” y dos Subcomisiones: 1.- Cartelería y trípticos. 2.- Acreditación IHAN. Otro hecho fundamental ha sido la instauración de la “Política de Puertas Abiertas” en la Unidad de Neonatos-UCIN en los últimos dos años.

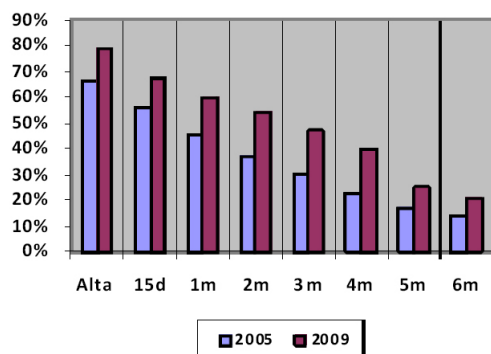
## RESULTADOS-CONCLUSIONES

Esta comunicación demuestra que medidas adecuadas, instauradas de forma planificada, permiten aumentar de forma significativa la prevalencia de la LM en una población. Gracias a las medidas de apoyo y promoción a la LM instauradas, el Departamento de Salud Elche Hospital General ha conseguido:

Certificado global de Compromiso IHAN.

Mejorar en la prevalencia de la LM (ver gráfico).

Con todo ello queremos animar a otros centros sanitarios a llevar a cabo estas directrices que en el presente trabajo mostramos. Participando en esta iniciativa se conseguirá una mejora muy importante en la futura salud de nuestros niños y niñas.



	Alta	15d	1m	2m	3m	4m	5m	6m
2005	66%	56%	45%	37%	30%	23%	17%	14%
2009	79%	67%	60%	54%	47%	40%	25%	21%
	+13	+11	+15	+17	+17	+17	+8	+7

## El reconocimiento social del niño con pluridiscapacidad y el pediatra.

Calvo Rigual F, Pedrón Marzal G, Rey Simón R, Pérez García B, Beseler Soto B.  
*Servicio de Pediatría. Hospital Lluís Alcanyis. Xàtiva*

Los niños afectados de pluridiscapacidad (definida como una discapacidad grave de expresión múltiple, con deficiencia motriz y retraso mental severo, con restricción extrema de las posibilidades de percepción, expresión y relación) tienen problemas de identidad, de riesgo de estigmatización, y de falta de reconocimiento, problemas que comparten con sus progenitores. Su identidad está condicionada a la enfermedad que padecen (ser considerados casos clínicos y no personas), y a la dependencia; los padres, a su vez, ven cuestionada su identidad y pasan de ser personas autónomas a ser fuente de recursos. Tanto ellos como sus padres pueden ser estigmatizados, al reaccionar la sociedad de manera negativa ante la percepción de sus diferencias. Si bien estos niños tienen garantizado un reconocimiento a nivel familiar y legal, como dadores y receptores de amor, y como sujetos de derechos, su reconocimiento a nivel social puede ser cuestionado (la sociedad no los reconoce como sujetos valiosos). Estos problemas se manifiestan en la sociedad por actitudes de lástima, de desprecio, o de distanciamiento, actitudes en las que también puede caer el pediatra, y que pueden finalizar cosificando a los niños y a los padres, y dificultando la relación clínica.

¿Cómo viven los padres la relación con sus hijos y con la sociedad? Se pueden usar modelos narrativos para describir los distintos tipos de relación, y para

explicar las actitudes de la madre y de la sociedad (especialmente con el sistema sanitario y educativo) cuando aquella busca el reconocimiento de su hijo. Así frente a una narrativa lineal, en la que el sistema sanitario guía a la madre en un proceso basado en el diagnóstico y en el reconocimiento de una minusvalía, la madre puede adoptar narrativas alternativas, basadas en el desafío o en la vida en presente, y adoptar acciones destinadas a promover la presentación de su hijo en la sociedad, defendiendo sus derechos, y asumiendo una actitud directa, natural, no distanciada.

Esta relación directa se basa en asumir que el reconocimiento no será recíproco sino que estará basado en una interacción asimétrica: se propone una implicación existencial previa a la relación comunicativa.

El uso de narrativas alternativas (con actitudes de desafío ocasionales, vida en presente, contacto físico, ética de los cuidados) para conseguir el reconocimiento social busca al final la formación de la identidad que los padres consideran adecuada para sus hijos.

La consecución de un reconocimiento recíproco entre progenitores y pediatras es el paso necesario para establecer una alianza terapéutica indispensable en el manejo a largo plazo de estos niños.

# Hemangioma parotídeo neonatal: clínica y tratamiento con propranolol.

Sifre Aranda M, Lacomba Carratalá L, Albors Fernandez AM,  
Raya Jiménez MA, Sequi Canet JM.  
*Servicio de pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandía.*

## INTRODUCCIÓN

La patología parotídea neonatal es poco habitual, siendo la etiología más frecuente las tumoraciones benignas, y entre ellas, el 50% de los casos son hemangiomas difíciles de diagnosticar ya que en estadios iniciales no hay hallazgos externos en la piel (visibles poco después del nacimiento). De ahí la importancia de pensar en ellos ante la presencia de una tumefacción parotídea en un recién nacido. Presentamos un caso de hemangioma parotídeo neonatal y su evolución tras iniciar tratamiento con propranolol.

## CASO CLÍNICO

Recién nacida, mujer, que consulta a los 27 días de vida por presentar aumento de volumen en hemicara izquierda. No asocia fiebre ni otros síntomas. Antecedentes personales: Gestación a término, controlada sin incidencias. Parto por cesárea a las 38 semanas de gestación. Presentación cefálica. Nace varón, con peso al nacer de 3070 gr, Apgar 9/10. Lactancia artificial desde el nacimiento. Antecedentes familiares: madre de 29 años. G1A0V1. Hipotiroidismo en tratamiento con tiroxina. Padre de 29 años, sano. Exploración clínica: Peso: 3720 gr Talla: 52 cm PC: 36.3 cm TA: 82/41 mmHg T<sup>a</sup>: 36.9°C rectal Se palpa aumento de volumen facial izquierdo en región parotídea sin alteraciones inflamatorias ni cambios en la coloración de la piel. No dolor a la palpación y es de consistencia dura. Resto de exploración física por aparatos y sistemas dentro de la normalidad. Exploraciones complementarias: Primer nivel: se realiza hemograma, bioquímica y hemocultivo que son normales descartándose etiología infecciosa e inflamatoria. Ecografía-doppler: aumento de tamaño de la glándula parotídea izquierda respecto a la derecha siendo ligeramente más hipoecoica y con mayor vascularización, lo que orienta a un proceso inflamatorio sin poder descartar otras causas. Segundo nivel: se

amplía el estudio solicitando serología virus (CMV, Parvovirus B19, Coxsackie, Parainfluenzae), cultivo frotis bucal, amilaturia y nuevos controles analíticos. La paciente evoluciona favorablemente con normalidad de las pruebas complementarias a excepción de un aumento progresivo de tamaño de la glándula parotídea izquierda sin cambios ecográficos. Se decide realizar resonancia magnética (RM) con contraste paramagnético que concluye el diagnóstico definitivo de hemangioma: parótida izquierda aumentada de tamaño con señal hiperintensa en T2, al administrar gadolinio se observa captación homogénea con estructuras vasculares en su interior. Evolución y tratamiento: aumento progresivo de tamaño con la edad y cambio de coloración cutánea. Se programa ingreso para iniciar tratamiento con propranolol vía oral con monitorización de constantes (previo control ecocardiográfico normal). A la semana de tratamiento, mejoría espectacular de la lesión, sobre todo, respecto al color, tamaño y consistencia. Actualmente sigue controles cada 15 días para ajustar dosis de propranolol en función del peso corporal (2 mgr/Kg/día).

## COMENTARIOS

Los hemangiomas viscerales pueden crear dificultades en el diagnóstico, puesto que no presentan signos y síntomas evidentes. Tanto la ecografía-doppler como la resonancia magnética pueden proporcionar su diagnóstico, aunque la ecografía no aporta una buena diferenciación tisular, siendo la RM la técnica de elección para estudio de partes blandas. Propranolol, como nueva línea de tratamiento, permite acortar el proceso natural de los hemangiomas. Aunque existen pocas publicaciones sobre su efecto en los hemangiomas viscerales se concluye que el propranolol puede ser una alternativa más segura, con resolución rápida y escasos efectos adversos. En nuestro caso, la respuesta está siendo satisfactoria.

## Óxido nitroso: cómo aliviar el dolor en la edad pediátrica.

Faus Pérez A. \*, Martín Serrano, M. \*. Marco López de Lerma L. \*, Martorell Giménez L. \*, Ballester Asensio E. \*, Bretón Martínez R. \*  
\* *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Dr. Peset Valencia*

### INTRODUCCIÓN

El uso de la mezcla equimolar de óxido nitroso con oxígeno al 50% (Kalinex) ha aumentado en los últimos años como herramienta para aliviar el dolor en el servicio de pediatría por su eficacia en procedimientos cortos y moderadamente dolorosos. El objetivo de nuestra revisión es analizar los resultados obtenidos en los procedimientos realizados hasta el momento para optimizar su uso posterior.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio prospectivo observacional en el que se incluyeron pacientes de 4 a 14 años de edad desde julio del 2007 hasta diciembre de 2010. Se monitorizaron constantes vitales (FC, FR SatO<sub>2</sub> y TA) durante el procedimiento. La eficacia se valoró utilizando escalas de dolor.

### RESULTADOS

Se recogieron 25 pacientes (16 niños y 9 niñas) con rango de edad de 4-14 años (media 8.3 años). La duración media del procedimiento fue de 8 minutos (en todos los casos menor de 20 minutos). En el 52% fue utilizada para realizar una cura o una sutura, en el

20% para reducción de fracturas o luxaciones, en el 12% para punción lumbar, y el 16% para otros procedimientos (cirugía menor, drenaje pleural y canalización venosa). Se utilizó anestesia tópica conjuntamente en el 36%. Al evaluar la eficacia en el 40% el resultado fue excelente, en 36% adecuada y 12% pobre (12% sin dato). En aquellos en los que la eficacia fue excelente se había utilizado anestesia tópica combinada en el 60% de los casos. No hubieron efectos secundarios en el 64%. Los más comunes fueron mareo (16%), seguidos de casos aislados de euforia, náuseas y vómitos, somnolencia excesiva y fotopsias. No hubo descenso de la saturación de oxígeno por debajo del 95% en ningún caso. La técnica no hubo de suspenderse en ningún procedimiento.

### CONCLUSIONES

El óxido nitroso ha resultado ser una sedoanalgesia segura y eficaz para la realización de procedimientos menores. Si n embargo, su administración conjunta con anestésico local puede resultar útil en aquellos procedimientos en los que su uso aislado no sea suficiente.

## Area de observación: pieza fundamental para el adecuado rendimiento del servicio de urgencias pediátricas.

Rodríguez-Cantón Pascual P, García Blanes C, Alvarez Pitti J, Montesinos Sanchis E, Maravall Llagaria M, Largo Blanco E, Elorza Arizmendi J.  
*Servicio de Pediatría. Consorcio Hospital General Universitario. Valencia.*

### INTRODUCCION

La mayoría de los servicios de Urgencias pediátricas hospitalarias (UP.) poseen un área de observación (Ob.) que permite la vigilancia estrecha del niño/a que requiere algún tratamiento (tto.), exploración complementaria u observación en procesos poco evolucionados, evitando ingresos hospitalarios.

### MATERIAL Y METODOS

Se realizó un estudio descriptivo prospectivo a partir de los pacientes (p.) que precisaron observación pediátrica en nuestro servicio de UP (hospital segundo nivel), durante un periodo de 3 meses (1 agosto 2010 hasta 31 octubre 2010). Contamos con un área Ob. con 2 camas, 1 cuna y 2 asientos. Se describe y evalúa la utilidad del área de Ob. de Urgencias pediátricas. Se consideraron criterios para pasar a Ob.: necesidad de broncodilatador, rehidratación oral o iv, otros tratamientos iv, necesidad de monitorización de constantes, patología que requiera observación >6h (procesos poco evolucionados, convulsiones febriles, broncoespasmo moderado-severo...). Se consideró ingreso hospitalario evitado en aquellos p. que requirieron: Observación >12h, >=4 dosis de broncodilatador, rehidratación (Rh) u otros tratamientos iv y que fueron dados de alta.

### RESULTADOS

De un total de 4.467 urgencias pediátricas atendidas, 446 p. precisaron Ob. (10%), lo que supone una media de 4,8 pacientes/día. La edad media fue de 3,6 años, con predominio de varones (59%) y con un tiempo medio de observación de 6 horas (0,23-22 h.). Los motivos de consulta más frecuentes fueron dificultad respiratoria (42%), vómitos (22%), fiebre (11.5%) y diarrea (7.5%). De las exploraciones clínicas realiza-

das el peso (93%) y la temperatura (70%) se midieron en la mayoría de los p. seguido por la determinación de SatO<sub>2</sub> (47%). A un tercio de los ingresados se extrajo muestra de sangre y se canalizó vía, se recogió orina en un 22% y se solicitó exploración radiológica en un 12.5%. Los ttos. administrados con más frecuencia fueron: tto. broncodilatador, necesario en 202 p. (45%), administrándose éste como nebulización en el 73% de los casos, como inhalación con cámara un 15% y con ambos sistemas un 11%. El nº de dosis de broncodilatador necesario en ambos métodos de administración fue similar (1.95 Vs 1.88 dosis). La Rh oral fue el siguiente tto. más pautado (30% de los p.), seguido por los corticoides orales (20%), la Rh iv (16%) y la administración de antitérmicos (15%). El diagnóstico al alta más frecuente fue el de Bronquitis Obstructiva/asma (39%) seguido por vómitos (13%) y GEA (13%). Tras el periodo de observación de los 446 p. se remitió a domicilio al 89,5%, requiriendo ingreso sólo 39 p. un 9% y siendo trasladados a otro centro 6 p. (1.3%). Por último, la Ob. evitó el ingreso a 132 p. (30%).

### DISCUSION Y CONCLUSIONES

El área de observación es una herramienta clave del manejo de los pacientes en UP. Supone una carga de trabajo importante tanto para el personal de enfermería como para los pediatras ya que se realizan múltiples procesos diagnósticos y terapéuticos, además del elevado índice de rotación enfermo-cama (a pesar de no estar en época de alta presión asistencial). Sin embargo, la alta capacidad resolutoria de estas áreas y la cantidad de ingresos que ahorra, hacen que sea necesaria su potenciación y optimización por parte de los centros hospitalarios.



## Estudio de concordancia de diferentes métodos de toma de temperatura corporal en pediatría.

Marco López de Lerma LM, Faus Pérez A, Ainsa Laguna D, Martín Serrano MA, Ballester Asensio E, Bretón Martínez JR. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

Evaluar la concordancia de las determinaciones de temperatura corporal con los métodos disponibles en el Servicio de Pediatría de nuestro hospital.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio prospectivo descriptivo y analítico en el que se comparó la temperatura corporal obtenida con termómetro de galio marca Geratherm Classic en 50 niños con la obtenida con termómetro digital marca Digital Flex D.342.. Se comparó la obtenida con termómetro de infrarrojos marca ThermoFlash LX - 26 en 50 niños con la obtenida con termómetro digital. Finalmente se comparó la temperatura medida por el termómetro de galio (actualmente el más utilizado) con el termómetro de mercurio (ya retirado).

La toma de temperatura con termómetro de galio, de mercurio y digital fue axilar. Para la medición con termómetro de galio y de mercurio, se mantuvo el termómetro en la axila durante al menos 4 minutos. La medición con termómetro digital, se realizó, según las instrucciones del fabricante, manteniendo el termómetro hasta la aparición de la señal acústica.

La toma de temperatura con termómetro de infrarrojos se realizó en la frente, siguiendo las instrucciones del fabricante: apartando el pelo de la frente, secando el sudor de la piel y manteniendo el termómetro a unos 7 cm de distancia de la superficie cutánea. Se realizaron 2 mediciones a cada niño (una en el centro de la frente y otra en un lateral), separadas 1 minuto entre sí. Según lo indicado por el fabricante, consideramos como temperatura válida la más alta de las dos obtenidas.

Para evaluar la concordancia entre los termómetros se obtuvo la media de los valores absolutos de las diferencias entre las medidas obtenidas y el coeficiente de correlación intraclase para variables continuas.

### RESULTADOS

La media de las diferencias entre la temperatura con termómetro de galio y la obtenida con termómetro digital fue 0,59°C. El coeficiente de correlación intraclase para el valor de la temperatura obtenida con ambos termómetros fue 0,705 ( $p < 0,01$ ). La media de las diferencias absolutas entre la temperatura con termómetro de infrarrojos y la obtenida con termómetro digital fue 0,73°C. El coeficiente de correlación intraclase para el valor de la temperatura obtenida con ambos termómetros fue 0,506 ( $p < 0,01$ ). La media de las diferencias entre la temperatura con termómetro de galio y la obtenida con termómetro de mercurio fue 0,29°C. El coeficiente de correlación intraclase para el valor de la temperatura obtenida con ambos termómetros fue 0,895 ( $p < 0,01$ ).

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El termómetro de galio y el de mercurio mostraron muy buena correlación (0,895). El termómetro de galio y el de infrarrojos proporcionan valores superiores de temperatura respecto al digital. El termómetro de galio mostró un coeficiente de correlación intraclase con el termómetro digital (0,705) mejor que el termómetro de infrarrojos (0,506).



## El pediatra de atención primaria y las enfermedades raras.

Perez García B\*, Muñoz Jaramillo P\*\*, Rey Simón R\*, Pedrón Marzal G\*, Aranda García E\*\*, García Peris M\*, Calvo Rigual F\*.

\* *Servicio de Pediatría del Hospital Lluís Alcanyís, Xàtiva*

\*\* *Centro de Atención Primaria de Manuel y La Pobla Llarga.*

### INTRODUCCIÓN

Aunque la Pediatría de Atención Primaria debe estar centrada sobre todo en el manejo de las enfermedades más prevalentes en la práctica clínica diaria, también es importante que los profesionales estén familiarizados y formados para la correcta identificación y diagnóstico precoz de las enfermedades raras, así como el seguimiento adecuado de estos pacientes.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo transversal de la prevalencia de enfermedades raras en una población rural (Manuel), con un censo de 388 niños de edades comprendidas entre 0 y 15 años, siguiendo el listado de la FEDER (federación española de enfermedades raras). Se ha realizado una búsqueda en la literatura médica reciente y estudio comparativo con la prevalencia publicada a nivel nacional y europeo. Revisión de las historias clínicas y evolución de los pacientes.

### RESULTADOS

Se han detectado 21 casos: 11 varones y 10 mujeres. Lo que supone una incidencia del 5,4%. Los diagnósticos encontrados incluyen: cromosomopatías (síndrome X frágil, monosomía 7 y trisomía 15), cardiopatías congénitas (miocardiopatía dilatada de etiología desconocida, estenosis subaórtica, estenosis pulmonar, coartación aórtica, CIA, CIV), talasemia minor, púrpuras de Schonlein-Henoch complicadas, inmunodeficiencia selectiva, síndrome de Blount, síndrome de Gilles-Latourette, síndrome de Arnold-Chiari, Hidrocefalia, Neurofibromatosis, Fibrosis Quística y el síndrome de ano imperforado.

El seguimiento de cada uno de los pacientes es com-

partido con atención especializada, recayendo sobre el pediatra de primaria la atención de cada uno de los problemas que surgen comúnmente en estos pacientes.

### DISCUSIÓN

La incidencia de enfermedades raras obtenida en una población rural como es la nuestra se encuentra muy cercana a la descrita en la bibliografía tanto a nivel nacional como europeo (6-8%). Aunque son patologías poco frecuentes y pueda dar la impresión de que apenas tendremos ocasión de tratar con ellas, la realidad a la que nos enfrentamos es muy distinta, como hemos podido comprobar en esta revisión.

Las enfermedades raras suponen un reto para el pediatra del centro de salud ya que depende de sus habilidades diagnósticas y conocimiento de estas patologías el que estos pacientes se beneficien de las intervenciones terapéuticas oportunas.

### CONCLUSIONES

Concluimos que es necesario para todo pediatra estar familiarizado con las llamadas enfermedades raras, ya que en su mayoría se diagnostican en la primera infancia.

En general se trata de pacientes crónicos que van a requerir nuestra participación a lo largo de su enfermedad. Además, el conocimiento adecuado de este tipo de patología y sus posibles complicaciones nos ayudará a tratar a los pacientes con mayor seguridad, creando un clima de confianza muy beneficioso para el paciente y sus familias, siendo ésta una de las funciones que consideramos más importantes del Pediatra de Atención Primaria.

## Ingresos por intoxicaciones medicamentosas en niños en el hospital francisc de borja de gandía durante un periodo de 6 años (2005 a 2010).

Cerdán Vera MT, Pérez Castelló I\*, Marco Garbayo JL\*, Boscá Sanleón B, Cuéllar Monreal MJ\*, Sequi Canet JM.

*Servicio de Pediatría. \* Servicio de Farmacia. Hospital Francisc de Borja. Gandía.*

### INTRODUCCIÓN

Los accidentes en los cuales se ven involucrados niños generan una especial sensibilidad en la sociedad dada la población a la que afectan y más aún teniendo en cuenta que siempre son evitables. La prevención de este tipo de accidentes se basa fundamentalmente en crear una cultura de la prevención en el ambiente familiar donde haya niños.

### MATERIAL Y MÉTODOS

La detección de los casos de ingresos hospitalarios por problemas relacionados con la medicación se realiza a través de un equipo interdisciplinar creado en nuestro hospital. Los motivos de ingreso hospitalario son codificados mediante el CIE-9MC. Los casos son analizados retrospectivamente a partir de los datos recogidos en el informe de alta del paciente, considerando el criterio médico, explícitamente recogido en el mismo, como suficiente para la aceptación de imputabilidad.

### RESULTADOS

En el periodo de 2005 a 2010 fueron ingresados en el hospital 40 niños por ingesta accidental de medicamentos. La edad media de los niños fue de  $29,5 \pm 19,4$  meses (2-96), con una moda de 24 meses. El 85% (n=34) de las sobredosis fueron causadas por ingesta accidental del niño que tomó la medicación sin la supervisión de un adulto, y el 16% (n=6) fueron consecuencia del uso inadecuado de la medicación (fármaco equivocado o dosis incorrecta) por los adultos. Los medicamentos involucrados principalmente fueron: paracetamol 15% (n=6), benzodiazepinas 15% (n=6), antihistamínicos 15% (n=6) y antitusivos 10% (n=4).

La medicación implicada en el error corresponde a la de un familiar en el 55% (n=22) de los casos y a la propia del niño en un 45% (n=18) de los mismos. La duración de los ingresos fue superior a 24 h en 22 niños, llegando como máximo a 4 días en un solo de ellos.

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La ingesta accidental de medicamentos en niños es un problema habitual. En nuestro estudio el rango de edad donde se producen estos accidentes con mayor frecuencia es alrededor de los 2 años, dato que coincide con lo reportado por otros autores. Igualmente concurrente con la bibliografía consultada son los datos obtenidos en cuanto a los fármacos implicados en dichas intoxicaciones, principalmente paracetamol, benzodiazepinas y fármacos utilizados en patologías de las vías respiratorias. La mayoría de las intoxicaciones son accidentes propiciados por la curiosidad natural de los niños, siendo lo más importante la prevención. Se proponen como medidas preventivas campañas de información a la población general a través de los profesionales sanitarios, así como aconsejar a los padres el uso de envases de medicamentos con la menor cantidad posible de fármaco, eliminar los medicamentos sobrantes, mantener los medicamentos en sus frascos o cajas originales y fuera del alcance de los niños. También consideramos muy importante la implicación de la industria farmacéutica para que adopte medidas en el cambio de la presentación de sus envases orientadas a una mayor seguridad: tapones de seguridad, información suficiente y adecuada y evitar cartonajes similares para principios activos diferentes.

## Preparados farmacéuticos disponibles para el catarro común en el niño. Estudio descriptivo.

Polo Martín P \*, Álvarez de Laviada Mulero\*\*, T a aCA B° Luz

\*Unidad de Pediatría. Departamento 09-Hospital General Valencia.

\*\*Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad Cardenal Herrera-CEU. Valencia

### INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las infecciones respiratorias de vías altas y sus síntomas asociados (IRS-SA) constituyen uno de los motivos más frecuentes de consulta y de demanda de tratamiento en atención primaria pediátrica. A pesar de ellos disponemos de poca información acerca de eficacia de tratamiento y hábitos de prescripción de estos fármacos en la edad pediátrica. El presente estudio, forma parte de otro más amplio sobre eficacia y utilización de estos fármacos en nuestro medio, analiza la oferta de productos farmacéuticos, existentes en nuestro país, con indicación en el tratamiento de IRS-SA, evaluando las formulaciones aptas para su uso en niños (< 12 años).

### MATERIAL Y MÉTODOS

Búsqueda sistemática, por grupos farmacológicos, en la herramienta Vademécum internacional ([www.vademecum.es](http://www.vademecum.es)), de principios activos (PA) para el tratamiento de patología del aparato respiratorio. Se excluyeron los anti-

térmico-analgésicos en monofármacos, aquellos con ácido salicílico, los antiasmáticos, los antisépticos faríngeos y corticoides nasales en monofármacos. En los restantes se examinaron el nº de PA de cada grupo y los productos farmacéuticos (PF) comercializadas con uno o más de estos PA. Se localizaron las fichas técnicas (FT) de cada PF por búsqueda en la página WEB de la AEMPS (<https://sinaem4.agemed.es/consaem/fichasTecnicas.do>) incluyendo PF de venta libre (SR) y con receta médica. En cada FT se analizaron: Indicación, edad de prescripción y dosis recomendada. Fueron excluidas las especialidades farmacéuticas en cuya FT no figurase como indicación el tratamiento de IRS-SA. Finalmente se consideró PF pediátricos (PFP): a las presentaciones adecuadas para la administración oral o rectal en edad pediátrica (jarabe, suspensión, supositorios), y aprobadas, según FT, en edad inferior a 12 años.

Resultados: Se muestran los datos en números absolutos o cuando así lo indique en porcentaje:

	SM	NT	AHC	EXPE	MUC	ATT	TOTAL
PF (MF)	7 (2)	37 (27)	36	11(3)	77 (74)	76 (47)	<b>244 [153]</b>
PAC	5	14	13	8	9	26	<b>75</b>
PF/PAC	1,4	2.6	3	1.4	8.5	2.9	<b>3.3</b>
SR (%)	7(100%)	35(95%)	31(86%)	7 (64%)	32(42%)	53(70%)	<b>165 (68%)</b>
PFP (%) [ MF]	1(14%)[0]	15(43%)[10]	4 (11%)	6 (55%) [2]	49(64%) [47]	45(59%)[30]	<b>120 (49%)[89]</b>
PFP SR (%)	1(100%)	13 (86%)	2 (50%)	6 (100%)	15 (31%)	18 (40%)	<b>55 (45%)</b>
PFP < 6ª (%)	1(100%)	4 (26%)	3 (75%)	4(67%)	49 (100%)	31 (69%)	<b>92 (76%)</b>
PFP <2ª(%)	0	2 (13%)	2 (50%)	1(17%)	41 (84%)	4 (9%)	<b>50 (41%)</b>
PFP < 1ª (%)	0	2 (13%)	0	1(17%)	41 (84%)	4 (9%)	<b>47 (39%)</b>

SM: Simpaticomiméticos solos o en combinación excluido combinación con AH o ATT. NT: Preparados nasales tópicos. AHC: Antihistamínicos excluido combinación con ATT. EXPE: Expectorantes. MUC. Mucolíticos. ATT: Antitusivos. PF: Producto farmacéutico. MF: Monofármaco. PAC: PA o combinación de PA diferentes. SR: Sin receta. PFP: Producto farmacéutico de uso pediátrico.

### CONCLUSIONES

Un número relativamente limitado de PA se utilizan solos o en combinación generando una oferta importante de PF la mayoría de los cuales pueden ser adquiridos SR. Los

MF representan poco más de la mitad de los PF. La oferta pediátrica es más limitada siendo significativamente mayor la de los MF y la de los PF que necesitan receta médica. En los menores de 6 años la oferta se concreta fundamentalmente en los MUC y ATT. En menores de 1 año no existe producto aprobado del grupo de SM y/o AHC. Para prescribir los fármacos para IRS-SA se debe tener en cuenta los datos de presentación y edad autorizados en FT de cada producto. Para un mejor conocimiento del papel terapéutico de estos fármacos sería útil conocer los hábitos de prescripción así como la utilización real de los mismos en nuestro medio.

## ¿Existen diferencias reales, desde el punto de vista perinatólogo, entre la población inmigrante y autóctona?

Aínsa Laguna D, Aymerich Salas P, Navarro Ruiz A, Fernández Ferri M, Faus Pérez A, Pineda Caplliure A.

*Sección de Neonatología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

Según los datos del Instituto Nacional de Estadística, la proporción de partos en madres extranjeras se ha mantenido estable en torno a un 20% desde 2008 a 2010. Los nacimientos de madres inmigrantes en el primer semestre de 2010 sumaron 47.305 en su mayoría de madres procedentes de Sudamérica.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio analítico retrospectivo que compara las características obstétricas y neonatales de las mujeres e hijos de origen español y extranjero. Se analizan todos los partos acontecidos en nuestro hospital desde 1 de enero de 2007 hasta 31 marzo de 2008. Se limita el análisis a aquellos países con muestra superior a 20 casos (n= 2744).

### RESULTADOS

De las 2744 madres, el 68% eran españolas y el 32% eran inmigrantes, la mayoría procedentes de Ecuador (5,3%), Bolivia (4,8%), Marruecos (4,1%), Colombia (2,6%) y Rumanía (2,5%). Se encontraron diferencias en la edad materna (31,27 años en las españolas frente a 28,2 años en las extranjeras,  $p<0.01$ ) y en la edad al nacimiento del primer hijo (29,9 años frente a 25,5 años,  $p<0.01$ ). En cuanto al número de hijos no hay diferencias significativas pero la media para las españolas (1,61) se sitúa en el rango más bajo de la muestra. La media de edad gestacional de los dos grupos fue de 39 semanas. Tuvieron intención de lactancia materna el 75,4% de las madres españolas frente el 88% de las madres extranjeras ( $p<0.01$ ). Sólo las madres de procedencia china tenían una menor intención

de lactancia materna (44%) que las españolas. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas con valores inferiores de peso, talla y perímetro craneal al nacimiento en los niños españoles respecto a los niños extranjeros. No se encontraron diferencias en el test de APGAR. Aunque no existen diferencias generales en el tipo de finalización del parto sí que hay tendencia a una mayor instrumentalización en los partos de madres españolas.

### DISCUSIÓN

El objetivo del estudio era conocer las características obstétricas y neonatales de la población inmigrante en nuestro área, intentando determinar las diferencias respecto a la población autóctona, con la intención de facilitar una atención adecuada a dicha población. Los resultados obtenidos hay que tratarlos con cautela, ya que la proporción de madres inmigrantes en nuestro medio (32%) es superior al del resto de la nación (20%).

### CONCLUSIONES

Hemos observado que las madres españolas presentan el patrón típico de los países desarrollados (menor número de hijos, mayor edad materna al primer hijo, partos más instrumentalizados). Por el contrario, las madres inmigrantes mantienen el patrón propio de sus países de origen (hijos a edad más temprana y mayor tasa de lactancia materna). En el estudio se observa una mayor tendencia de la población inmigrante (a excepción de China) hacia la lactancia materna, por lo que debemos enfocar y aumentar nuestros esfuerzos a promoverla dentro de la población española.

## Índice numérico osificativo metacarpofalángico para el cálculo de la edad ósea basado en estudio longitudinal desde los seis meses hasta los 20 años de niños de ambos sexos.

Ebri Torné B\*, Ebri Verde Inmaculada\*\*, Ebri Martínez JR\*\*\*

\* *Servicio de Pediatría Hospital Miguel Servet. Zaragoza.*

\*\* *Servicio de Pediatría Hospital Miguel Servet. Zaragoza.*

\*\*\* *Instituto Valenciano de Ortopedia Infantil. Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

El índice Ebrí Metacarpofalángico (IMF) es un índice de valoración osificativa (IVO). Este índice está formado a partir de los máximos diámetros de los huesos metacarpofalángicos, en los mismos dedos y huesos que los estudiados por Tanner II-Rus, siendo Ebrí Torné el primer autor que utilizó este índice en población suiza (Estudio Longitudinal de Zurich). En esta ocasión se ha aplicado por vez primera en nuestro país, a población longitudinal aragonesa procedente del Centro Andrea Prader, desarrollándose el estudio radiológico de los niños en el Hospital Miguel Servet de Zaragoza.

### MATERIAL Y METODOS

La casuística longitudinal comprende 160 niños sanos: 73 varones y 87 mujeres, distribuidos por sexos y años, y radiografiados anualmente desde los seis meses hasta los 20 años. Los niños fueron radiografiados anualmente hasta los 20 años, siendo distribuidos por grupos de estudio en intervalos anuales, procediéndose a la medición radiográfica con un nonius de los núcleos de osificación del metacarpo y falanges en sus máximas distancias en radiografía dorsopalmar de mano izquierda comprendiendo las epifisis de radio y cubito, un total de 13 núcleos. Con estas medidas se ha obtenido el IMF-Ebrí, expresado en milímetros (mm), siendo el resultado del sumatorio de los núcleos presentes en el momento de la medición radiográfica, dividiéndose éste por 13 (número fijo en todos los casos) para simplificación numérica del índice. Se ha utilizado el paquete estadístico "Statistix".

Resultados: A partir de este índice y como resultado de su íntima correlación estadística con la edad cronológica (coeficiente de correlación de 0,96 en varones y 0,93 en niñas,  $p < 0,001$ ) hemos obtenido en ambos sexos, unas ecuaciones de predicción de la edad ósea en años: Edad ósea en varones =  $-0,504 + 1,029 \times \text{IMF}$  y en mujeres Edad ósea =  $-1,869 + 1,149 \times \text{IMF}$ . A efectos no obstante de ofrecer al clínico un diagnóstico más preciso de la edad ósea y siguiendo en la bibliografía al mismo autor referido, se ha procedido a aplicar la metodología del llamado Índice de Valoración Osificativa (IVO) a IMF, llevándose luego

los resultados a una figura de equivalencias (campana de Gaus) de edad ósea. De esta forma puede saberse si la edad ósea se encuentra normal, retrasada o adelantada, y si este adelanto o retraso es o no significativo. El cálculo de las ecuaciones puede obtenerse de forma manual o con un programa informático a disposición del lector si se quiere obtener además la predicción de talla adulta.

Varones IVO-IMF =  $41,3 + 17,8 \times \text{IMF} - 17,3 \times \text{EC}$

Mujeres IVO-IMF =  $24,8 + 15,5 \times \text{IMF} - 13,5 \times \text{EC}$

DISCUSION: La valoración de la edad ósea se utiliza frecuentemente en patología endocrinológica, de la nutrición y del crecimiento, además de servir de base para los modernos métodos de predicción de talla adulta, así como para poder comprobar la respuesta al tratamiento de aquellas patologías que pueden acelerarla o endentecerla. Así mismo resulta interesante en el terreno antropológico, deportivo escolar, así como para el control de niños adoptados por instituciones.

### CONCLUSIONES

Aportamos por primera vez en nuestro país de nuevos estándares procedentes de población longitudinal española. Nuestro método numérico presenta la ventaja sobre los morfológicos de una mayor exactitud así como relativiza las asincronías y subjetividad del médico práctico a la hora de elegir la radiografía modelo en el atlas de Greulich-Pyle. Puede obviarse también la utilización de Tanner. La metodología básica presentada es factible de poder ser adaptada a poblaciones distintas, a efectos de poderse crear estándares propios de grupos raciales distintos. Así mismo, y al haber sido aplicada a casuística longitudinal, a partir de ella pueden confeccionarse ecuaciones de predicción de talla adulta. La obtención de los datos obtenidos para aplicar esta metodología es sencilla, no requiriéndose una gran experiencia del observador, ni siendo necesario asignar puntuaciones a los indicadores de madurez, como ocurre en el método de Tanner. Puede disponerse a petición del lector de un programa informático que nos da directamente la edad ósea y la predicción de talla adulta de niño.



## Poliuria y polidipsia súbita en niña de 9 años.

Forniés Arnau MJ, Picó Alfonso N, González Oliva E, Fuentes Bonmatí MJ, Alexandre Blanquer F, Claver Durán M. *Servicio de Pediatría. Hospital General "Virgen de la Salud". Elda. Alicante.*

### INTRODUCCIÓN

Comunicamos un caso de diabetes insípida central y el problema que nos supuso para el diagnóstico etiológico.

### CASO CLÍNICO

Niña de 9 años de edad que consultó por presentar súbitamente y desde quince días antes aumento de la sed, polidipsia (más de 3 litros al día), poliuria y nicturia. Dolor abdominal difuso y cefalea discreta de cuatro días de evolución. No alteraciones de la visión. Antecedentes personales: otitis media supurada el mes anterior. Sin historia de dermatitis crónica, otitis de repetición, episodios convulsivos, meningitis, TCE previo, cuadro catarral, pérdida de peso o polifagia. Antecedentes familiares sin interés. Exploración sin hallazgos relevantes. El día previo al ingreso se objetivó una diuresis de 4780 ml con una osmolaridad de 77 mOsm/kg, Na 7 mEq/L, K 5 mEq/L, Cr 12 mg/dl). Se realizó prueba de sed seguida de administración

de Minurin® intranasal. Cuando la osmolaridad plasmática superó los 300 mOsm/kg se administró una dosis de vasopresina y en la primera media hora ya se observó un aumento > del 50% en la osmolaridad urinaria, confirmando el diagnóstico de DI central. A partir de las 19.30 se permitió el acceso libre al agua y se inició tratamiento con Minurin Flash oral 120 mcg dos veces al día con buen control hasta el momento. (Tabla 1) La RNM hipofisaria mostró pérdida de la señal de la neurohipófisis en T1 con hipofisis aumentada de tamaño (altura de 1 cm) y un engrosamiento del tallo hipofisario de 5 mm con leve desvío a la izquierda. Ecografía abdominal y serie ósea sin hallazgos. Mantoux de 0 mm. Estudio hormonal basal de hormonas tiroideas, cortisol basal, prolactina, anticuerpos antitiroideos normales. Se midió b-HCG simultáneamente en suero y LCR: 2.5/4.9 mUI/ml. Relación LCR/suero: 1.96. Citología en LCR: negativa para células malignas y células monocitoides.

Hr	Sed	TA	Kg	Na	Naor	Osm	Osmor	Orina	Tª	Ingesta	Osmor/plasma
15.00	No	105 / 59	27.6	138	16	300	22	0	36.2	0	0.07
16.00	Si	96 / 58	26.8	141	12	299	24	390	36.0	0	0.08
16.30	Si	-	-	-	18	-	35	250	36.0	0	-
17.00	Si	109 / 54	26.7	142	26	302	56	100	36.2	0	0.18
17.30	Si	99 / 57	-	-	-	-	75	125	-	0	-
18.00	Si	-	26.4	-	-	-	-	0	-	0	Minurin 0.1 cc
18.30	Si	108 / 59	26.4	-	-	-	152	90	-	0	-
19.00	Si	105 / 63	26.3	-	-	-	350	8	36.4	0	-
19.30	Si	-	-	143	39	300	522	50	36.4	0	1.74

### COMENTARIO

Ante los hallazgos radiológicos se barajaron los diagnósticos de neurohipofisitis y germinoma. Tras la medición de la beta-HCG en suero y LCR parece más sugestivo el diagnóstico de germinoma, por lo que se

encuentra pendiente de realizar biopsia hipofisaria y control de RNM en 3 meses para confirmar el diagnóstico de sospecha e iniciar el tratamiento oportuno con quimio y radioterapia.



## Diabetes insípida central.... una complicación frecuente de histiocitosis.

Verdezoto Intriago M\*, Togo A\*, Morata Alba J\*, Mialdea López I\*, Alpera Lacruz R\*.

\*Sección escolares. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia.

### INTRODUCCIÓN

La Histiocitosis caracterizada por la proliferación de macrófagos de origen medular puede afectar a diferentes localizaciones del organismo. Es una causa frecuente de Diabetes insípida central (DIC) (15 %), siendo ésta a su vez la manifestación endocrino-neurológica más frecuente, sobre todo en los pacientes con afectación ósea craneal y en las formas multifocales (50%). Éste riesgo aumenta cuando la enfermedad permanece activa por un largo periodo o ésta se reactiva.

La Diabetes insípida se caracteriza por poliuria hipostenúrica y polidipsia compensadora como consecuencia de un trastorno en la síntesis y/o secreción de ADH. La mayoría de los pacientes la presentan durante los dos primeros años, siendo en casi la totalidad de los casos en los cuatro primeros años posteriores al diagnóstico. Los elementos diagnósticos son el test de deshidratación, así como apoya en la RMN cerebral, la ausencia de hiperintensidad característica en T1 de la neurohipófisis y el engrosamiento del tallo hipofisario (> 2.5 mm).

### CASO CLÍNICO

Niña de 2 años y 3 meses, diagnosticada de Histiocitosis a los 15 meses de vida, con afectación ósea craneal. Presenta clínica de 2 semanas de evolución caracterizada por poliuria (cada hora inclusive con nicturia) y polidipsia (aproximadamente 3 litros/día). RMN cerebral: tallo hipofisario discretamente engrosado y una falta de señal en la neurohipófisis.

Ante la sospecha de que fuera una DI de origen central se realiza test de deprivación acuosa. Previo al test diuresis por sondaje (19 ml/k/h-3200 ml/16 h) e ingesta de 2880 ml/16 horas. Duración de 7 horas. Se objetiva durante el mismo aumento de T° (máximo 38.5 °C), discreto aumento de la frecuencia cardíaca, sensación de sed imperiosa, sequedad de labios y mucosa, cierta irritabilidad, pérdida de peso de 8%. Se realizan controles (pretest, postest y post administración de desmopresina intranasal) de sodio y osmolalidad plasmática así como osmolalidad urinaria con los siguientes resultados (tabla 1), confirmándose la sospecha.

	OsmU1/OsmP1	OsmU2/OsmP2	OsmU3/OsmP3
Normal	0.4 - 4.9	1.6 - 5.9	
DI	0.2 - 0.7	0.2 - 1	
DI (C)			>1
DI (N)			0.2 - 1
PP	0.2 - 0.7	+ / - normal	
<i>U1/P1: basal - U2/P2: tras hidropenia - U3/P3 - después de desmopresina</i>			
PACIENTE	0.179	1.76	2.11

Se instaura tratamiento sustitutivo con desmopresina intranasal con buena respuesta. Actualmente remisión de la histiocitosis y en tratamiento con desmopresina intranasal 10 ug cada 12 horas, con control de la sintomatología.

### COMENTARIO

Dado que la diabetes insípida se presenta hasta en el 40 % de los casos de histiocitosis durante la progresión de la enfermedad y hasta un 50% cuando hay afectación ósea craneal, como nuestro caso, se puede deducir que ante una clínica de poliuria y polidipsia

en estos pacientes es altamente sospechosa de Diabetes insípida central.

La histiocitosis puede cursar también con disfunción adenohipofisaria llegando a producirse un hipopituitarismo, siendo el déficit de GH el más frecuente. En el corto periodo de seguimiento en nuestra paciente no se ha demostrado aún dicha afectación.

Dada la frecuencia con que las alteraciones endocrínicas se presentan en estos pacientes, es necesario un seguimiento por parte de un especialista (endocrinólogo), para así realizar un diagnóstico precoz e iniciar tratamiento sustitutivo en el momento oportuno.

## Hipocalcemia neonatal secundaria a hiperparatiroidismo materno.

Martínez Pastor N, María Marhuenda Baño, Losa Rodríguez G, Velilla Antolín D, Ibañez Clemente P, Molina Merino A, Martínez Rodríguez L.  
*Hospital Clínico Universitario de Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

La hipocalcemia neonatal transitoria tardía en el Recién Nacido a Término (RNAT) aparece a partir de la primera semana de vida y puede presentar una clínica aguda y potencialmente grave. Entre las posibles causas destacan la hiperfosfatemia con hipoparatiroidismo transitorio en el recién nacido y la hipercalcemia materna con hiperparatiroidismo.

### CASO CLÍNICO

Se expone el caso de un RNAT de Peso Adecuado a la Edad Gestacional (AEG) que consulta en el Servicio de Urgencias por movimientos convulsivos.

La clínica se inicia unas 48 h antes de acudir con movimientos tónico-clónicos de miembros y cabeza, chupeteo y desviación de la mirada, de uno a dos minutos de duración y que ceden de forma espontánea pero que han aumentado su frecuencia e intensidad en las horas previas a su consulta en el Servicio de Urgencias. No presenta fiebre ni otra clínica asociada.

A su llegada a urgencias la exploración clínica es normal. Se realizan diversas pruebas en las que aparece disminución del calcio iónico y la calcemia y ante la repetición de los síntomas se inicia tratamiento con gluconato cálcico en bolo y posteriormente en infusión continua. A pesar del tratamiento el niño vuelve

a presentar nuevos episodios convulsivos, por lo que se añade sulfato de magnesio. Ante la persistencia del cuadro se administra un bolo de fenobarbital, con el que ceden las convulsiones.

Tras realizar un estudio del metabolismo del calcio a la madre se obtienen aumento de PTH y disminución de 25(OH)D3. En el niño los niveles de calcio iónico y 25(OH)D3 se encuentran por debajo de lo normal, y en el estudio óseo aparece un retraso en la osificación.

A los tres días de tratamiento, el niño consigue mantener una calcemia normal y es dado de alta con suplementos de calcio y vitamina D remitiéndose a la madre al Servicio de Endocrinología para estudio del hiperparatiroidismo que presenta.

### COMENTARIOS

La disminución del calcio iónico causa episodios convulsivos. El hiperparatiroidismo materno, en nuestro caso provocado por un déficit de vitamina D, genera una situación de hipocalcemia en el recién nacido, que puede desembocar en crisis convulsivas. Ante una hipocalcemia neonatal es fundamental realizar un estudio materno básico que descarte la etiología materna.

## Relación del bajo peso al nacer y presencia de elementos traza en plasma de cordón umbilical y plasma materno.

Ortega-Evangelio G.\*, Ivorra Ivorra C.\*\* , Garcia Vicent C.\* , Ponce Zanón F.\*\* ,  
Alvarez Pitti J.\* ,Torro Domenech MI.\* , Lurbe Ferrer E.\*

\*Servicio de Pediatría, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Universidad de Valencia.

\*\*CIBER Fisiopatología de la Obesidad y de la Nutrición, Instituto de Salud Carlos III. Madrid.

### INTRODUCCIÓN

El bajo peso al nacimiento (BPN) se ha asociado con el riesgo aumentado de padecer enfermedad cardiovascular y/u obesidad en la edad adulta, por lo que el estudio de los factores que predisponen a su aparición es de importancia capital. Estudios previos han demostrado la posible implicación de los metales en el desarrollo de BPN. Los objetivos del presente estudio son:

- 1.- determinar la relación existente entre la presencia y concentración de elementos traza en plasma de madres con la presencia o no de bajo peso al nacer de sus hijos
- 2.- la relación entre el bajo peso al nacer y la concentración en plasma de estos elementos en el plasma de los niños.

### MATERIAL Y MÉTODOS

se incluyeron 48 mujeres madres de 54 recién nacidos caucásicos de origen europeo nacidos a término tras un embarazo en ausencia de patología perinatal. El peso al nacer se obtuvo de los datos obstétricos y acorde a esto a los recién nacidos se clasificaron en: pequeño para la edad gestacional (PEG; n=20) o adecuado para la edad gestacional (AEG; n=34), en función de que el peso al nacimiento fuera menor o mayor del percentil 10 respectivamente. Las muestras se obtuvieron en el caso de las madres de plasma al

día siguiente del parto y en el caso de los niños de la sangre de vena de cordón umbilical inmediatamente después del nacimiento. Se determinaron por medio de espectrómetro de masas los niveles plasmáticos de 10 elementos (Sb, Cd, Co, Cu, Cr, Fe, Mg, Mn, Na, Zn). Los resultados se expresan como media $\pm$  SD

### RESULTADOS

El peso al nacimiento no está asociado con los niveles de elementos traza estudiados en el plasma materno en nuestra población de estudio. En cuanto a las muestras obtenidas de los niños, los niveles de cobre y manganeso fueron significativamente más altos en los niños pertenecientes al grupo del menor peso al nacer (Cu  $4.6 \pm 1.6$  microMvs  $3.8 \pm 1.1$  microM;  $p=0.028$ ; Mn  $84.6 \pm 43.0$  nMvs  $60.0 \pm 25.6$  nM;  $p=0.022$ ).

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

- 1.- En el caso de las madres, no existe una asociación estadísticamente significativa entre el nivel de ninguno de los metales estudiados en plasma materno y el peso en el nacimiento de sus hijos.
- 2.- Los niños con bajo peso al nacimiento presentan niveles más elevados de cobre y manganeso, dos elementos relacionados con la actividad de un gran número de sistemas enzimáticos. El aumento del Cobre y Manganeso en sangre del cordón umbilical podrían contribuir a la restricción del crecimiento fetal.

## Colestasis como forma de presentación de déficit de ACTH.

Masip Simó E, Pérez de Llago C, Pardo Esteban S, León Cariñena S,  
De Mingo Alemany C, Moreno Macián F.  
*Servicio de Endocrinología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

La colestasis en el recién nacido define la presencia de una alteración en el flujo biliar. El diagnóstico diferencial de las diferentes etiologías puede ser muy difícil, debido a que se pueden solapar las características clínicas, bioquímicas e histológicas. Entre las más causas frecuentes encontramos la atresia de vías biliares o el déficit de  $\alpha$ -1 antitripsina. Cuando la colestasis va acompañada de otras manifestaciones clínicas, como la hipoglucemia mantenida o desmedro, hay que plantearse otras posibilidades diagnósticas.

### CASO CLÍNICO

Lactante de 2 meses que ingresa por colestasis. Entre los antecedentes destaca ingreso a las 15 horas de vida por hipoglucemia sintomática que precisó aportes parenterales durante la primera semana de vida. A la exploración destaca peso y talla  $< p3$  (-2 SDS) e ictericia cutáneo-mucosa marcada. Al ingreso, en la analítica se objetiva patrón de colestasis con: Bilirrubina total de 5,27mg/dL (Bilirrubina directa 2,74 mg/dL, Bilirrubina indirecta 2,53 mg/dL), GOT 131 U/L, GPT 52 U/L, GGT 46 U/L.

Durante el ingreso presenta hipoglucemias asintomáticas, que precisan perfusión de glucosa para mantener niveles en rango normal. Se realiza ecografía abdominal que descarta patología del árbol biliar, a pesar de ello en la analítica hay un claro empeoramiento, alcanzando cifras con valores máximos de Bilirrubina total 11.1 mg/dL, GOT 313 U/L, GPT 391 U/L, y GGT de 69 U/L. Ante la persistencia de hipogluce-

mia, y en contexto de una de ellas se extrae analítica hormonal donde se objetiva cortisol indetectable ( $<1$   $\mu$ g/dL), insulina ( $<2$   $\mu$ U/mL) y péptido C ( $<0,10$  ng/mL) frenados. Ante la sospecha de insuficiencia adrenal se completa el estudio con Resonancia Magnética (RMN) que demuestra hipoplasia adenohipofisaria extrema. Se inicia tratamiento sustitutivo con hidrocortisona a 20mg/m<sup>2</sup>/día, sin volver a presentar la paciente nuevos episodios de hipoglucemia y mejorando progresivamente los valores de colestasis.

### COMENTARIOS

El estudio básico de una colestasis neonatal incluye descartar patología tanto infecciosa, metabólica como anatómica. Cuando encontramos una hepatitis colestásica que se asocia con hipoglucemia, desmedro, y la presencia de micropene en varones, se ha de realizar un análisis hormonal. Analíticamente, en este tipo de patología es típico encontrar cifras elevadas de GOT y GPT con cifras de GGT normales o discretamente aumentadas, lo cual permite excluir muchas de las patologías que cursan con colestasis. Hay que destacar la importancia de la extracción de analítica con cortisol y ACTH en el momento de una hipoglucemia, pues da el diagnóstico de déficit hormonal. Dentro de los exámenes complementarios hay que realizar pruebas de imagen como la RMN, que pueden mostrar la presencia de patología en la línea media. En los pacientes en los que se inicia de forma precoz el tratamiento hormonal sustitutivo se ha visto que la colestasis mejora rápidamente.

## Síndrome de Prader-willi: sospecha clínica.

Agut Agut M.M\*, Amat Bou M\*, Esparza Sánchez M.A\*,  
Nemesio Tordera M\*, Morais Ramos Bochar C.P\*, Martín Arenós J.M\*  
\*Servicio de Pediatría Hospital General Castellón.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Prader-Willi (SPW) es la primera entidad conocida producida por alteraciones genéticas. Dichas alteraciones tienen como causa común la pérdida o inactivación de genes paternos, hallando hasta en el 75% de los casos delección de la región 15q11-q13. Se caracteriza por presentar en la primera infancia hipotonía central, succión débil y dificultades para la alimentación, con el consecuente fallo en el crecimiento. A partir de los 2-3 años se produce la hiperfagia y obesidad, cuyas complicaciones son la mayor causa de morbilidad y mortalidad. Puede asociar además, retraso mental, hipoplasia genital, trastornos conductuales, estatura baja, retraso en la edad ósea, osteoporosis precoz y rasgos físicos característicos (facies peculiar, manos y pies pequeños, hipopigmentación). Su incidencia estimada es 1 de cada 15.000 nacidos vivos, sin diferencias entre sexos o regiones geográficas. Existen unos criterios diagnósticos clínicos, que deben considerarse para establecer en que pacientes estarían indicadas las pruebas genéticas para su confirmación.

### CASO CLÍNICO

Lactante de 10 meses que consulta por hipotonía axial asociada a retraso psicomotor y pondoestatural. Sin antecedentes familiares de interés. Gestación sin patología, cesárea a término por inducción fallida, con peso al nacimiento: 2285 gr ( $p < 3$ ), talla: 46,5 cm ( $p3-p10$ ) y perímetro craneal: 32,2 cm ( $p < 3$ ). Ingresada en neonatología por bajo peso e hipotonía asociada a dificultades de succión, con normalidad en las pruebas complementarias (hemograma, bioquímica, EAB, serologías, ECG, ecocardiografía, ecografía abdominal y cariotipo), excepto un discreto crecimiento de ventrículos laterales en la ecografía cerebral, pero con crecimiento armónico del PC. Desarrollo psicomotor:

sonrisa social a los 3 meses, sedestación con apoyos, manipulación con ambas manos, realiza volteos de prono a supino pero no al contrario, no vocalizaciones.

Exploración física: peso y talla en p50 y PC en p3-p10. Está tranquila y alerta, sin interés comunicativo. Fenotipo especial (cabello pelirrojo, hipotelorismo, dolicocefalia y manos pequeñas con dedos de base ancha y terminación afilada), fontanelas amplias, no estigmas cutáneos valorables. Pares craneales simétricos sin anomalías, hipotonía axial con reflejos osteotendinosos presentes e hiperlaxitud ligamentosa, escasa coordinación oculomanual. Resto de exploración por aparatos en la normalidad. Fondo de ojo sin alteraciones y RMN cerebral con dilatación de ventrículos laterales sin signos de hipertensión endocraneal.

Ante retraso psicomotor, persistencia de hipotonía congénita y los hallazgos fenotípicos, sospechamos un SPW que se confirma mediante estudio genético.

### COMENTARIOS

Se han descrito dos estadios diferentes en el curso clínico del SPW. El primer estadio corresponde a neonatos y lactantes con hipotonía profunda, succión débil y retraso en el desarrollo; mientras que el segundo estadio, en niños más mayores, se caracteriza por hiperfagia y obesidad, asociada a problemas conductuales.

El diagnóstico preciso con confirmación genética permite realizar una atención médica y psicopedagógica específicas al paciente y a su familia optimizando los recursos para un mejor control de conducta y de nutrición. Nuestro caso, además de los apoyos psicopedagógicos y los controles en la consulta de neuropediatría, ha iniciado control nutricional en la consulta de endocrinología infantil.



## Estudio descriptivo de malnutrición secundaria en lactantes.

Belda Benesiu P, Andújar Rodríguez L, Molina López S, Vázquez Gomis RM, Vargas Torcal F.

*Servicio de Pediatría. \*\*Hospital General Universitario de Elche. Elche (Alicante).*

### INTRODUCCIÓN

El término desmedro, falta de medro o su equivalente en inglés *failure to thrive* se aplica al niño (lactantes y niños menores de 3 años) con hipocrecimiento en peso, talla o ambos a la vez durante un intervalo mínimo de tiempo. Por otro lado, la desnutrición o malnutrición es una enfermedad que puede ser primaria por falta de aporte o secundaria a otras enfermedades o como consecuencia de una situación de desmedro. Este trabajo se centra en el tema de la malnutrición secundaria en medio hospitalario, mediante un estudio descriptivo y retrospectivo sobre los niños ingresados en la sala de Lactantes (con edades comprendidas entre el mes y los 24 meses de vida) de nuestro servicio de Pediatría para averiguar en qué porcentaje de ellos se objetivaría algún grado de desnutrición y en tal caso profundizar en su historia clínica y si llevaron al alta algún tipo de seguimiento. Se escogió esta población de referencia considerando que la desnutrición afecta más a menores de 3 años, pues dado su rápido crecimiento son los que precisan mayor aporte de nutrientes.

### MATERIAL Y MÉTODOS

De los niños/as ingresados en la Sala de Lactantes desde mitad de marzo a enero del 2010 (en total 62 lactantes, incluyendo niños nacidos a término y pretérmino hasta la semana 30 –en éstos calculando percentiles por edad corregida-) se recogieron los datos de peso y talla, sus antecedentes básicos (perinatal, alimentación, vacunas, desarrollo psicomotor) y patológicos si los hubiera, y se calcularon para cada uno de ellos dos parámetros: la clasificación de la desnutrición de Mc Laren y Read (M-R) y el Índice de masa corporal (IMC, afectado si percentil  $<p3$ ). El cálculo de los percentiles se basó en las tablas de crecimiento resultantes del “Estudio Transversal Español 2008”, Se utilizó también la clasificación de Waterlow y Rutishauser realizando sólo los cálculos basados en la talla relacionada con la edad de este índice.

### RESULTADOS

Para el recuento se han tenido en cuenta los resultados de los índices de desnutrición, no los percentiles de peso o talla, ya que se obtuvieron algunos casos de desnutrición con historia previa que lo justificaba y con percentiles  $<p10$  y  $>p3$ . Cabe destacar que siempre se afectaba el índice de Mc Laren y Read y casi siempre el IMC a la vez, pero sólo en 2 casos el índice de Waterlow y Rutishauser para la altura.

De los 62 niños recogidos se obtuvo resultado de desnutrición en algún grado en 18 de ellos (29%). A su vez, en ese 29%, en 10 se encontraron diagnósticos o antecedentes que lo justificaban claramente. Sólo uno de estos 10 casos no tenía historia previa ni un diagnóstico al alta que justificara la desnutrición pero sí un peso con percentil  $<p3$  por lo que se incluyó en este grupo. De estos 10 niños, 7 tenían una desnutrición en grado moderado según la clasificación de M-R, 1 desnutrición severa y 2 desnutrición leve. Por otra parte al alta llevaron seguimiento por especialista 4 niños, y uno de ellos también en la misma sala de Lactantes. Previo al ingreso ya estaban siendo controlados por especialista 5 niños.

De los 18 niños en total con algún grado de desnutrición, habían 8 que no tenían antecedentes claros que justificaran dicho resultado, teniendo en cuenta que 4 de ellos tenían desnutrición en grado moderado según M-R, y los cuatro restantes en grado leve. De todos ellos uno llevaba seguimiento previo por Endocrinología por patología previa (hipotiroidismo congénito), y ninguno llevó un control al alta.

### DISCUSIÓN

Se observó que del 29% total de niños con desnutrición sólo en dos casos se veía afectado el índice de Waterlow y Rutishauser para la altura, lo que se explica porque este parámetro indica el estado nutricional a largo plazo y detecta sólo desnutriciones de larga evolución. Por otro lado, en aquellos que no se encontraban posibles causas que explicasen la desnutrición, sobre todo cuando el IMC no estaba afectado o como mucho estaba en percentil 3-10, esta circunstancia podría ser debida al hecho de que el índice de Mc Laren-Read es un parámetro sensible para detectar la desnutrición pero poco específico, por lo que se podría mal-clasificar como desnutrido a un niño que no lo está.

### CONCLUSIONES

Es fundamental la realización de una correcta valoración nutricional de todos los niños ingresados, ya que lo más difícil es detectar los estados leves de malnutrición. Todo ello carece de sentido si en caso de encontrar algún grado de desnutrición no se realiza un seguimiento posterior. Sobre los índices de nutrición se deriva de este trabajo que el IMC es recomendable calcularlo siempre junto con otros índices y no como único, y es evidente la necesidad de utilizar nuevos parámetros, como el Z score para peso y talla.



## Masa abdominal gigante diagnosticada intraútero. Diagnóstico diferencial y manejo postnatal. A propósito de un caso.

Rodríguez Ramos M, Rincón López EM, Marín Reina P, Herraiz Pérez P, Gómez-Chacón J\*, Marco Macián A\*.

*Servicio de Neonatología y Cirugía Pediátrica\*. Hospital Universitario y Politécnico la Fe. Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

El hallazgo de una masa abdominal intraútero es cada vez más frecuente gracias a la mejora de las técnicas ecográficas. Esto obliga a realizar un diagnóstico diferencial precoz, que debe establecerse principalmente entre quiste mesentérico, quiste ovárico, hidronefrosis, duplicación intestinal y tumores (neuroblastoma, linfangioma, teratoma...).

Los quistes de ovario son las masas abdominales quísticas más frecuentes en los neonatos y fetos de sexo femenino. Su etiología es todavía desconocida, aunque parece influir la estimulación hormonal materna. Otros factores predisponentes son: diabetes mellitus materna, preeclampsia, incompatibilidad Rh o hipotiroidismo fetal.

### CASO CLÍNICO

Segunda gestación de una madre de 36 años sin antecedentes patológicos de interés. Gestación controlada y sin incidencias hasta la semana 34 en cuya ecografía de control se visualiza masa abdominal quística de 7 cm de diámetro, aumentando sus dimensiones hasta 9x10 cm en la última ecografía. Debido al gran tamaño de la masa, nace por cesárea en la semana 39 con peso adecuado para su edad gestacional e ingresa en Neonatología para completar el diagnóstico.

Exploración clínica al ingreso: Buen estado general. Leve tiraje subcostal provocado por una gran distensión abdominal (perímetro abdominal de 39 cm). Tumorción palpable de consistencia blanda que ocupa hemiabdomen izquierdo hasta fosa ilíaca y sobrepasa la línea media en 2-3 cm. Resto de exploración por aparatos normal.

Se realiza radiografía de abdomen en la que se observa una gran masa abdominal que ocupa todo el

hemiabdomen izquierdo, desplazando las asas intestinales al hemiabdomen derecho (asas intestinales no dilatadas sin signos de oclusión). Mediante ecografía se constata la naturaleza quística de la masa, que contacta con ovario izquierdo. No se visualiza el anexo derecho.

La paciente se mantiene estable clínicamente. Se interviene por vía laparoscópica en el segundo día de vida realizándose aspirado y exéresis del quiste ovárico derecho. No presenta complicaciones por lo que es dada de alta a los 5 días de vida. El estudio anatómopatológico confirma el diagnóstico de quiste funcional de ovario (quiste folicular).

### COMENTARIOS

Los quistes ováricos se dividen, según sus características ecográficas, en quistes simples y complejos. Además, se clasifican en grandes y pequeños, con un punto de corte en 4 cm de diámetro. En el caso de nuestra paciente se trataba de un quiste simple, (caracterizado por ser anecogénico, homogéneo, unilocular, unilateral y de pared delgada) y grande por ser mayor de 4 cm.

No existe consenso en cuanto a la modalidad de tratamiento y el momento en el que éste debe llevarse a cabo. Sin embargo, el tratamiento quirúrgico es de elección en los quistes torsionados, complejos o en aquellos que produzcan sintomatología, siendo el objetivo fundamental la preservación del ovario. En nuestro caso, debido al efecto masa que el quiste producía por su gran tamaño, con desplazamiento de las asas intestinales, se optó por la intervención quirúrgica, evitando así complicaciones como una posible obstrucción intestinal.

## Diagnostico diferencial de infecciones profundas del cuello: a proposito de un caso de absceso parafaríngeo en escolar mayor.

Rico Moncho L\*, García Serra J\*, Pascual Estruch L\*, Vercher Grau A\*, Climent Forner E\*, Llaguno María Dolores\*, Alberola Víctor\*\*, Agullo Gomis M<sup>a</sup> Jose\*\*\*.

\*Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Elche \*\*Servicio de ORL. Hospital General Universitario de Elche \*\*\*Centro de Salud El Raval. Departamento de Elche. Hospital General.

### INTRODUCCIÓN

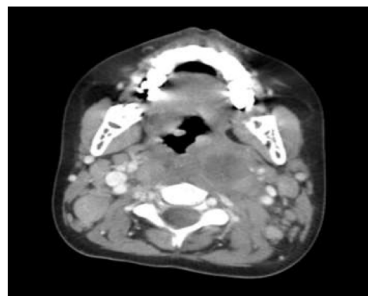
Las infecciones profundas de cuello y cabeza son entidades infrecuentes. Engloban el absceso periamigdalino (más frecuente), el absceso retrofaríngeo y el laterofaríngeo. Requieren una alta sospecha clínica porque: en fases precoces, la clínica se solapa con la de una faringitis aguda, por la menor colaboración del paciente pediátrico, y por potenciales graves complicaciones. Se asocian en más de la mitad a infecciones de vías respiratorias altas y aunque la etiología es mixta, en los últimos años se viene observando un aumento de aislamientos de estreptococo beta-hemolítico del grupo A.. Los artículos referentes a esta entidad en pacientes pediátricos son aún escasos. Se recomienda tratamiento conservador excepto en ciertas indicaciones y/o compromiso respiratorio que requerirán drenaje quirúrgico. Se presenta este caso de absceso parafaríngeo con ciertas peculiaridades.

### CASO CLÍNICO

Escolar varón de 8 años remitido por su pediatra por cuadro de odinofagia de 5 días de evolución, asociando fiebre (máx. 39°C) en las últimas 72 horas con empeoramiento progresivo pese a inicio 24 horas antes de tratamiento oral con amoxicilina/clavulánico. Refieren 12 horas previas, tumefacción cervical izquierda dolorosa, dificultad a la movilidad cervical, intensa odinofagia, trismus y dificultad para la deglución. Entre los antecedentes personales destaca que fue adenoamigdelectomizado a los 4 años de edad. Durante la exploración está febril (38°C), presenta buen estado general, sin signos de distrés respiratorio. Se observa rigidez de nuca y se palpa una tumefacción cervical izquierda de unos 3\*3 cm de consistencia dura, dolorosa sin signos externos inflamatorios. Además de adenopatías bilaterales en cadenas cervicales. La faringe fue difícil de valorar en las primeras 24 horas dado el trismus. Tras 24 horas, se observa una faringe congestiva con protusión lateral de pared faríngea izquierda con desplazamiento de la úvula. La analítica del ingreso mostraba aumento de los reac-

tantes de fase aguda (Leucocitosis con desviación a la izquierda y una PCR: 214). Se le realizó Rx de cuello que mostraba un aumento del espacio retrofaríngeo. Ante este cuadro se ingresa con tratamiento iv con amoxicilina-clavulánico (a dosis de 100 mg/kg/día) y corticoides iv realizándose, interconsulta al servicio de ORL y TAC con contraste.

TAC con contraste mostraba imagen hipodensa de unos 3 cm compatible con absceso parafaríngeo izquierdo a la altura de nasofaringe con extremo craneal próximo a la base del cráneo asociando múltiples adenopatías cervicales bilaterales e hipertrofia adenoidea con obstrucción del cavum.



Permanece febril las primeras 48 horas (máx. 39°C), modificándose el tratamiento a clindamicina iv (a dosis 25 mg/Kg/día) el 2º día de ingreso. Posteriormente afebril y con mejoría clínico-analítica, realizándose TAC de control el 5º día (donde se observa discreta disminución del tamaño, 26 \*16 mm) y se decide intervención para drenaje el 6º día. Se completa 9 días de tratamiento intravenoso, pasándose a vía oral hasta completar 14 días. En frotis faríngeo se aisló flora saprófita y el cultivo del exudado del absceso fue negativo para bacterias, hongos y micobacterias.

### COMENTARIOS

Se ha observado un aumento de estas entidades en los últimos años, por causas aun no clarificadas (se ha propuesto el uso inadecuado de antibióticos). Requieren un rápido diagnostico de sospecha y tratamiento precoz con el objetivo de evitar las complicaciones a nivel respiratorio y digestivo. Este caso presento ciertas características.

# Los abscesos retrofaringeos como complicación de las infecciones respiratorias en pediatría. Revisión descriptiva en un hospital terciario.

Fernández García. C. \*, Castro Ortiz. B\*, Ibáñez Clemente. B\*, Guzmán Calvete. A, Otero Reigada. MC\* y , Pérez Tamarit. MA\*.  
\*Servicio de Infecciosas. Hospital Universitario La Fe, Valencia.

## INTRODUCCIÓN

Las infecciones respiratorias en niños son una de las primeras causas de consulta pediátrica. El absceso retrofaringeo (ARF) como complicación, aunque poco frecuente, puede llegar a ser grave. Se revisan los casos de ARF en nuestro centro.

## MATERIAL Y METODOS

Estudio descriptivo retrospectivo con muestreo consecutivo de los ingresos por ARF en el Servicio de Infecciosas de un hospital terciario entre Enero 2009 y Enero 2011. Se presenta casuística sobre estas entidades y se describen dos de los casos más representativos.

## RESULTADOS

Se han registrado un total de 9 ARF con características epidemiológicas similares a la literatura revisada. Predomina la fiebre y odinofagia como motivo de consulta, y destaca la tortícolis presente en un 77% de los casos. Buena evolución de todos los niños, precisando drenaje quirúrgico en un 44% de los pacientes.

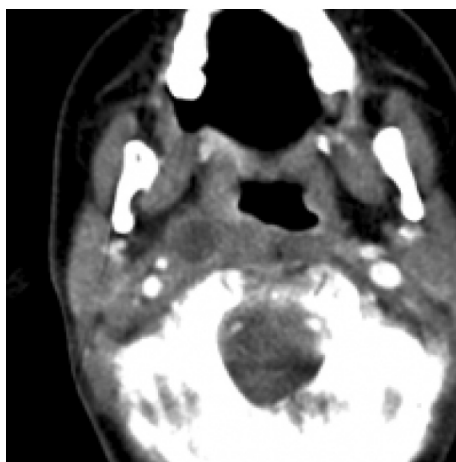
Caso1; Varón de 4 años con faringoamigdalitis de repetición. Odinofagia y fiebre. No dificultad respiratoria. Destaca tortícolis con desviación cervical izquierda y dolor a la movilización. Orofaringe hiperémica

con protrusión amigdalar. Analítica con leucocitosis, neutrofilia y elevación de parámetros infecciosos. Radiografía lateral, ecografía cervical y TAC cervical compatible con absceso retrofaringeo izquierdo de 3 cm de diámetro. Drenaje quirúrgico y tratamiento antibiótico con excelente evolución.

Caso2; Varón de dieciocho meses sin antecedentes de interés con cuadro catarral febril e irritabilidad en las últimas 24 horas. Posición antialgia del cuello. No protrusión amigdalar ni tumoración palpable. Radiografía cervical normal. Leucocitosis con neutrofilia. Se amplía estudio con TAC cervical confirmándose área de abscesificación con realce anular. Buena evolución clínica con tratamiento antibiótico intravenoso durante 8 días.

## CONCLUSIONES

Es necesario tener en cuenta los ARF como posible complicación de las infecciones de zonas contiguas, tanto en los casos típicos como en edades o presentaciones más atípicas como el segundo caso descrito. Considerar el ARF ante una tortícolis en un cuadro febril. Buena evolución tanto con un manejo médico o quirúrgico, basándose la decisión en otras variables (accesibilidad quirúrgica, tamaño del absceso...).



## Status convulsivo en hidrocefalia externa benigna.

Villalba Pérez M.D\*, Solano Galán P\*, Toledo Morales C.M\*, Tomás Vila M\*\*.

\* *Médico Residente de Pediatría. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.*

\*\* *Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

El aumento benigno del espacio subaracnoideo, es una entidad clínica que aparece en pacientes con desarrollo neurológico adecuado que presentan un perímetro cefálico por encima del percentil 97 o una velocidad de crecimiento mayor a lo esperable dada la edad. Normalmente aparece en individuos con una historia familiar de macrocefalia y es más común en varones. La fontanela anterior es amplia y la talla ventricular normal. No existe aumento de presión ni atrofia del tejido cerebral. Esta entidad tiende a la resolución espontánea en los primeros dos años de vida.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 4 meses de edad que ingresa por sospecha de ITU, como antecedentes de interés ingreso al mes de vida por episodio de hipertensión sin filiar, no nueva sintomatología neurológica desde entonces. Durante su estancia en sala se objetiva perímetro cefálico 44cm (>p97) con fontanela anterior 6x6cm plena a tensión. Se realiza ecografía cerebral y RMN con el siguiente resultado: hematomas subdurales bilaterales en el contexto de probable aumento benigno del espacio subaracnoideo.

Es valorada por el servicio de neurocirugía que dada la estabilidad clínica y la resolución de la patología que motivó el ingreso decide alta hospitalaria con diagnóstico de hematomas subdurales en el contexto

de una hidrocefalia externa benigna y reingreso programado a las 72 horas para completar estudio. A las 48 horas acude a Urgencias por cuadro de irritabilidad y llanto inconsolable realizándose ecografía cerebral informada como: sin cambios morfológicos significativos respecto estudio de RM previa.

En sala presenta episodios convulsivos de repetición motivo por el que se instaura perfusión de ácido valproico y se administra bolo de midazolam trasladándose a UCI. Valorada por neurocirugía, se punciona fontanela anterior, evacuándose 40 cc de líquido serohemático. Para completar estudio se solicita valoración por oftalmología, serie ósea y recogida de orina de 24 horas.

Ante el cuadro de status convulsivo y la necesidad de evacuación de LCR, se realiza derivación subdureo-ritoneal con buena evolución posterior.

### COMENTARIOS

Los hematomas subdurales que se manifiestan en el contexto de un aumento benigno del espacio subaracnoideo es una entidad no frecuente pero debidamente documentada en la bibliografía. Esta entidad hay que incluirla en el diagnóstico diferencial de los hematomas subdurales no traumáticos o en relación con traumatismos menores. A destacar en este caso la evolución tórpida del cuadro que requirió derivación quirúrgica.

# Beneficio de los contextos naturales en la intervención de los TEA.

Rosell Raga L\*.

\*Centro Atención Temprana AVSPW. Valencia

## INTRODUCCIÓN

De sobra es conocido el beneficio de una intervención temprana e intensiva en los niños TEA y con el fin de que dicha intervención sea más efectiva se implantan los contextos naturales, entendiendo por contextos naturales el entorno educativo donde estudia el niño y su propio hogar, de esa manera haciendo participes al profesorado y a los propios padres se pretende conseguir los siguientes objetivos: Intensificar el tratamiento, mejorar los problemas de generalización de los niños TEA, fomentar y mejorar las relaciones sociales con iguales, estimular y reforzar la atención conjunta, estimular y fomentar el lenguaje receptivo y expresivo, adquirir nuevos conceptos y fortalecer la competencia de los padres.

## CASOS CLINICOS

A.A niño de 2,5 años derivado de la E.I por presentar dificultad en sus relaciones con iguales, no presenta retraso cognitivo ni retraso en la adquisición del lenguaje, ni en los aspectos formales del lenguaje, sí presenta “peculiaridades en el habla”, Tras evaluación específica (ADI R, ADOS, CARS, PLON, Battelle) se concluye TGD con sospecha de Asperger. Se implanta el tratamiento consensuado con la familia en el hogar del niño, para organizar el entorno, mejorar la comunicación, enseñar habilidades adaptativas/funcionales y mejorar la conducta. En su PAI (Programa de Atención Individualizada), se especifica que la terapeuta organiza su entorno a través de claves visuales, realizan paneles de comunicación, se especifica, paso a paso aquellas habilidades adaptativas que ha de adquirir A. para mejorar sus conductas de escapismo en el parque, se trabajo en el mismo entorno, el uso funcional de los columpios, así como claves sociales de interacción (saludo, petición de turno ...). En su PAC (Plan de Apoyo Conductual) se especifica los pasos a seguir para disminuir las conductas disruptivas en el contexto cotidiano y fortalecer las alternativas adecuadas, enseñando los aprendizajes que no tiene adquiridos.

M.G, niño de 2,5 años, derivado por su pediatra por presentar retraso del lenguaje y dificultad para establecer relaciones sociales. Tras la evaluación (Battelle, ECO, PLON, CARS, ADI R, ADOS) se concluye que presenta un retraso en su desarrollo de 14 meses y TGD no Especificado. Se define con la familia el plan de actuación, para ello se diseña un programa de apoyo conductual con el fin de mejorar sus problemas de conducta y se decide realizar la intervención en el colegio una tarde a la semana, para mejorar sus relaciones sociales, la adquisición de nuevos conceptos y estimular el lenguaje. En su PAI se especifica el uso de claves visuales para organizar la clase y mejorar su comprensión y su conducta, seguir los principios básicos de la función comunicativa (contacto ocular, ecolalias funcionales, ecolalias en primera persona,...) así como poner en marcha un programa específico de trabajo de habilidades sociales con iguales. También se está llevando a cabo un PAC.

## COMENTARIOS

En ambos casos la satisfacción de los padres y de todo el entorno educativo tras la intervención ha aumentado, definiéndose ellos mismos como más competentes a la hora de educar.

En el caso de A.A, su nivel de desarrollo sigue equiparado con su edad cronológica, sigue presentando “peculiaridades” en su forma de hablar, su relación con los neños en el parque ha mejorado haciendo uso de las claves sociales que se le enseñaron

En el caso de M.G, se ha conseguido que su nivel de desarrollo se equipare al de su clase, está integrado en su grupo de iguales, tiene iniciativas a la hora de interactuar, ha mejorado su lenguaje espontaneo y hace uso formal del lenguaje.

Se puede concluir que los objetivos que se planteaban en un inicio se han adquirido de un modo más rápido y con un afianzamiento de los aprendizajes mucho más consolidado. Se ha favorecido la generalización de los objetivos planteados.



## Clinica de mielitis transerva como presentación de encefalomieltis aguda diseminada.

Paya Elorza I\*, Caballero Caballero M\*, González Toro M, Gómez Gosálvez F\*.  
\*Sección de Neurología Infantil. Servicio de Pediatría.  
Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

### INTRODUCCIÓN

La encefalitis aguda diseminada (ADEM) es una enfermedad caracterizada por la desmielinización del sistema nervioso central de presentación monofásica asociada a síntomas multifocales neurológicos y encefalopatía, que está producida por una disregulación inmunológica tras un proceso infeccioso o vacunación. Para el diagnóstico es imprescindible demostrar la afectación multifocal diseminada mediante RMN. La evolución suele ser favorable con el tratamiento corticoideo a dosis altas.

### CASO CLÍNICO

Varón de 14 años que consulta por debilidad muscular de miembros inferiores y anuria de 24 horas de evolución, con catarro leve en la semana previa. No hay antecedentes personales ni familiares de interés. A la exploración clínica destaca dolor a nivel D5-D6 a la flexión cervical, con una leve disminución de la fuerza muscular en miembros inferiores (III/V). Reflejos rotulianos disminuidos y aquíleos abolidos. Marcha dishábil, sin aumento de la base de sustentación, con lateralización hacia la izquierda e imposibilidad para mantenerse de puntillas. Resto de la exploración neurológica normal. Se realiza radiografía de tórax y dorsolumbar, ecografía abdominal, fondo de ojo, hemograma, bioquímica y coagulación siendo todos los resultados normales. En la punción lumbar presenta pleocitosis con linfo-monocitosis, con serología de virus neurotrópos negativa, sin presencia de bandas oligoclonales.

En el estudio de potenciales evocados multimodales se objetiva un tiempo de conducción levemente aumentado para la vía acústica troncular bilateral, a nivel de protuberancia. En la RMN craneal presenta lesiones en el dorso de la protuberancia y sustancia blanca del hemisferio cerebeloso derecho. En la RMN espinal se objetiva una alteración de la intensidad de señal con ligero engrosamiento de la médula dorsal hasta el cono medular. Recibe tratamiento con corticoides intravenosos a dosis altas durante 3 días con

pauta descendente vía oral durante los siguientes 10 días. La evolución clínica es favorable quedando a los 7 días únicamente con incapacidad para saltar. En el control realizado en los meses siguientes permanece asintomático y sin incidencias.

### COMENTARIOS

En numerosas ocasiones nos encontramos ante cuadros inespecíficos de lesión medular transversal, con clínica motora, sensitiva y autonómica siendo obligado realizar una prueba de imagen para descartar las lesiones compresivas que precisen tratamiento urgente. La localización más frecuente de mielitis transerva es a nivel dorsal presentándose de forma típica con debilidad muscular progresiva y trastornos sensitivos en las extremidades inferiores. Sin embargo, ante una alteración aguda del control de esfínteres junto a trastornos motores y sensitivos debemos pensar como primera opción una mielitis transversa. Estos signos son compatibles con otras patologías como la encefalomieltis aguda diseminada, por lo que es recomendable ampliar el estudio de imagen a todo el SNC.

El diagnóstico de encefalomieltis aguda diseminada es clínico y radiológico sin parámetros analíticos específicos. Suele reconocerse una fase prodrómica inespecífica con cefalea, fiebre y vómitos, al que se suman posteriormente gran variedad de síntomas y signos neurológicos diferentes. El inicio suele ser agudo o subagudo siguiéndose de mejoría clínica y/o radiológica en 3 meses. Ante cambios en la clínica neurológica presente durante el primer episodio pasados 3 meses o a los 30 días tras finalizar el tratamiento, deberemos pensar como primera opción diagnóstica en una esclerosis múltiple. En conclusión, ante una clínica neurológica medular hay que descartar lesiones a otros niveles del SNC mediante pruebas de imagen, siendo dichas pruebas y el seguimiento posterior imprescindibles para el diagnóstico diferencial entre el primer episodio de encefalomieltis aguda y la esclerosis múltiple.



## Trastorno paroxístico por agua caliente: ¿epilepsia refleja o crisis cianótica por espasmo del sollozo?

Navarrete Hervás D, Monfor Belenguer L\*, Velilla Antolí D\*,  
Oltra Benavent M\*\*, Núñez Gómez F\*, Andrés M\*.

*Pediatría C.S.I. Segorbe. \*Servicio de Pediatría Hospital Clínico Universitario. Valencia.*

*\*\*Servicio de Pediatría Hospital Francesc de Borja. Gandía.*

### INTRODUCCIÓN

La presencia de un trastorno convulsivo no constituye un diagnóstico, es una manifestación de un proceso subyacente del sistema nervioso central que requiere una investigación exhaustiva y un plan terapéutico. En la mayoría de los casos no se puede determinar la etiología y resulta difícil el diagnóstico diferencial por los síntomas clínicos compartidos: alteración de la conciencia, cianosis, movimientos o tono anormales y somnolencia postictal. Es este hecho el que nos obliga a plantearnos la duda diagnóstica entre la epilepsia y el trastorno paroxístico no epiléptico como en el caso que presentamos.

### CASO CLÍNICO

Niño de 3 años de edad que desde los 12 meses de vida, tras el baño habitual con agua caliente, presenta crisis de desconexión con el medio, hipotonía, cianosis y recuperación tras acceso de tos y automatismos bucales. Las crisis se inician con un periodo de latencia de pocos segundos y tienen una duración de 1 – 2 minutos tras los que aparece somnolencia postictal (video 1). Los episodios se repiten y se desencadenan siempre con el baño con agua caliente, aunque en una ocasión ocurrió también con un cambio brusco de temperatura. Uno de los episodios es controlado con pulsoxímetro observando bradicardia y desaturación en el inicio de la crisis, recuperación de saturación tras el acceso de tos y bradicardia intensa coincidiendo con los movimientos de chupeteo. El EEG interictal, ECG, ecografía cardiaca, resonancia magnética cerebral, hemograma y bioquímica son normales. Se remite a neuropediatría para estudio monitorizado durante la crisis. Dada la dificultad para realizar EEG durante el baño se diagnostica de epilepsia refleja por agua caliente. Se decide iniciar tratamiento con valproato sódico, permaneciendo las crisis hasta alcanzar niveles terapéuticos conseguidos con dosis de 40-50 mg/Kg/día. Con esta dosis desaparecen las crisis pero aparecen alteraciones del comportamiento por lo que se reduce la dosis hasta niveles subterapéuticos

manteniéndose asintomático durante 3 meses tras los cuales se retira el tratamiento. Después de 6 meses más asintomático sin tratamiento reaparecen las crisis (video 2). Se plantea diagnóstico diferencial con trastorno paroxístico no epiléptico como el síncope o las crisis cianóticas del espasmo del sollozo, y se solicita estudio del metabolismo férrico que evidencia anemia ferropénica y se inicia ferротerapia.

### COMENTARIOS

De los casos publicados con diagnóstico de epilepsia refleja por agua caliente ( unos 700 en todo el mundo) solo en algunos casos se ha podido realizar EEG ictal, que ha objetivado descargas paroxísticas difusas en la mayoría. Sin embargo en algunos de ellos el EEG ictal fue normal. Como habitualmente es la familia quien refiere la crisis y no existen alteraciones en el EEG interictal no es infrecuente plantearse si se trata realmente de crisis epiléptica o de trastornos paroxísticos no epilépticos, tales como las crisis cianóticas o pálidas del espasmo del sollozo, donde una disfunción del sistema nervioso autónomo asociada o no a déficit de hierro, desencadena crisis similares. Durante las crisis epilépticas reflejas no se producen cambios en la frecuencia cardiaca, ni en la presión sanguínea ni en el ECG, y el periodo de latencia desde el estímulo hasta el inicio de la crisis puede prolongarse hasta 8 minutos. Ambos datos, más la reaparición de la clínica coincidiendo con la existencia de una anemia ferropénica, nos obliga a tener en consideración un trastorno paroxístico no epiléptico. La realización de un Holter y un video-EEG durante la crisis podría darnos información concluyente hacia uno de los diagnósticos y a un plan terapéutico adecuado. Dada la benignidad de ambos diagnósticos se aconseja la disminución de la temperatura en el baño y cambios en el método de aseo para controlar las crisis. La terapia con antiepilépticos tiene indicación cuando estas medidas no son suficientes o cuando existe otro tipo de epilepsia concomitante. Por otra parte, es posible la desaparición espontánea.

## Valoración de la calidad de vida de los pacientes neurológicos intervenidos de escoliosis.

Salvador Pinto T\*, Navarro Ortiz R\*\*, Hoashi JS\*\*, Pizá Vallespir G\*\*\*\*, Doménech Fernández P\*\*.

\*Servicio de Pediatría. HGUA. Alicante. \*\*Sección de Traumatología Infantil. HGUA. Alicante.

\*\*\*Servicio de Traumatología Infantil de Hospital Son Dureta de Palma.

### INTRODUCCIÓN

En la actualidad sigue existiendo controversia respecto si es realmente beneficiosa la corrección quirúrgica de la escoliosis en pacientes con parálisis cerebral o enfermedades neuromusculares. Algunos autores piensan que los beneficios funcionales de la cirugía son limitados y que además, presenta una alta incidencia de complicaciones potencialmente graves. El objetivo es evaluar el grado de satisfacción y calidad de vida asociados a la intervención de escoliosis mediante abordaje posterior aislado.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio prospectivo longitudinal de cohortes de 20 pacientes intervenidos de escoliosis neuromuscular, junto con un estudio retrospectivo sobre valoración de la calidad de vida de dichos pacientes después de la intervención. De manera prospectiva se realizó un registro de la radiografía, TAC y RMN pre y postoperatoria para evaluar los cambios tridimensionales de la columna, así como la valoración del estado funcional con la escala del Rancho de Los Amigos Modificados. De manera retrospectiva se realizó telefónicamente al cuidador principal, un cuestionario sobre expectativas de la intervención, estética, función, cuidados del paciente, calidad de vida, función pulmonar, dolor, estado de salud, imagen personal y satisfacción. El análisis estadístico ha sido efectuado con el programa SPSS.

### RESULTADOS

La edad media es de  $13,8 \pm 2,5$  años (trece mujeres y siete varones). Quince pacientes presentaban curvas severas de más de  $80^\circ$  Cobb. Nueve pacientes mejoraron el estado funcional de la escala del Rancho los Amigos en un nivel y dos pacientes en dos niveles ( $p < 0,05$ ). Un paciente falleció un año después por múltiples complicaciones tras la cirugía. La calidad de vida evaluada por el cuidador principal, compa-

rando antes y después de la intervención, hasta el 41% refieren estar mucho mejor, sobre todo, la postura sentada en equilibrio (76% de los pacientes) y la menor necesidad de analgésicos (47%). Apenas se modifica la capacidad de caminar, la habilidad para comer, la necesidad de apoyo para la higiene personal o para vestirse.

### DISCUSIÓN

Los resultados indican que la cirugía para la corrección de la escoliosis es beneficiosa tanto para los cuidadores como para los pacientes. El aspecto más beneficiado con la intervención es el estético, con gran corrección de la curva (media del ángulo de Cobb postoperatorio de  $23^\circ$ ), pudiendo así sentarse mejor estos pacientes, con mejoría de la clínica respiratoria, así como disminución del dolor. Respecto a la mejoría funcional sigue existiendo controversia. Los pacientes siguen necesitando de un cuidador las mismas horas que antes de la intervención, sin apenas cambios en la habilidad para caminar, comer o vestirse. Con el abordaje único posterior, la mitad de los pacientes no presentó complicaciones postquirúrgicas, objetivándose diferencia respecto a la técnica habitual de abordaje por doble vía (anterior y posterior), que habitualmente tiene mayor porcentaje de complicaciones.

### CONCLUSIONES

A pesar de las grandes complicaciones perioperatorias, hasta el 64% de los cuidadores están satisfechos con el resultado de la corrección quirúrgica de la escoliosis, así como, el 82% volverían a aceptar la realización de dicha intervención y la recomendarían a otros pacientes neurológicos con escoliosis. La colocación de tornillos pediculares en todos los niveles es una técnica eficaz para mejorar la deformidad tridimensional mediante un solo abordaje posterior, evitando así la morbilidad asociada al abordaje anterior.

## Distrofia miotónica congénita: evolución de un caso clínico.

Revert Gomar M, Raya Jiménez MA, Artés Figueres M, Rodríguez Pérez C.  
*Servicio de Pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandía.*

### INTRODUCCIÓN

La distrofia miotónica congénita o enfermedad de Steinert es la primera causa de hipotonía en el recién nacido. Es una enfermedad multisistémica de herencia autosómica dominante con penetrancia completa y expresividad variable. Se debe a la expansión del triplete CTG del gen de una proteína-quinasa en el locus 19q13.3. Tiene una incidencia aproximada de 1/ 8000 RN. La forma congénita es una forma especialmente grave con una transmisión casi exclusiva por la línea materna. Existe polihidramnios y disminución de los movimientos fetales en el embarazo. En los recién nacidos aparece diplegia facial con mejillas caídas, hundimiento de las fosas temporales y labio superior en "V" invertida, hipotonía generalizada y dificultades en succión y deglución. También presentan diferente grado de dificultad respiratoria que provoca la muerte en las primeras semanas de vida. Los niños que sobreviven presentarán gran hipotonía durante los primeros meses con retraso de las adquisiciones motoras. El pronóstico dependerá del número de tripletes CTG, siendo los casos más graves aquellos con mayor número de repeticiones.

### CASO CLÍNICO

Recién nacida mujer que ingresa en neonatos por prematuridad de 35 semanas y PN 1850 gramos. 2ª Gestación controlada con polihidramnios, Apgar 8/9. Madre de 35 años, con antecedente de catarata y que a la exploración destaca labios en "V" invertida y fenómeno miotónico. A los 3 días de vida inicia crisis de apnea-bradicardia que no mejora tras tratamiento con cafeína precisando soporte ventilatorio durante 4 días. A la exploración clínica destaca: hipotonía generalizada con escasos movimientos espontáneos, debilidad muscular, reflejos arcaicos débiles, hipertelorismo, micrognatia, boca abierta con labio superior en "V" invertida, fascies inexpressiva y succión débil con crisis de atragantamiento. Ante la persistencia de hipotonía con los rasgos dismórficos se solicita estudio genético molecular de Distrofia miotónica. El análisis directo de la expansión de los trinucleóticos CTG del gen DMPK en el cromosoma 19q detecta un alelo normal de 5 repeticiones y un alelo expandido de más de 150 repeticiones que confirma el diagnóstico. También se realiza Ecografía cerebral que es normal y Ecocardiografía donde se observa Foramen Oval

Permeable de 3 mm con cortocircuito derecha-izquierda y ligera aceleración de ramas pulmonares. A los 2 meses presenta nuevo episodio de apnea-bradicardia que precisa intubación y hospitalización en UCI. Tras el alta se mantiene asintomática, controlada con monitorización cardíaca domiciliaria hasta los 15 meses de vida sin requerir nuevos ingresos. A nivel neurológico mantiene hipotonía troncular y presenta retraso psicomotor que evoluciona de forma favorable tras tratamiento en centro de estimulación precoz. Mantiene sostén cefálico a los 5 meses, sedestación a los 8-9 meses, es capaz de coger objetos con las manos a los 13 meses y mantiene bipedestación con apoyo a los 14 meses. No presenta deambulación autónoma y a nivel del lenguaje dice 4-5 palabras bisílabas en su última revisión a los 15 meses.

### COMENTARIOS

Es importante un diagnóstico precoz para realizar un asesoramiento correcto a los padres (pronóstico y consejo genético). La probabilidad de tener otro hijo con miotonía neonatal en siguientes embarazos es de casi 30%. En las familias con distrofia muscular se da el fenómeno de anticipación, de manera que cada generación sucesiva tiene mayor afectación clínica y más precoz que la generación previa. Existen estudios que relacionan la duración de la ventilación asistida en el período neonatal con la supervivencia. Aquellos que precisan ventilación durante menos de 30 días frecuentemente sobreviven, mientras que los que precisan ventilación más prolongada tienen una mortalidad de 25-30% durante el primer año de vida. Los niños que sobreviven presentan retraso psicomotor evidente, aunque de severidad variable. Progresivamente pueden aparecer otras manifestaciones clínicas como: problemas del lenguaje, cardíacos (CIA, arritmias...), endocrinos (DM, hipercolesterolemia, hipotiroidismo), cataratas, gastrointestinales (disfagia, colestasis, malabsorción). No existe tratamiento específico de la enfermedad. El objetivo es tratar de ralentizar el progreso de la enfermedad. Para ello es importante iniciar de forma temprana un programa de estimulación precoz y rehabilitación que mejoren la hipotonía y eviten la atrofia muscular y otras complicaciones degenerativas.

## ¿Son necesarias pruebas complementarias en el TDAH?

Pelechano Ribes F, León García S, Esparza Sanchez M, Lopez Leibar M.  
\*Servicio Pediatría. Hospital General de Castellón. Castellón.

### INTRODUCCIÓN

El trastorno de déficit de atención e hiperactividad (TDAH) es un trastorno neurobiológico de inicio en la edad infantil que afecta entre un 3 y un 7% de los niños. Se caracteriza por unos niveles de impulsividad, actividad y atención no adecuados a la edad de desarrollo que dificultan la adaptación en su entorno familiar y escolar. Se han descrito diferentes trastornos asociados como el negativista desafiante, por tics, de ansiedad y de aprendizaje. El diagnóstico del TDAH es exclusivamente clínico, por lo que no están indicadas pruebas complementarias específicas, a menos que la valoración clínica lo justifique. La evaluación psicopedagógica (área de lectura, escritura y matemáticas) no es imprescindible para la valoración inicial, pero puede estar indicada para conocer el perfil de funcionamiento cognitivo y la asociación de otros trastornos. El tratamiento psicológico con reeducación psicopedagógica y terapia cognitivo-conductual es fundamental y, de forma individualizada, ha de valorarse la necesidad de tratamiento farmacológico con metilfenidato o atomoxetina. A continuación describimos el caso de un niño que consulta por dificultades de aprendizaje y sospecha de TDAH llegando a un diagnóstico asociado de S. Klinefelter.

### CASO CLÍNICO

Niño de 11 años remitido a la consulta de neuropsiquiatría por sospecha de TDAH con dificultades del aprendizaje y trastornos de conducta. No presenta antecedentes familiares ni personales de interés. El desa-

rrrollo psicomotor fue normal hasta inicio de la escolarización primaria, donde presentó grandes dificultades de lectoescritura con fracaso escolar, asociando conductas agresivas. A la exploración física se objetiva una talla: 158cm (>p97), peso: 44,5kg (<P75), tensión arterial: 105/70 mmHg, sin rasgos dismórficos, ni estigmas cutáneos con exploración neurológica normal. WISC-R: Coeficiente intelectual borderline (CIV 73, CIM 74, CIT: 74). Cuestionario TDAH (DMS-IV TR) cumple criterios de TDAH tipo combinado. Se solicita analítica general con perfil tiroideo, hepático, renal y lipídico con resultado normal y cariotipo que nos da el diagnóstico de S. Klinefelter (47 XXY). Sigue escolarización con apoyo psicopedagógico, terapia cognitivo-conductual y se inicia tratamiento con metilfenidato, con una respuesta parcialmente favorable. Además de deriva a Endocrinología Infantil para seguimiento y tratamiento específico.

### COMENTARIOS

Cabe destacar la importancia de una buena anamnesis y exploración física para poder discernir entre el TDAH sin patología asociada, que no precise pruebas complementarias, del TDAH asociado a otras patologías. Así, ante la presencia de un retraso mental estará indicado realizar pruebas complementarias como un cariotipo. En nuestro caso, además del tratamiento por TDAH, el diagnóstico de S. Klinefelter permitió una orientación familiar específica y poder realizar precozmente un tratamiento hormonal sustitutivo.

## Fenotipo conductual y síndrome de Rett.

Nemesio Tordera M.\*, Esparza Sánchez M.A.\*, Morais Ramos Bochar C.P.\*,  
Cervera Albenca, A.\*, Agut Agut, M.M.\*, Martín Arenós J. M.\*  
\*Servicio de Pediatría del Hospital General Castellón

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Rett es un trastorno neurológico del desarrollo, de base genética, con estancamiento y regresión psicomotora que aparece en niñas con desarrollo aparentemente normal durante los primeros meses de vida. Hacia el 5º mes de vida suele observarse un descenso de la velocidad del crecimiento del perímetro craneal, una pérdida de las habilidades manuales intencionales previamente adquiridas, aparición de movimientos estereotipados, alteraciones de la coordinación de la marcha y de los movimientos del tronco, disminuyendo el interés por el entorno, con una grave alteración del desarrollo del lenguaje expresivo y receptivo. Su prevalencia es de 1/12000 a 1/20000 nacidas vivas, considerando un mecanismo genético dominante ligado al cromosoma X, por mutaciones de novo (en el 99% de los casos) en la región codificante del gen MECP2. Actualmente se desconoce el mecanismo patogénico y la relación entre fenotipo-genotipo, por lo que no se puede llegar a un tratamiento efectivo.

### CASO CLÍNICO

Preescolar mujer de 18 meses remitida a Neuropediatría por falta de inicio de deambulación, irregularidades en el desarrollo motor y conductas repetitivas. Antecedentes familiares no contributorios. Embarazo controlado sin patología. Parto a término eutócico y adaptación perinatal normal. Peso, talla y PC al nacimiento en percentil 25. No antecedentes patológicos de interés, salvo bruxismo. En el desarrollo psicomotor destaca sostén cefálico a los 3 meses, sedestación a los 8-9 meses, desplazamiento culeando, no manipulación propositiva, no imita gestos, no señala con el dedo índice. No lenguaje propositivo ni afán comunicativo.

A la exploración física presenta un peso y una talla mayor de p25 y perímetro craneal en p3, buen estado

general, no rasgos dismórficos ni estigmas cutáneos. Escaso contacto y reactividad con el entorno. Pobres reacciones defensivas. Movimientos estereotipados de aleteos de manos y balanceo de tronco. Episodios de jadeo y mirada fija sin pérdida de tono. Estrabismo convergente bilateral. Resto de exploración por órganos y aparatos, incluida la neurológica, sin hallazgos significativos. Hemograma, bioquímica, estudio metabólico ampliado, PEATc, PEV y RMN cerebral normal. Cariotipo 46 XX normal.

Se inicia programa de Atención Temprana con escasa mejoría. Se mantienen las estereotipias y evolucionan desfavorablemente con el tiempo. A los dos años presenta episodios de hipertonia con revulsión ocular. EEG con actividad epileptiforme focal en área parieto-temporal derecha, por lo que se inicia tratamiento con Oxcarbamecepin, sin observarse nuevas crisis. Posteriormente se observan episodios de hiperventilación y ausencia total del empleo de las manos, por lo que se sospecha síndrome de Rett. Estudio genético molecular: mutación c.455c>6 en heterocigóticos, causante de proteína MECP2 truncada.

### CONCLUSIONES

Hay que destacar la importancia del diagnóstico precoz de un trastorno del desarrollo. Se debe considerar la sospecha inicial del Síndrome de Rett en niñas sin factores de riesgo neurológico con retraso psicomotor evolutivo, pérdida del uso propositivo de las manos y del lenguaje con aparición de movimientos estereotipados y conductas autistas.

A pesar de no disponer de un tratamiento curativo, llegar a un diagnóstico preciso proporciona a las familias y a las niñas afectadas una orientación terapéutica y psicopedagógica dirigidas, con mejor aprovechamiento de los recursos sociales que mejoren su calidad de vida.



# Patología del sueño en trastornos de espectro autista. Revisión en el hospital de la ribera durante los años 2005 a 2010.

Satorre Viejo I, Dolz Giménez L, Pitarch Castellano I, Juan Martínez J, Gastaldo Simeon E.  
*Servicio de Pediatría. Hospital de la Ribera. Alzira.*

## INTRODUCCIÓN

El sueño es un fenómeno fisiológico que sigue un proceso de desarrollo, iniciándose en la etapa fetal y experimentando modificaciones durante los primeros años de la vida. Los trastornos de espectro autista sufren con frecuencia alteraciones del sueño, especialmente insomnio de conciliación y despertares nocturnos.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de un estudio analítico de casos y controles, abarcando un periodo de cinco años, entre el 1 de enero de 2005 y el 1 de enero de 2010, en la unidad de Neuropediatría del Hospital de la Ribera (Alzira). Fueron estudiados 30 casos y 30 controles, de los cuales 11 niños de cada grupo tenían edades comprendidas entre los 2 y los 5 años, y los 19 restantes de cada grupo, edades comprendidas entre los 6 y los 12 años. La recogida de los datos fue telefónica, mediante una encuesta realizada a los padres, registrándose retrospectivamente una serie de variables determinadas por la escala "BEARS" de cribado de trastornos del sueño. Por otra parte, se estudió qué porcentaje de niños diagnosticados de trastorno de espectro autista presentaba alteraciones en el electroencefalograma, y la relación existente entre un electroencefalograma patológico y el insomnio de conciliación y de mantenimiento.

## RESULTADOS

Se registró insomnio de conciliación en un 57'5% de los niños con espectro autista, frente al 28'7% obtenido al estudiar la muestra control, siendo su aparición más frecuente en edades comprendidas entre los 2 y los 5 años en ambos grupos. Asimismo, los niños de espectro autista presentaban en un 57'5% de los casos, insomnio de mantenimiento. En un 5'3% del total de enfermos se refirieron pesadillas o terrores nocturnos además de insomnio de mantenimiento (habiéndose registrado este último porcentaje exclusivamente en

edades comprendidas entre los 6 y los 12 años). En tan sólo un 23'5% de los controles, se registró dificultad para el mantenimiento del sueño. En referencia a la somnolencia diurna, se obtuvieron datos positivos para un 5'3% de los enfermos, teniendo todos ellos edades comprendidas entre 6 y 12 años; frente al 48'4% de los niños sanos, cuya frecuencia de edades fue discretamente mayor entre los 2 y los 5 años. En un 41'7% de niños con espectro autista se refirieron ronquidos nocturnos, siendo más frecuentes en niños de 2 a 5 años de edad. Un porcentaje ligeramente mayor del grupo control (52'2%) resultó positivo para esta variable, siendo más frecuente el mismo rango de edades que en el grupo de niños enfermos.

El EEG resultó patológico en un 30'2% de los niños diagnosticados de trastorno de espectro autista, viéndose afectado más frecuentemente en el rango de edades entre los 6 y los 12 años. No se observó relación entre un EEG patológico e insomnio de conciliación. Un 16'7% de pacientes con insomnio de mantenimiento presentó un EEG patológico.

## CONCLUSIONES Y DISCUSIÓN

En general, los trastornos del sueño se presentan con mayor frecuencia en los primeros años de vida. Tanto el insomnio de conciliación como de mantenimiento son más frecuentes en niños con espectro autista. En cambio, un porcentaje mayor de niños sanos refiere ronquidos nocturnos y somnolencia diurna con respecto a los enfermos.

En menos de la mitad de niños con espectro autista se objetivó un EEG patológico, de los cuales un pequeño porcentaje asociaba insomnio de mantenimiento.

La identificación y el tratamiento de los trastornos del sueño en niños con trastorno de espectro autista, pueden mejorar la conducta en vigilia de estos pacientes. A la hora de establecer un plan de tratamiento debe formar parte de la asistencia, la evaluación del sueño para la correcta valoración clínica de estos niños.



## Trastorno por déficit de atención e hiperactividad: control inhibitorio y potenciales evocados P300.

Ros Cervera, G\*, \*\*, Roca Rodríguez, P\*, Gandía Benetó, R\*,  
Abad Mas, Luis\*\*\*, Ortiz Sánchez, P\*,\*\*\*\*, Mulas Delgado, F\*,\*\*\*\*\*.

\* Instituto Valenciano de Neurología Pediátrica (INVANEP). Valencia.

\*\* Hospital General de Elda, Servicio de Pediatría, Alicante.

\*\*\* Centro Red Cenit, Valencia.

\*\*\*\* Hospital General Universitario, Servicio de Neurología, Sección Neurofisiología, Valencia.

\*\*\*\*\* Hospital La Fe, Servicio de Pediatría, Sección Neuropediatría, Valencia.

### INTRODUCCIÓN

El Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) es un trastorno de inicio en la infancia caracterizado por “un patrón persistente de desatención y/o hiperactividad – impulsividad, que es más frecuente y grave que el observado en sujetos del mismo nivel de desarrollo” (DSM-IV, APA, 1994). En la valoración del TDAH se aconseja tener en consideración, además de los aspectos clínicos, la valoración de aspectos neurofisiológicos y neuropsicológicos. En la actualidad, una de las teorías más relevantes que trata de explicar este trastorno es la del déficit de inhibición o autocontrol (Barkley, 1998). El objetivo de este estudio fue realizar un análisis descriptivo de las medidas de inhibición neuropsicológica (medida como control de espera, control de interferencia y control de impulsos) y los valores obtenidos de P300, en una muestra de 50 pacientes en edad escolar.

### MATERIAL Y MÉTODOS

La muestra se compuso de 50 pacientes, entre los 6 y 15 años de edad. Un 60% de la muestra presentaba un diagnóstico de TDAH de subtipo Combinado (de los cuales 24 eran niños y 6 eran niñas), mientras que el 40% restante (13 niños y 7 niñas) cumplía criterios para diagnóstico de TDAH con predominio de Inatención.

Se procedió a realizar una valoración neuropsiquiátrica, seguida de una evaluación neuropsicológica consis-

tente en la aplicación de tres pruebas: SAT (Selective Attention Test), de atención selectiva, CPT (Continuous Performance Test), de atención sostenida, y el test de Stroop, de interferencia color-palabra. Finalmente, se realizó un análisis en Cz de los potenciales evocados cognitivos P300 con paradigma oddball.

### RESULTADOS

En el total de la muestra, se encuentran valores pobres de control inhibitorio. Separando los sujetos en dos grupos (de predominio inatento y grupo combinado) encontramos que las medidas de control inhibitorio sólo aparecen afectadas en el subgrupo TDAH combinado, mientras que el grupo TDAH inatento muestra una ejecución adecuada. En la medida de P300, ambos grupos muestran una latencia de onda retrasada y una amplitud de onda disminuida.

### CONCLUSIONES

Existen perfiles neuropsicológicos diferenciales para los distintos subtipos de TDAH sugeridos por la DSM-IV, aunque los datos neurofisiológicos apuntan a que existe una afectación común a los subtipos combinado e inatento, referente a velocidad de procesamiento, memoria de trabajo y atención selectiva, lo que refuerza el concepto del TDAH como un único grupo diagnóstico con subtipos según el funcionamiento de las funciones ejecutivas.

## 4 Casos de guillain-barré en 15 meses un hospital comarcal.

Pedrón Marzal G, Rey Simón R, Pérez García B, Beseler Soto B, Calvo Rigual F, \*Hoyo Rodrigo B  
*Servicio de Pediatría Hospital Lluís Alcanyis. Xàtiva*  
*\*Servicio de Neurofisiología Hospital Lluís Alcanyis. Xàtiva*

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain Barré (SGB) es una polineuropatía predominantemente motora inflamatoria aguda precedida en dos tercios de los casos por una enfermedad infecciosa aguda que puede ser respiratoria o gastrointestinal. Clínicamente se caracteriza por debilidad simétrica, arreflexia, escasos síntomas sensitivos y disfunción autonómica variable. Poco frecuente en la infancia siendo más frecuente entre los 4 y los 9 años.

### CASOS CLÍNICOS

Niño de 10 años remitido desde otro hospital por debilidad muscular leve en miembros inferiores (mm.ii) acompañada de dolor a nivel de ambos gemelos y debilidad de predominio distal en miembros superiores (mm.ss). Reflejos osteotendinosos (ROT) presentes y simétricos. Antecedente de caída con contusión leve en rodilla día previo y de GEA semana previa. A las 24 horas del ingreso aparece dificultad importante para mantener bipedestación con ROT abolidos, ante la sospecha de SGB y dada la rápida progresión se decide traslado a cuidados intensivos. Serología negativa.

Niña de 5 años acude por dolor a nivel de flexura poplítea y rechazo de deambulación de forma brusca desde hace 3 días. No otros antecedentes de interés salvo IRS semana previa. A la exploración mínima disminución de fuerza a nivel distal de mm.ii. con ROT presentes, en control a las 12h disminución de fuerza a nivel distal en mm.ss. y ROT disminuidos por lo que ingresa. Punción lumbar (PL): glucosa 54 mg/dl, proteínas 36 mg/dl. Coprocultivo *Campylobacter jejuni*. Serología negativa. Electromiografía (EMG) patrón mixto (desmielinizante-axonal) compatible con SGB. Se inicia tratamiento con inmunoglobulinas con buena evolución.

Niño de 4 años que acude por 2ª vez a urgencias por cojera y debilidad muscular de 5 días de evolución, inicia con dolor en tobillos posteriormente en rodillas. Los padres describen tumefacción y rigidez matutina con mejoría a lo largo del día. En tratamiento con ibuprofeno pautado desde hace 48h. No antecedentes de interés. ROT normales la primera visita y patelares ausentes con aquíleos presentes a las 24h. No se realiza PL a petición de los padres que de-

ciden control en domicilio. Evolución favorable con mejoría progresiva. Cultivo y serología negativos. EMG patrón desmielinizante compatible con SGB. Buena evolución sin tratamiento.

Niño de 10 años que acude por 3ª vez a urgencias. En la primera visita dolor en pantorrillas se realiza analítica con CK de 335 y diagnóstico de miositis. Persiste dolor en pantorrillas, de forma progresiva pérdida de fuerza en mm.ii., mm.ss. y ROT disminuidos. Antecedente de cuadro catarral 2 semanas antes. Analítica al ingreso CK 172, PL no se pudo obtener líquido, serología negativa y coprocultivo negativo. EMG patrón desmielinizante compatible con SGB por lo que se inicia tratamiento con inmunoglobulinas con buena evolución.

### COMENTARIOS

De los 4 casos presentados 1 de ellos requirió traslado a cuidados intensivos siendo éste el que presentó una clínica más aguda. Los otros casos de presentación más subaguda (englobados dentro del subtipo polineuropía desmielinizante inflamatoria aguda) evolucionaron de forma favorable. Esta forma de presentación subaguda, frecuentemente se inicia con sintomatología insidiosa sensorial, la cual tiende a ser ignorada y puede retrasar el diagnóstico. En nuestra serie todos los casos debutaron con dolor y debilidad en mm.ii., con ROT presentes al inicio y en un caso con mínima elevación de CK, lo cual supone un retraso en el diagnóstico e implica el diagnóstico diferencial con otras patologías, de ahí deriva la importancia del seguimiento evolutivo de estos pacientes.

Es llamativa la buena evolución de uno de los casos sin tratamiento.

La utilidad de la EMG sobretodo en los casos dudosos como los nuestros, ya que a pesar de realizarse en la primera semana de aparición de los síntomas ya era compatible con polineuropatía desmielinizante.

Por último observamos un aumento en el número de casos respecto años previos sin encontrar causas que lo justifiquen, aunque si está descrito que se presenten de forma agrupada.

## Linfangioma torácico neonatal.

Posadas Blázquez V\*, Paredes Cencillo C\*\*, Benlloch Sánchez C,  
López Sainz A.\*\*\*, Castillo Corullón, S.\*

\*Pediatria General, \*\* Jefe de Sección Neonatología, \*\*\*Cirugía Pediátrica.  
Hospital Clínico Universitario de Valencia.

### INTRODUCCIÓN

Los tumores fetales son hallazgos infrecuentes. El linfangioma es un tumor congénito que puede manifestarse en la época neonatal. El 50% está presentes en el nacimiento y la mayoría se hacen evidentes después de los 2 años.

Son más frecuentes en la zona mediastínica y abdominal, aunque pueden aparecer en cualquier zona del cuerpo. El porcentaje de malignidad es ínfimo, pero según su ubicación y tamaño se asocian a complicaciones en el manejo obstétrico y neonatal. En nuestro caso su relación con estructuras torácicas puede hacer variar su volumen según la presión intratorácica y es posible la compresión de estructuras vecinas.

### CASO CLÍNICO

Neonato a término que ingresa en sala de Nidos por tumoración torácica a estudio, procedente de paritorios tras parto eutócico con buena adaptación neonatal.

Gestación controlada donde solo destaca la ecografía prenatal previa al parto donde se observa una imagen ecogénica en tórax anterior de 68x34 mm.

A la exploración inmediata al nacimiento destaca una masa a nivel torácico derecho, de aproximadamente 9.5x9 cm de consistencia blanda, impresiona de líquido, móvil. Contiene un nódulo interno a nivel del tercio inferior pequeño de aproximadamente 2x1.5 cm de consistencia más dura, móvil y no adherido a ningún plano. A nivel cutáneo se observa una zona violácea más vascularizada en el 1/3 inferior y medio de la masa de 2 cm de diámetro. Resto de la exploración normal.

En la ecografía torácica se identifica lesión quística multiloculada con finos ecos en su interior en tejido subcutáneo de pared torácica anterior derecha, compatible con linfangioma quístico. Resto de estructuras sin alteraciones.

No se encuentran patologías asociadas en las pruebas complementarias realizadas.

Tras 24 horas en observación y la ausencia de complicaciones, (no variación del tamaño ni compresión de estructuras vecinas) se decide alta con valoración previa por cirugía pediátrica. Intervención programada de exéresis completa sin complicaciones a los 18 días.

### COMENTARIOS

Es difícil conocer con exactitud la prevalencia de linfan-

gioma en la población general. La gran mayoría de ellos no pueden diagnosticarse durante la época neonatal, y pueden ser descubiertos en la edad adulta.

Ante un tumor superficial de estas características, la primera prueba a realizar es la ecografía. Con esta prueba no invasiva podemos delimitar la lesión, valorar el contenido de la misma. Además es la prueba de elección para descartar otras malformaciones de órganos internos durante la época neonatal.

En otros casos, en lesiones mediastínicas o retroperitoneales, la ecografía necesita ayudarse de la TAC o incluso de la RNM aunque en la mayoría de las ocasiones no son necesarias.

En el apartado del tratamiento la técnica de la elección, siempre que sea posible, es la exéresis completa. No obstante, la benignidad de la lesión hace que la cirugía sea más conservadora, evitando intervenciones que alteren la estética del paciente, especialmente en cara y cuello. Esta decisión conlleva el aumento de tasa de recidivas e incluso infecciones en zonas no extirpadas.

Por esta razón, en los últimos años la cirugía se complementa con la administración intralesional de esclerosantes que provocan un proceso de inflamación y posterior fibrosis.

Parece que el agente intralesional más efectivo es el llamado OK-432. No es un esclerosante, es un inmunomodulador producto de la liofilización de un cultivo mixto de *S. pyogenes*.

La inyección intralesional de este producto va a producir una estenosis del vaso linfático que nutre al quiste, además de una inflamación intraquística que va a determinar la desaparición del linfangioma.

Esta técnica también puede utilizarse en monoterapia, en lesiones de pequeño tamaño, localizadas en zonas donde se quiere evitar una cirugía mutilante y, por supuesto, no haya indicio de malignidad.

Antes de la utilización del OK-432, el abanico terapéutico de los linfangiomas se veía reducido a prácticas quirúrgicas, con las consiguientes complicaciones posibles especialmente en época neonatal. El uso de este agente ha permitido un cambio radical en el manejo estos tumores linfáticos.

## ¿Qué puede haber detrás de unas bronquiectasias en un niño?

Amor Llorente M\*, Tormos Muñoz M.A\*, Sastre Morote A.M\*,  
Armengot Carceller M\*\*, Escribano Montaner A.\*

\**Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valencia.*

\*\**Servicio ORL. Hospital General Universitario de Valencia. Universidad de Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

Las bronquiectasias son poco frecuentes en la edad pediátrica (incidencia de 1.9%) y habitualmente, están ligadas a infecciones respiratorias de evolución tórpida. Otras enfermedades menos frecuentes como la fibrosis quística o el síndrome de discinesia ciliar primaria (SDCP) pueden provocarlas, aunque su diagnóstico precoz evitaría, la mayor parte de las veces, su aparición en la edad pediátrica.

### CASO CLÍNICO

Niña de 11 años remitida a neumopediatría (NP) por un síndrome de lóbulo medio y posibles bronquiectasias. No antecedentes familiares de interés. Distrés respiratorio al nacimiento que requiere intubación y ventilación mecánica 15 días. Bronquiolitis a los 3 meses, VRS y CMV positivo, que precisa nueva intubación. Se efectúa TC torácico que muestra condensaciones residuales en lóbulo superior derecho (LSD), y fibrobroncoscopia informada como "normal". Se inicia tratamiento con budesonida, a pesar de lo cual mantiene desde entonces, mucosidad blanquecina abundante sin relación con infección o fiebre y tos diaria nocturna. No episodios de dificultad respiratoria, otitis, ni sinusitis.

A los 10 años, presenta un proceso broncoobstructivo con sibilancias, tos y disnea. Se practica test del sudor, mantoux, serología, IgGs complemento y alfa-1 antitripsina que son normales. La Rx de tórax evidencia atelectasia del LSD y lóbulo medio (LM). El TC, un patrón en vidrio deslustrado en hemitórax derecho, adenopatías hiliares derechas, infiltrados subsegmentarios periféricos, engrosamientos septales y nódulos milimétricos inespecíficos subpleurales en el lóbulo inferior izquierdo (LII). Se remite entonces a NP donde se aprecia disminución de entrada de aire en base derecha y subcrepitantes bibasales. Espirometría con

patrón obstructivo moderado (FEV1/FVC 66.4%), prueba broncodilatadora negativa y ONE (óxido nítrico exhalado) normal. Se revalora el TC pulmonar previo, objetivando bronquiectasias saculares y bronquioloectasias en LID/LM, bronquiectasias cilíndricas en LSD/LII y adenopatías hiliares bilaterales.

Entre los posibles diagnósticos el asma parece poco probable por la existencia de clínica desde el nacimiento, no respuesta al tratamiento de base, respuesta broncodilatadora negativa y ONE bajo. La bronquiolititis obliterante podría explicar los hallazgos del TC, la espirometría con patrón obstructivo moderado no reactivo a broncodilatadores y su posible relación con alguno de los episodios referidos en la lactancia. Sin embargo, el inicio precoz de la clínica, la mucosidad diaria y la existencia de bronquiectasias, obligan a plantear el SDCP.

Se efectúa estudio de batido ciliar (velocidad y patrón) y biopsia ciliar, en muestra obtenida por cepillado nasal del cornete inferior. Se aprecia un cilio rígido con movimiento ciliar discinético, compatible con la sospecha diagnóstica. Los criterios de manejo, han sido recientemente definidos en la Task Force en PCD de la ERS. En esta niña se planteó fisioterapia respiratoria y actividad física diarias, vacunación (13 valente+antigripal), broncodilatador de larga duración junto con corticoide inhalado y suero salino hipertónico al 7% con ácido hialurónico nebulizado.

### COMENTARIOS

Un distrés respiratorio neonatal de causa no aclarada, infecciones respiratorias de evolución anormal, presencia de tos crónica y mucosidad que no responde al tratamiento, obligan a descartar un SDCP. Su diagnóstico precoz puede impedir o retrasar la aparición de secuelas irreversibles.

## Análisis del asma inducido por ejercicio en nuestro medio.

Fuentes Gómez L\*, Bayo A\*\*, Garde Garde J\*\*, Maciá Piedra C\*, Castillo Gómez B\*.

\*Sección Pediatría del Hospital General de Alicante.

\*\*Sección de alergia infantil del Hospital General Universitario Elche.

### INTRODUCCIÓN

El asma inducido por ejercicio es el estrechamiento intermitente de las vías aéreas, que el paciente experimenta como sibilancias, opresión torácica y/o tos y desencadenada por ejercicio físico. En la literatura se ha descrito que del 40% al 90% de los pacientes con asma presentan asma en relación a ejercicio. OBJETIVOS: Determinar la frecuencia del asma y broncoespasmo inducido por ejercicio en los niños asmáticos controlados en la unidad de alergia del HGUE y determinar si existe correlación entre lo referido por el paciente y los datos objetivos.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Selección de pacientes: A todo niño asmático, independientemente de la gravedad del asma y del grado de control alcanzado, que consecutivamente acudió a control de su enfermedad durante los meses de junio y octubre de 2010, se les pasó un cuestionario sobre tolerancia al ejercicio, un cuestionario sobre el control del asma (CAN), y se llevó a cabo una espirometría Basal/TBD/ONE y test de esfuerzo (TSF), previo consentimiento informado. El TSF se consideró Positivo si el FEV1 sufría una caída >15% sobre el basal. Dudoso, si la caída era del 10-14% y Negativo si era <10%. RESULTADOS: Total 55 pacientes, 51 eran asmáticos conocido y 4 se remitieron por sospecha de broncoespasmo inducido por ejercicio. Se realizó al test de esfuerzo a 51 pacientes. 56% niños con una edad media de 10.1 años. La gravedad del asma, en el

momento del estudio, era leve en el 66% de los casos, moderada en el 23% y severa en el 11%. El 76% precisaron salbutamol inhalado <1 vez al mes. La función pulmonar basal fue patológica en el 19%, siendo todos ellos patrones obstructivos. El test de broncodilatación fue positivo en el 20%. El ONE fue <25 en el 30%. El test de esfuerzo fue positivo en el 21%; dudoso en el 11% y negativo en el 68%. Según el cuestionario 60% presentaban buena tolerancia al ejercicio, 10% incompleta y 31% mala. Según el médico 60% buena tolerancia; 22% incompleta y 18% mala. El 60% de los pacientes que referían mala tolerancia el test fue negativo. La prevalencia del asma inducido por ejercicio según el cuestionario de tolerancia al ejercicio fue del 31-40%; según el CAN del 26-56%; según la valoración médica del 18-40%; según el test de esfuerzo del 21-32% y según la anamnesis compatible junto con test de esfuerzo positiva fue del 19-23%.

### CONCLUSIONES

En nuestra experiencia, la frecuencia con que los niños asmáticos presentan síntomas relacionados con el ejercicio oscila entre un 30 a un 40%, mediante cuestionario, pero se reduce hasta un 14%, cuando los síntomas referidos por los niños se objetivan con un test de esfuerzo positivo. Ello tiene importantes implicaciones terapéuticas. Solo uno de los pacientes remitidos por broncoespasmo inducido por ejercicio tuvo el test de esfuerzo positivo.



## Pneumotórax: evolución clínica y radiológica en una niña previamente sana.

Martínez del Villar M, Serna Berná V, Payà Elorza Idoia, Moral Gil L, Loeda Ozores C, Gómez Gosálvez F.

*Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.*

### INTRODUCCIÓN

El hidroneumotórax se define por la presencia de aire y líquido en la cavidad pleural; su diagnóstico se realiza mediante técnicas de imagen. Cuando el líquido es purulento, se denomina pneumotórax. Constituye una entidad infrecuente en Pediatría y hay pocos casos descritos en la literatura. Presentamos un caso de pneumotórax en una niña de 3 años, por su infrecuencia y por la llamativa discrepancia entre los hallazgos radiológicos y las manifestaciones clínicas, así como por su favorable evolución.

### CASO CLÍNICO

Niña de 3 años sin antecedentes medicoquirúrgicos de interés y con vacunación correcta, incluyendo vacuna antineumocócica. Acudió a urgencias por referir fiebre de 10 días de evolución asociada a tos y mucosidad. Dos días antes de acudir había terminado un tratamiento con amoxicilina durante 7 días por un diagnóstico de amigdalitis. Tenía un peso de 11 kg y una talla de 96 cm, y sus constantes vitales al ingreso eran: temperatura 38 °C, frecuencia cardiaca 125 lpm, frecuencia respiratoria 40 rpm y saturación de oxígeno por pulsioximetría del 100% (respirando aire ambiente). El estado general era bueno, estaba eupneica y mostraba una palidez cutánea pero no de mucosas, con adecuado estado de hidratación y nutrición, y sin lesiones cutáneas. En la auscultación pulmonar se apreciaba hipoventilación en el hemitórax derecho, más marcada en base, con soplo tubárico en el campo anterior de ápex derecho. El resto de la exploración era normal. En la analítica de sangre realizada en urgencias se obtuvieron los siguientes datos: 31.770 leucocitos por mm<sup>3</sup> (73% neutrófilos, 20% linfocitos y 7% monocitos) con una proteína C reactiva de 19,8 mg/dl. No había alteraciones significativas en la bioquímica básica ni en la gasometría venosa (pH 7,38; pCO<sub>2</sub> 41 mmHg). Se realizó una radiografía de tórax

donde se observaba la ocupación masiva del hemitórax por un nivel hidroaéreo, con colapso pulmonar ipsilateral casi completo y leve desplazamiento mediastínico contralateral. Se realizó una TAC torácica que confirmó los hallazgos radiológicos y mostraba múltiples lesiones quísticas en el pulmón colapsado. Estos hallazgos sugerían la existencia de una neumonía necrotizante con pneumotórax asociado, sin poder descartar la presencia de lesiones pulmonares preexistentes, como una malformación adenomatoida quística. Se inició un tratamiento con cefotaxima durante 15 días y se colocó un drenaje pleural que se mantuvo durante 10 días (con uroquinasa los 3 primeros días), con disminución del pneumotórax y reexpansión progresiva del parénquima pulmonar. Durante todo el ingreso mantuvo un excelente estado general, quedándose afebril al 5º día de ingreso y sin signos de dificultad respiratoria en ningún momento. El líquido pleural tenía características hemato-purulentas y tanto su cultivo como el hemocultivo resultaron negativos, aunque el test de neumococo en orina había resultado positivo. Tras el alta se revisó la evolución radiológica, con normalización casi completa (mínimo engrosamiento pleural) a los 5 meses tras el alta. El estudio inmunológico no mostró anomalías en los parámetros de la inmunidad humoral ni celular y la niña ha permanecido asintomática desde el alta.

### COMENTARIOS

Nos parece interesante presentar este caso dada la poca frecuencia del pneumotórax en pediatría y por las dudas diagnósticas que puede provocar inicialmente (con malformaciones congénitas, principalmente), por el contraste entre la llamativa alteración radiológica y el escaso compromiso respiratorio, así como por la evolución favorable con resolución completa de la radiología en 4-5 meses.

## Episodio aparentemente letal (EAL) tras cirugía de anillo vascular.

Toledo Morales C.M\*, Villalba Pérez M.A\*, Solano Galán P\*, Gutiérrez Sanromán C\*\*, Serrano Martínez F\*\*\* López Andreu J.A\*\*\*\*

\* *Médico Residente de Pediatría.* \*\**Servicio de Cirugía Pediátrica.*

\*\*\**Servicio de Cirugía Cardiovascular Pediátrica.*

\*\*\*\**Unidad de Neumología y Alergia Pediátrica.*

*Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

Definimos EAL como un episodio agudo de apnea (central u obstructiva), con cambio de coloración (palidez o cianosis) e hipotonía que requiere la intervención inmediata para restaurar la respiración normal del niño. Dos de cada tres EAL tienen una causa potencialmente tratable. Presentamos un niño con EAL tras la corrección quirúrgica de un anillo vascular.

### CASO CLÍNICO

Varón de 7 meses que ingresa para estudio, por clínica de dificultad respiratoria y estridor inspiratorio persistente desde el nacimiento. Se solicitan Rx de vía aérea y tórax que resultan normales y fibrobroncoscopia (FBC) que objetiva estenosis de la luz traqueal por aparente compresión extrínseca pulsátil a nivel de tercio medio-inferior derecho que reduce la luz traqueal en un 80%. Ante la sospecha de anillo vascular se solicita angioTC que confirma la presencia de arco aórtico derecho con ductus arterioso diverticular proximal (Kommerell) y atrético distal, configurando un anillo vascular.

Se procede a liberación de anillo vascular por toracotomía izquierda y comprobación endoscópica de la desaparición de la compresión traqueal extrínseca manteniendo una luz traqueal aceptable. Resolución inmediata del estridor con reaparición del mismo a los pocos días de la cirugía, asociando tiraje, mucosidad, tos y vómitos secundarios. A los 1,5 meses de la intervención reingresa por EAL, consistente en apnea respiratoria con cambio de coloración facial de 3 minutos de duración al adoptar decúbito supino para cambio de pañal con recuperación posterior.

Con sospecha apnea obstructiva secundaria a RGE y

estridor por posible paresia-parálisis de cuerda vocal izquierda se realiza tránsito intestinal superior (normal) y fibrobroncoscopia (traqueomalacia grave del tercio distal e inflamación traqueobronquial). Mejoría transitoria con Omeprazol y Domperidona, sin presentar nuevo EAL pero con estancamiento ponderal y signos de dificultad respiratoria predominantemente durante el sueño. Se repite angioTC que no muestra cambios respecto al estudio prequirúrgico. Se realiza aortopexia por toracotomía izquierda, objetivándose intraoperatoriamente una luz traqueal permanente del 50 % de su calibre proximal. Resolución mantenida del estridor y el tiraje.

### COMENTARIOS

Los anillos vasculares pueden acompañarse de estenosis traqueal o traqueomalacia, cuya gravedad determina la actitud terapéutica tras la liberación quirúrgica. La FBC intraoperatoria evidenció una traqueomalacia leve-moderada residual, siendo la actitud inicialmente conservadora. La aparición diferida de estridor, tiraje, tos, mucosidad y vómitos hacía plausible como causa del EAL el reflujo gastroesofágico (una vez resuelta la compresión esofágica extrínseca) y la parálisis de cuerda vocal izquierda (por posible lesión quirúrgica del nervio laríngeo recurrente izquierdo). Sin embargo, la FBC evidenció traqueomalacia grave distal y el angioTC persistencia del divertículo de Kommerell. La aortopexia se ha descrito como la opción terapéutica definitiva en los pacientes con clínica respiratoria grave (EAL, necesidad de ventilación mecánica) tras cirugía correctora del anillo vascular.

La mejoría endoscópica de la luz traqueal durante la cirugía no descarta un empeoramiento ulterior.

## Manejo diagnóstico y terapéutico de la miocardiopatía hipertrófica neonatal a propósito de 2 casos.

Moriano Gutiérrez A, Giner Crespo M, Rodríguez Vega H,  
Fernández Tudela B, Carrasco Moreno J I.

*Sección de Cardiología Pediátrica del Hospital La Fe de Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía hipertrófica (HCM) es una enfermedad primaria del músculo cardíaco, de carácter hereditario con transmisión autosómica dominante caracterizada por un ventrículo izquierdo hipertrófico (puede que también el derecho), no dilatado y sin una patología cardíaca o sistémica, que pueda explicar la hipertrofia. La mayoría de niños y adolescentes con HCM permanecen asintomáticos y se diagnostican mediante un screening familiar. Realmente se considera una excepción el diagnóstico de la enfermedad durante el primer año de vida y es precisamente en este grupo de pacientes donde hay que descartar determinadas enfermedades que pueden debutar con un fenotipo similar y cuyo diagnóstico puede ser muy importante para ofrecer consejo genético a los padres.

### CASOS CLÍNICOS

Caso 1: Niña con diagnóstico intraútero de HCM, que al nacimiento ingresa para estudio confirmándose el diagnóstico y objetivándose importantes rasgos dismórficos compatibles con un síndrome de Noonan. Dicho diagnóstico es corroborado genéticamente presentando una mutación KRAS que ofrece un fenotipo más severo. Dada la severidad de la HCM se inicia tratamiento farmacológico con Propranolol, permaneciendo asintomática cardiológicamente durante el ingreso sin arritmias documentadas. A la semana del alta hospitalaria fallece súbitamente en el domicilio.

Caso 2: Niño que ingresa en sala de Neonatología por sospecha de metabolopatía ante clínica de hipoglucemia persistente que se acompaña de acidosis

metabólica. Clínicamente asocia HCM y hepatomegalia severa. A los dos días del ingreso asocia una hiperamoniemia. Se solicita estudio de despistaje de enfermedades metabólicas, llegando disminuidos los niveles de carnitinas toles y libres siendo el resto de resultados normales. Se diagnostica de un trastorno de la beta oxidación mitocondrial de ácidos grasos de cadena larga. Recibe tratamiento específico nutricional y farmacológico con carnitinas y presenta una mejoría clínica y metabólica.

### COMENTARIOS

Aunque la mayoría de casos de HCM son idiopáticos, en niños y especialmente en neonatos, hay que descartar causas metabólicas, síndrome polimalformativos y neuromusculares que representan hasta el 25% de los casos.

La edad de presentación de la HCM es muy variable y depende sobre todo de la mutación causal, aunque en muchos casos constituye parte de la evolución natural de la enfermedad, desarrollándose en edades posteriores con severidad variable. La ecocardiografía es la que da el diagnóstico definitivo y la monitorización electrocardiográfica es necesaria para la detección precoz de arritmias ventriculares, algunas precursoras de episodios de muerte súbita (MCS) que es la principal causa de muerte de estos pacientes. El riesgo de MCS es mayor a mayor severidad y precocidad de presentación, puesto que estos pacientes presentan a demás peores opciones terapéuticas. Se recomienda iniciar tratamiento farmacológico en niños asintomáticos con HCM severas, se debe realizar estratificación del riesgo de MCS y ofrecer consejo genético.

## Pericarditis purulenta: importancia del diagnóstico precoz.

Bermúdez Barrezueta L, Adell Sales A, Miñambres Rodríguez M, Escribano Gómez LM, Jordá Sirera N, Sanchís Ramada Ramón, Modesto i Alapont V.  
*Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario La Fe. Valencia*

### INTRODUCCIÓN

La pericarditis purulenta es una patología aguda de evolución fulminante, poco frecuente y pronóstico grave. Los factores predisponentes más importantes son: derrame pericárdico en pericarditis urémica e inmunosupresión. Los mecanismos de desarrollo son múltiples: extensión directa de un foco infeccioso intratorácico, infección por trauma o cirugía torácica, extensión desde un foco subdiafragmático o por diseminación hematogena. Los gérmenes más frecuentes son: estreptococos, estafilococos, gramnegativos. La mortalidad oscila entre el 2 y el 20% en los casos que reciben tratamiento adecuado. Son factores de mal pronóstico el retraso en el drenaje pericárdico, la existencia de taponamiento en el momento del diagnóstico, la infección por *Staphylococcus aureus* o bacilos gramnegativos y malnutrición. La secuela más frecuente es la pericarditis constrictiva.

### CASO CLÍNICO

Niño de 3 años, ingresa remitido de otro hospital por dolor abdominal con sospecha de apendicitis. Cuadro clínico de 24-36 horas de evolución caracterizado por fiebre, máximo 38,8°C, dolor abdominal difuso, intenso, irradiado a región dorsal y torácica. Asocia cuadro catarral. Embarazo, parto y período neonatal sin incidencias. Vacunación correcta. Sin antecedentes patológicos y familiares de interés. Valorado inicialmente por Servicio de Cirugía Pediátrica se descarta patología quirúrgica. A su ingreso: febril, prefiere la posición incorporada al decúbito, presenta taquipnea, quejido y en exploración ORL hipertrofia amigdalar con orofaringe hiperémica, siendo el resto de exploración por aparatos normal. En analítica: leucocitosis importante con neutrofilia, PCR 228 mg/L, hemostasia alterada Quick 47%, fibrinógeno 736 mg/dl. Sedimento de orina normal. Ecografía abdominal normal. Se inicia tratamiento con Ceftriaxona IV y se realiza Rx de tórax donde se objetiva cardiomegalia. Se realiza electrocardiograma y ecocardiografía donde

se objetiva signos sugestivos de pericarditis. Pasa a UCIP y se inicia tratamiento con ácido acetil salicílico (AAS), se mantiene tratamiento con Ceftriaxona y se añade Vancomicina. A las 24 horas de ingreso en estudio ecocardiográfico presenta aumento de la ecogenicidad y del tamaño del derrame pericárdico, por lo que se realiza pericardiocentesis obteniéndose 170 cc de líquido purulento. Se toma muestra para cultivos y Ag de neumococo. Evolución posterior favorable, con disminución de reactantes de fase aguda quedando afebril a las 48 horas. Hemocultivo, cultivo y antígeno de neumococo en líquido pericárdico negativos. Elevación de cifra de ASLO de 899 U/ml al ingreso a 3.265 U/ml a los 7 días. Frotis faríngeo realizado el segundo día de ingreso habiendo recibido antibioticoterapia: negativo. Completa 10 días de tratamiento antibiótico IV y continúa con cefuroxima VO. Fue dado de alta a los 11 días manteniéndose tratamiento con ASS y cefuroxima. Diagnóstico: Pericarditis purulenta por *Streptococcus*  $\beta$  hemolítico del grupo A como etiología sospechada por ASLO elevado pero no confirmada por cultivo.

### COMENTARIOS

La pericarditis purulenta es un proceso infeccioso grave que evoluciona de forma inexorable hacia la muerte si no es tratado. Por este motivo, la realización de un diagnóstico precoz es fundamental. La rareza de su presentación nos exige tenerla presente para evitar un retraso fatal en el diagnóstico. El dolor pericárdico está ausente en la mayoría de los casos, y el aislamiento del agente bacteriano en ocasiones es difícil. En nuestro caso, el paciente no presentaba ningún factor predisponente y el dolor abdominal fue un síntoma que causó confusión para el diagnóstico inicialmente, sin embargo, consideramos que el diagnóstico se realizó a tiempo para la instauración del tratamiento específico que condicionó la evolución favorable del cuadro sin presentar por el momento complicaciones añadidas.

## Hernia diafragmática congénita de aparición tardía.

Lacomba Carratalá L., Sifre Aranda M., Raya Jiménez MA,  
Albors Fernández AM, Oltra Benavent M.  
*Servicio de Pediatría. Hospital Francisco de Borja. Gandía.*

### INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática se define como una comunicación entre las cavidades abdominal y torácica con o sin contenido abdominal en el tórax. La incidencia de hernia diafragmática oscila entre 1/2000 y 1/5000 nacidos vivos y afecta dos veces más a las mujeres que a los hombres. Los síntomas y el pronóstico dependen de la localización del defecto y de las anomalías asociadas. El defecto puede estar en el hiato esofágico (hiatal), paraesofágica (adyacente al hiato), retroesternal (Morgagni) o en la parte posterolateral (Bochdalek) del diafragma. Los defectos son más frecuentes en el lado izquierdo (85%) y en ocasiones (<5%) son bilaterales. Existe una forma de hernia diafragmática congénita de aparición tardía que supone el 5% de los casos, siendo uno de éstos el que nos ocupa.

### CASO CLÍNICO

Niño de 3 años y 4 meses que acude a Urgencias por fiebre de 4 días de evolución con signos de infección respiratoria, tos y mucosidad. A la exploración presenta buen aspecto general y ausencia de murmullo vesicular en la base posterior de hemotórax izquierdo. No antecedentes de traumatismos previos ni problemas gastrointestinales. Bronquiolitis a los 5 meses de edad y broncoespasmos de repetición que no precisaron ingresos ni estudios radiológicos.

Se practica radiografía de tórax con la sospecha clínica de neumonía, encontrándose desviación de mediastino hacia la derecha, con presencia de asas intestinales en base pulmonar izquierda por elevación diafragmática.

Ante el diagnóstico diferencial con hernia diafragmática congénita de presentación tardía se realiza RM con los siguientes hallazgos: Se confirma la existen-

cia de hernia diafragmática posterior izquierda con presencia de riñón izquierdo y contenido intestinal en cavidad torácica. No se identifican defectos ni otras alteraciones a nivel de hemidiafragma derecho.

### COMENTARIOS

Existen escasos casos publicados de hernia diafragmática congénita de aparición tardía, puesto que sólo suponen el 5% del total de ellas. En la bibliografía pueden encontrarse dos series con un total de unos 300 casos existiendo pocas imágenes diagnósticas por resonancia magnética, como la que aportamos en nuestro caso.

Su expresión clínica es muy variable, dependiendo de la localización y la víscera herniada. Pueden aparecer síntomas respiratorios (neumotórax, neumonía, derrame pleural), gastrointestinales (vómitos, regurgitaciones, dolor abdominal) o la combinación de ambos.

La radiografía simple de tórax ocupa el primer lugar en el protocolo de actuación diagnóstica. Los hallazgos radiológicos pueden ser más o menos variables, dependiendo del tipo y la gravedad del defecto. En muchos casos es normal o inespecífica. Cuando el diagnóstico por radiología es dudoso (esto ocurre en el 50% de los casos), puede recurrirse a otros métodos de imagen entre los que se encuentran el estudio con contraste del aparato digestivo, la ecografía, la tomografía computarizada y la resonancia magnética. La ecografía diafragmática va adquiriendo mayor importancia como método complementario. En nuestro caso utilizamos la Resonancia Magnética que permite un estudio completo del defecto diafragmático y estructuras herniadas, aportando una información valiosa para su posterior manejo terapéutico.



## Taquicardia de QRS ancho. Morfología peculiar que orienta el diagnóstico.

Gregoraci Fernández A., López March A., Sanchez Andres A., Sáez Palacios JM., Carrasco Moreno JI.  
*Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia*

### INTRODUCCIÓN

El diagnóstico diferencial de las taquicardias de QRS ancho puede ser difícil, dado que no siempre se trata de arritmias originadas a nivel ventricular. La importancia del ECG en estos casos radica en la alta posibilidad de llegar al diagnóstico correcto. Existen los criterios morfológicos tradicionales, cuya utilidad es limitada; sin embargo con las observaciones de Brugada y colaboradores, la sensibilidad puede llegar al 98% y la especificidad al 96%. Los datos clínicos del paciente y el análisis electrocardiográfico adecuado nos permitirán hacer el diagnóstico diferencial con mucha certeza.

### CASO CLÍNICO

Se trata de un niño de 7 años que acude al Servicio de Urgencias por un cuadro de dolor torácico opresivo y palpitaciones de 30 minutos de duración. A la exploración hemodinámicamente estable; cuenta como antecedentes un episodio previo de taquicardia con ECG y ecocardiograma post-arritmia normales. Se le realiza un ECG de 12 derivaciones que muestra una taquicardia regular a 230 lpm, con QRS ensanchado (0,12-0,13 segundos), eje superior e izquierdo y morfología de bloqueo de rama izquierda (BRI). Llegados a este punto se plantea el diagnóstico diferencial que nos orientará al diagnóstico correcto y, por tanto, al tratamiento adecuado para terminar el episodio de arritmia y establecer un pronóstico.

Los mecanismos por los cuales existe complejo QRS ancho pueden ser propiamente ventriculares (la mayo-

ría de las veces) o supraventriculares por conducción aberrante, bloqueo de rama preexistente o conducción por vía accesorio (taquicardias preexcitadas por vía antidrómica) y hay que llevar a cabo su diagnóstico diferencial. Existen unos signos ECG que nos orientan acerca del origen ventricular de las taquicardias con QRS ancho, sin embargo sólo la disociación AV es específica de la taquicardia ventricular, lo que dificulta en ocasiones diferenciar el origen ventricular o supraventricular de la arritmia. Se aconseja por este motivo seguir el algoritmo definido por Brugada, que en este caso nos condujo al diagnóstico de un tipo peculiar de taquicardia preexcitada por vía antidrómica, la taquicardia por haz de Mahaim.

### COMENTARIOS

Ante un paciente con una arritmia, lo primero que hemos de hacer es valorar su estabilidad hemodinámica. En caso de inestabilidad, se derivará de forma urgente al nivel hospitalario. En pacientes estables, hemos de evitar actuaciones precipitadas, y seguir una sistemática. Mediante un análisis cuidadoso del ECG de buena calidad, aunado a los datos clínicos y de la exploración física, se puede llegar al diagnóstico correcto en la mayoría

de los casos de taquicardias de QRS ancho. Ante una taquicardia de QRS ancho regular con eje superior y morfología de BRI, aunque sea poco habitual en el paciente pediátrico, hay que pensar en la taquicardia por fibras de Mahaim que conectan el nodo o haz de Hiss al ventrículo derecho.

## Bradicardia sinusal como forma de presentación del síndrome de QT largo congénito.

Giner Crespo M\*, Moriano Gutierrez A\*, Fernández Tudela B\*,  
Moya Bonora A\*, Carrasco Moreno JI\*.

\*Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de QT largo congénito (SQTL) es un tipo de canalopatía que predispone a la aparición de arritmias malignas y muerte súbita en persona jóvenes y niños, y que se manifiesta por una alteración en la repolarización ventricular con un alargamiento del intervalo QT en el electrocardiograma (ECG). Se cree que es la causa del 5-10% de los casos de muerte súbita del lactante.

En algunos casos, especialmente en el SQTL tipo 3, se ha visto que puede ir asociado a presencia de bradicardia sinusal o bloqueo aurículo-ventricular (BAV) de distinto grado, que puede ser el motivo inicial del estudio del paciente.

A continuación presentamos dos casos de SQTL en un lactante y en un recién nacido que se diagnosticaron a raíz de un estudio por bradicardia.

### CASOS CLÍNICOS

**CASO 1:** Niña de 13 meses remitida a Cardiología Pediátrica por soplo cardíaco y bradicardia en la última revisión de salud. En el estudio cardiológico se objetiva en el ECG: tendencia a la bradicardia sinusal (75-100 lpm) con alteración en la repolarización con QT corregido (QTc) en límite alto de la normalidad (0,43-0,46 s). La ecocardiografía fue normal. Se realiza Holter (ECG 24h) en el que se aprecian episodios nocturnos de bloqueo AV 2º grado, con tendencia a la bradicardia y QT medido de 0,45-0,48 s durante periodos de bradicardia. Ante QTc en límites altos de la normalidad se decide estudio genético aislándose mutación SCN5A V411M, asociada a SQTL tipo 3. Este tipo de mutación se ha visto que responde favorablemente al tratamiento con Flecainida. Se inició tratamiento con Propranolol (2 mg/kg/d) y Flecainida

(4 mg/kg/d), con muy buena respuesta y acortamiento del QTc en los ECG de control. Durante el periodo de seguimiento no ha presentado clínica de síncope ni taquicardia ventricular.

**CASO 2:** Recién nacida mujer de 2 días de vida que ingresa en hospital de origen para estudio por detección de bradicardia en la exploración al alta de maternidad. En ECG detectan bradicardia sinusal 70-80 lpm con alargamiento del intervalo QT (QTc 0.58-0.60 s) y se remite de urgencia a nuestro hospital. Se descarta cardiopatía estructural y trastornos iónicos, por lo que se inicia estudio genético y familiar de SQTL congénito. Se pauta tratamiento con Propranolol (2 mg/kg/d) y Mexiletina (10 mg/kg/d) con buena respuesta clínica (ligero acortamiento del intervalo QT). En la actualidad, continua pendiente el resultado del estudio genético.

### COMENTARIOS

La bradicardia sinusal en el recién nacido es una entidad frecuente y habitualmente banal, pero que puede esconder enfermedades graves como el SQTL. La realización de un ECG con valoración del QTc es una exploración sencilla que nos permite diagnosticar y tratar a estos pacientes.

Ante este diagnóstico es fundamental iniciar tratamiento médico y estudio de todos los familiares de primer grado.

El estudio genético permite llegar a un diagnóstico preciso, ayuda a elegir el tratamiento más adecuado y ofrece información sobre el pronóstico a largo plazo. Así mismo, permite un estudio familiar exhaustivo para diagnosticar a todos los portadores y dar consejo genéticos.

## Angioplastia con stent en el tratamiento de la recoartación aórtica en lactantes.

Mulard CM., Giner Crespo M., Moriano Gutierrez A., Insa Albert B., Carrasco Moreno JI.  
*Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia*

### INTRODUCCIÓN

La coartación de aorta (CoA) es una cardiopatía relativamente frecuente en el recién nacido, con una incidencia 1:2000. El tratamiento quirúrgico es el tratamiento de elección en los niños pequeños. La principal complicación tras la reparación quirúrgica es la recoartación aórtica cuyo tratamiento de elección es la angioplastia con balón. La implantación de stent limita los riesgos asociados a la dilatación con balón, minimiza el gradiente residual, mejora el diámetro de la luz y mantiene la mejora hemodinámica por lo que ha ganado amplia aceptación para el tratamiento de la recoartación aórtica o como terapia primaria en coartación nativa en niños mayores. Sin embargo no se recomienda en niños menores de 25 kg debido al mayor tamaño de la vaina arterial femoral requerida para su implantación (con riesgo de lesión arterial) y a las necesidades de redilatación posterior del stent para adecuar su diámetro al tamaño de la aorta del niño. Sin embargo, incluso en lactantes, la utilización del stent representa una alternativa válida en los casos donde se prevee ineficacia de la dilatación con balón, tales como una obstrucción crítica, anatomía compleja con hipoplasia, o si ocurre recurrencia precoz o complicaciones sobre pared arterial (disrupción o disección arterial, aneurisma) tras angioplastia con balón.

### CASOS CLÍNICOS

Se consulta retrospectivamente la base de datos de hemodinámica pediátrica del Hospital Infantil La Fe, con el fin de revisar las angioplastias con balón y/o stent en lactantes menores de 10 Kg. En el periodo de

tiempo de 2007 a 2010 se realizó cateterismo cardiaco para tratamiento de recoartación aórtica significativa a 27 pacientes <10Kg, se efectuaron 29 angioplastias con balón y se implantó stents en 4 de ellos.

Presentamos, por tanto, 4 casos clínicos de lactantes a los que les fue implantado uno o más stents en posición aórtica, con edades entre los 2 y 8 meses y peso medio de 4,4 Kg (3,9-5,5). Todos habían sido sometidos a reparación quirúrgica del arco aórtico entre la 2ª y 4ª semana de vida. Describimos las indicaciones de realización del procedimiento y el motivo del empleo del stent en cada caso, mostrando la anatomía angiográfica y resultados. Tales motivos fueron respectivamente: la recurrencia precoz de obstrucción significativa tras una primera angioplastia con balón 5 meses antes; la presencia de un largo segmento de aorta hipoplásico con estenosis muy severa; una obstrucción crítica y la aparición de pequeña disección arterial inmediatamente tras dilatación con balón. En la evolución posterior, con un tiempo medio de seguimiento de 2,7 años (25-41 meses), se han redilatado con balón los stents en dos pacientes (13 y 29 meses tras el procedimiento inicial) y están pendientes de ello los otros dos.

### CONCLUSIONES

A pesar de que el tratamiento estándar de la recoartación aórtica del lactante es la angioplastia con balón y el empleo de stent en niños pequeños debe evitarse, la implantación de stent supone una alternativa eficaz y segura en determinadas circunstancias y casos seleccionados.

## Sensación de cuerpo extraño oftálmico: que puede haber detrás?

García Serra J\*, Ceán Cabrera L\*, Rico Moncho L\*, Hernández Martínez C\*\*,  
Aguirre Díaz E\*\*\*, Hortelano Platero V\*, Izquierdo Fos I\*, Vargas Torcar F\*.

\*Pediatria, \*\*Oftalmología y \*\*\*Microbiología. Hospital General Universitari d'Elx. Elx

### INTRODUCCIÓN

La pediculosis del pubis, provocada por el *Pthirus pubis*, es una entidad descrita mayoritariamente en adolescentes y, ocasionalmente, en las cejas y pestañas de niños pequeños.

### CASO CLÍNICO

Niña de 8 años, acude a urgencias por presentar sensación de cuerpo extraño en ojo derecho de unas horas de evolución. Asocia escozor y lagrimeo constante desde el inicio. Este mismo episodio se repite, de forma intermitente, desde hace unos 6 meses. Fue valorada por oftalmología, mes y medio previo a la consulta de urgencias, por este motivo, diagnosticándose de Blefaritis. Recibió tratamiento con Tobramicina crema oftálmica sin mejoría. A la exploración física se observan, en las pestañas de ambos ojos, numerosos nódulos pequeños y dorados difíciles de desprender. En el cabello se logra identificar los mismos pero en menor cantidad. La niña es prepúber. Se explora con lámpara de hendidura y se observan, además de los nódulos descritos, parásitos de color amarillento y aspecto aplanado situados en la base de las pestañas. Se envía muestra a microbiología que lo identifica como

*Pthirus pubis*. Tras confirmar el diagnóstico se pauta champú de Permetrina en cabello y, para la afectación ocular, se recomienda eliminación mecánica tratando la zona con vaselina previamente. Se pauta seguimiento en una semana por oftalmología y, se contacta con su pediatra de atención primaria para que realice un seguimiento estrecho del caso (identificación del contagio y seguimiento social, si procediera).

### COMENTARIOS

La pediculosis en cejas es una entidad poco frecuente y, sobretodo, en la época prepúber. Ante la clínica repetida de forma intermitente en esta niña, y el diagnóstico de blefaritis, sin mejoría con el tratamiento antibiótico, se debía hacer un examen exhaustivo de la zona ocular con lámpara de hendidura. Dicho examen permitió realizar un diagnóstico de presunción que acabó confirmándose al lograr identificar la causa. Cabe reseñar que estos parásitos, no sólo se transmiten por contacto sexual, sino que su infección también está descrita a través de fómites, motivo por el cual, se optó por contactar con su pediatra de atención primaria para seguimiento.

## Fiebre y meningismo: ¿ meningitis?

Sánchez Zahonero S\*, García Williams S\*, Lahuerta Cervera S\*, Pérez Tamarit MA\*.

\*Sección de Pediatría Infecciosas. Hospital Universitario La Fe de Valencia

### INTRODUCCIÓN

La encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD) o encefalitis postinfecciosa es una enfermedad infrecuente, propia de la infancia, de probable origen autoinmune, caracterizada por múltiples focos de desmielinización perivascular. Se suele poner de manifiesto días después de una infección vírica; los agentes más frecuentemente implicados son: Coronavirus, Coxsackie, Cytomegalovirus, Epstein-Barr, Herpes simplex, Hepatitis A, HIV, Influenza, Sarampión, Rubeola, Varicella zoster. También se han descrito casos postvacunales, sobre todo tras la triple vírica.

La clínica consiste en fiebre, cefalea, meningismo y diversos déficits neurológicos según las áreas del sistema nervioso central que se encuentren afectas. El curso clínico es de unas 2-4 semanas y los pacientes se suelen recuperar, al completo o con secuelas. La mortalidad es mínima.

La RMN es la prueba que da el diagnóstico, al poner de manifiesto los focos de desmielinización; aunque en las fases iniciales podría ser normal. El EEG muestra un elentecimiento focal o difuso de la actividad basal. El resto de pruebas complementarias son inespecíficas. El tratamiento consiste, habitualmente, en corticoides a dosis altas, que parecen acelerar la mejoría de la sintomatología y evitar las recaídas. En casos refractarios se han utilizado inmunoglobulinas i.v. y plasmaferesis.

### CASO CLÍNICO

Niña de 2 años valorada en Urgencias por un cuadro de vómitos matutinos de 7 días de evolución asociados a cefalea, fiebre y rechazo de la deambulaci3n. En la exploraci3n ffsica destacaba la existencia de rigidez de nuca, disminuci3n de fuerza en miembros inferiores que dificultaba la bipedestaci3n, marcha inestable, reflejos osteotendinosos exaltados y p3rdida del control de esf3nteres. Resto de la exploraci3n

por aparatos normal, salvo por rinorrea e hiperemia orofar3ngea.

Exploraciones complementarias en Urgencias: Hemograma (leucocitos 10200/mcL, con f3rmula normal), PCR 28.5 mg/L. TAC craneal (normal). Punci3n lumbar (citoqu3mica: 110 c3lulas/mm<sup>3</sup>, 70% mononucleares, proteinorraquia y glucorraquia normales; PCR de VHS negativa y cultivo negativo).

Ingresa con la sospecha de meningitis vírica. En sala, se realiza EEG y RMN cerebral en las que se objetivan datos compatibles con encefalomiелitis aguda diseminada. Serologías víricas negativas. Se instaura tratamiento con Aciclovir intravenoso, que se suspende tras obtener resultado negativo de PCR de VHS, y con metilprednisolona intravenosa a 30 mg/Kg/d3a/5d3as, con recuperaci3n cl3nica pr3cticamente completa a las 48 horas. Se contin3a con prednisona oral (en pauta descendente retir3ndose en 4 semanas). Alta tras 11 d3as de ingreso, completamente recuperada.

### CONCLUSIONES

1. Ante un paciente con fiebre y cl3nica neurol3gica, tras descartar las patolog3as m3s frecuentes, como la meningitis de causa infecciosa y los procesos expansivos intracraneales, se debe tener en cuenta esta entidad.
2. La RMN es la prueba que da el diagn3stico definitivo de EMAD. La TAC normal no descarta la enfermedad.
3. Tras el diagn3stico, se debe instaurar con prontitud el tratamiento corticoideo intravenoso (asociado inicialmente a Aciclovir hasta descartar infecci3n herp3tica) dada la r3pida mejor3a de la cl3nica que produce, en la mayor3a de los casos.
4. El curso de esta enfermedad suele ser monof3sico, si se producen rebrotes hay que descartar la posibilidad de Esclerosis M3ltiple.



## Tres casos de síndrome de piel escaldada en el último año en un hospital comarcal.

Rey Simón R, Pedrón Marzal G, Pérez García B, García Peris M, Solera Navarro E, Calvo Rigual F, Hervás Andrés A. *Servicio de Pediatría. Hospital Lluís Alcanyis. Xàtiva.*

### INTRODUCCIÓN

Presentamos 3 casos de Síndrome de piel Escaldada ingresados en el último año en un Hospital Comarcal. El síndrome de piel escaldada, escaldadura estafilocócica o enfermedad de Ritter es enfermedad cutánea ampollosa producida por diseminación hematógena de toxinas exfoliativas del *Staphylococcus Aureus* y en algunos casos por *Streptococo Pyogenes*. Se desconocen datos epidemiológicos aunque se trata de una entidad poco frecuente en pediatría.

### CASOS CLÍNICOS

Niña de 5 meses que acude por cuadro de 24 horas de evolución consistente en fiebre y exantema eritematoso que afecta a tronco. En la exploración física presenta exantema en tronco y pliegues, edema parpebral con secreción conjuntival, fisuras peribucales y alguna lesión ampollosa así como llanto con la manipulación. Con la sospecha clínica de Síndrome de Piel Escaldada se ingresa a la paciente y se inicia tratamiento con Cloxacilina iv a 150 mg/kg/día, analgesia, fluidoterapia y tratamiento tópico de la conjuntivitis. Se extraen cultivos de sangre que son negativos y frotis nasal, faríngeo y conjuntival donde crece *Staphylococcus Aureus* en todos ellos. A las 48 horas de tratamiento inicia descamación de las lesiones y mejora la secreción conjuntival y el edema. Se forman costras que se van desprendiendo sin dejar lesión. Ante rechazo de antibiótico oral se completaron 10 días de antibiótico parenteral.

Niño de 14 meses que acude por cuadro de 5 días de evolución que se inicia con eritema en cuello que asocian a exposición solar. A las 48 horas se extiende por tronco y pliegues asociando edema parpebral y de hemicara izquierda, irritabilidad y disminución de la ingesta. Había acudido a Urgencias 24 horas antes del ingreso donde con sospecha de reacción alérgica se le pauta tratamiento con deflazacort e hidroxicina sin presentar mejoría. Persiste irritabilidad y se asocia afectación peribucal por lo que ingresa con la sospecha de escaldadura estafilocócica. Se inicia tratamiento con Cloxacilina iv a 150 mg/kg/día, fluidoterapia y tratamiento tópico de la conjuntivitis previa recogida de cultivos de sangre (contaminado) y frotis faríngeo, nasal y

conjuntival donde se muestra *Streptococo Pyogenes*. Evoluciona igualmente a fase descamativa sin dejar lesiones residuales, desaparece el edema y mejora el estado general. Al 5º día se pasa a antibioterapia oral (Amoxicilina) y se completa tratamiento 10 días.

Niño de 2 años y 2 meses de edad que acude a Urgencias por cuadro de 24 horas de evolución de exantema que afecta a pliegues y tronco asociando irritabilidad y en las últimas horas edema parpebral bilateral y de escroto y descamación peribucal. Afebril en todo momento. Los padres y un hermano de 7 años presentan lesiones de impétigo en brazos. Con sospecha de escaldadura estafilocócica se decide ingreso y se inicia tratamiento con Cloxacilina iv a 150 mg/kg/día y medidas de soporte. Previamente se recogen cultivos de sangre y frotis faríngeo, nasal, conjuntival y cutáneos. Presenta un empeoramiento durante las primeras 24 horas con aumento del exantema, del edema parpebral e inicio de conjuntivitis. Posteriormente mejoría paulatina iniciando descamación con disminución de la irritabilidad y mejoría del apetito. En los cultivos crecen *Staphylococcus Aureus*, excepto el hemocultivo que es negativo. Dada la mejoría al 4º día se decide completar tratamiento oral (Cloxacilina) hasta 10 días.

### COMENTARIOS

Nos ha llamado la atención el aumento de incidencia de esta entidad poco frecuente, siendo éstos los únicos 3 casos diagnosticados en nuestra área durante los últimos 10 años, coincidiendo con lo observado también en la bibliografía revisada. En uno de los casos se aisló *Streptococo Pyogenes* en lugar de *Staphylococo*, dato muy poco frecuente en las series revisadas. La evolución fue igualmente favorable sin apreciar diferencias en la clínica ni en las lesiones cutáneas. El diagnóstico en todos los casos ha sido clínico y bastante precoz, retrasándose algún día más el diagnóstico en el 2º caso por el mayor componente de edema hemifacial y palpebral que hizo pensar en una posible reacción alérgica. Ninguno de nuestros pacientes ha presentado alteraciones hidroelectrolíticas ni complicaciones de otro tipo.

## Infeción invasiva por estreptococo betahemolítico del grupo.

García Williams S.\*, Sánchez Zahonero S.\*, Lahuerta Cervera S.\*,  
Miñambres Rodríguez M.\*\*, Bermúdez Barrezuela L.\*\*, Pérez Tamarit A.\*

\*Sección de Pediatría Infecciosa, Hospital La Fe, Valencia.

\*\*Servicio Reanimación/Intensivos Pediátricos, Hospital La Fe, Valencia.

### INTRODUCCIÓN

El estreptococo B-hemolítico del grupo A (SBHGA), es un germen patógeno muy corriente en la edad pediátrica, causante de faringoamigdalitis e infecciones de piel y tejidos blandos. Desde finales de la década de 1980 se aprecia un resurgir de infecciones por Streptococcus del Grupo A (SGA), con mayor variedad y gravedad de las mismas, incluyendo la infección invasora por SGA. Las causas de este aumento se han relacionado con un cambio en el patógeno y/o inmunidad del huésped. Los portadores asintomáticos, generalmente propagan la enfermedad. La enfermedad invasora por SGA se define como la infección asociada al aislamiento de SGA en un líquido normalmente estéril que incluye 3 síndromes clínicos que se solapan (Síndrome del shock tóxico estreptocócico, Fascitis necrotizante, bacteriemia sin foco e infecciones focales con o sin bacteriemia).

### CASO CLÍNICO 1

Varón de 7 meses que ingresa en UCI Pediátrica con sospecha de sepsis, por fiebre de 24 horas de evolución y mal estado general. E. Física: FC 200lpm. SaO<sub>2</sub> 96% con O<sub>2</sub> a 3L en mascarilla. Mala perfusión periférica con pulsos débiles y cianosis peribucal. Quejido respiratorio con tiraje subcostal. AP: Hipoventilación en hemitórax derecho. E. Complementarias: pH 7.1, pCO<sub>2</sub> 53mmHg, HCO<sub>3</sub> 13.6mmol/L. EB: -12.9. Lac 10mmol/L. PCR >657mg/dl. Leucocitos 17.500 (NT 10.900). Radiografía de tórax: Condensación-atelectasia en LSD. Edema perihiliar y derrame pleural derecho. Atelectasias múltiples en pulmón izquierdo. Cultivo de líquido pleural: Streptococcus betahemolítico del grupo A. A las 30 horas del ingreso se produce el fallecimiento del paciente por parada cardiorespiratoria secundaria a disfunción orgánica múltiple con empeoramiento respiratorio y acidosis láctica, hipotensión refractaria a tratamiento con catecolaminas, insuficiencia renal con oligoanuria progresiva e insuficiencia hepática.

### CASO CLÍNICO 2

Varón de 3 años, hermano de caso clínico 1, que ingresa en UCI Pediátrica 24 horas después por sospecha de sepsis.

Cuadro febril de 6 días de evolución con dificultad respiratoria desde hace 48 horas y mal estado general. E. Física: TA 102/72 mmHg. FC 135lpm. SaO<sub>2</sub> 89-91%. Mal estado general. Petequias en miembro inferior y tronco. Hipoperfusión periférica. Tiraje subcostal e intercostal bajo. AP: hipoventilación basal izquierda con crepitantes bilaterales y espiración alargada. Resto exploración por sistemas normal. E. Complementarios: Leucocitos 32.900 (NT: 24.500). Hb 8.7 g/dl. Hto 27.5%. PCR 197 mg/L. PCT 1.04 ng/ml. Radiografía de tórax: condensaciones neumónico-atelectásicas múltiples. Frotis faríngeo: Staphilococcus aureus y Streptococcus betahemolítico del grupo A.

Dada la sospecha de enfermedad invasora por streptococcus betahemolítico del grupo A en el paciente N<sup>o</sup>2, debido al fallecimiento del hermano por Sepsis Grave Estreptocócica se inicia antibioterapia intravenosa con Ceftriaxona y maniobras de estabilización con reposición de volumen, ventilación no invasiva y perfusión de fármacos vasoactivos. A las 48 horas del ingreso en UCIP presenta mejoría del estado general, se mantiene en espontánea con O<sub>2</sub> a 2L en gafas nasales intermitente manteniendo SaO<sub>2</sub> y hemodinámicamente estable sin soporte inotrópico por lo que se traslada a Sala de Pediatría Infecciosa, donde continua la buena evolución del paciente. Se mantiene afebril en todo momento sin precisar suplementos de oxígeno y normalización de parámetros infecciosos. Se obtienen muestras de frotis faríngeos de los familiares más cercanos, con crecimiento de Streptococo betahemolítico del grupo A en el frotis faríngeo materno, por lo que se le inicia tratamiento antibiótico. Al alta cumple 12 días de tratamiento antibiótico intravenoso con Ceftriaxona, que continua con Amoxicilina-Clavulánico vía oral a 80mg/kg/día.

CONCLUSIONES: 1.- La Enfermedad Invasora por SGA en una enfermedad en aumento y de alta agresividad que se da generalmente en niños previamente sanos y que requiere, dada su alta morbi-mortalidad, un diagnóstico precoz y un tratamiento exhaustivo que incluye la estabilización hemodinámica y el tratamiento antibiótico intensivo. 2.- Es importante la detección de portadores sanos entre los contactos del paciente, para evitar nuevos contagios y erradicar el SGA.

# Gastroenteritis por rotavirus: estudio descriptivo en lactantes hospitalizados.

Ceán Cabrera L\*; Andújar Rodríguez L\*, Ballbè Blasi M\*,  
García Serra J\*, Vázquez Gomis RM\*, Izquierdo Fos I\*, Vargas Torcal F\*.  
*\*Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario. Elche.*

## INTRODUCCIÓN

Rotavirus es el agente etiológico principal de la diarrea severa en los niños, pudiendo causar complicaciones serias incluso en niños sanos. Es una causa frecuente de ingresos hospitalarios, particularmente en niños menores de 2 años. El objetivo de nuestro estudio fue analizar la incidencia y características de los lactantes ingresados por rotavirus comparando la comorbilidad y estancias en los distintos rangos de edad.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo a partir de las historias clínicas de los lactantes que fueron ingresados por GEA por Rotavirus en el H.G.U. de Elche en el periodo de tiempo comprendido entre 22 de Agosto del 2005 y el 18 de Febrero del 2011. Se analizaron las características clínicas, comorbilidades y estancias hospitalarias.

## RESULTADOS

De los 108 niños analizados, el 55,5% fueron varones y el 44,5% mujeres. Los rangos de edad a estudio fueron 1-6 m (36,1%), 7-12m (43,5%) y 13 -24m (20,4%).

Constituye una causa importante de infección nosocomial (17,5%) tal y como se ha visto publicado en otras series.

Del total de casos estudiados un 4,6 % se encontraba vacunado contra Rotavirus, de ellos, un 40% correspondían a infecciones nosocomiales en el contexto de infecciones vías respiratorias.

La estancia media fue de 6 días. La mayor estancia

encontrada fue en grupo de edad de 7 a 12 meses (6,2 días).

Respecto a las características clínicas, un 65,7% presentaron fiebre, que fue mayor de 39°C en un 24,5%. En un 75% de los casos presentaron vómitos. Encontramos diarrea en un 97,2%, siendo de características invasivas en un 17,4%.

Se encontraron un 26% de complicaciones: Deshidratación (18%) siendo más frecuente en el grupo de edad entre 1-6 meses (11 casos, 58% del total de deshidrataciones). Un 47,3 % correspondían a deshidrataciones hipernatremicas. Acidosis metabólica: 6.6 %. Convulsiones: 5.7%. Neutropenia: 2.8%.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

- La Gastroenteritis (GEA) por Rotavirus es una causa frecuente de ingresos hospitalarios, particularmente en edades comprendidas entre 7 y 12 meses, asociando una alta comorbilidad que condiciona estancias prolongadas. En nuestra área los casos estaban agrupados en los meses de invierno con máxima incidencia en el periodo diciembre - febrero.

- El porcentaje de niños vacunados contra rotavirus que precisaron ingreso por GEA fue muy bajo, dato que va a favor de la efectividad de dicha vacuna.

- La complicación más frecuente fue la deshidratación, con un alto porcentaje de deshidrataciones hipernatremicas.

- Constituye una causa importante de infección nosocomial, aumentando las estancias y el gasto sanitario.

## Ingresos por rotavirus durante el periodo pre y post-vacunal.

Fernández Ferri M\*, Aínsa Laguna D\*, Martín Serrano M.A\*,  
Martorell Giménez L\*, Marco López de Lerma L\*, Pons Morales, S\*.  
*\*Servicio de Pediatría, Hospital Doctor. Peset i Aleixandre, Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

La infección por rotavirus es la causa más frecuente de diarrea grave en lactantes y niños menores de 5 años. En nuestro medio, rotavirus es el agente causal del 20-46% de las gastroenteritis agudas en niños menores de 2 años, y es responsable de un elevado porcentaje de ingresos hospitalarios. Diversos estudios avalan la eficacia de las vacunas comercializadas en la prevención de la enfermedad grave producida por rotavirus y la OMS recomienda su utilización, no obstante, sigue siendo una vacuna opcional y muy cuestionada.

Nuestros objetivos son: 1. Analizar la incidencia de ingresos por gastroenteritis (GEA) asociadas a rotavirus en niños menores de dos años en un hospital de segundo nivel en el año previo a la introducción de la vacuna y en los 4 años posteriores. 2. Estudiar el impacto de la vacuna en la tasa de ingresos de GEA por rotavirus.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo observacional retrospectivo. Se revisan los ingresos de GEA por rotavirus en menores de 2 años en el año previo a la comercialización de la vacuna frente a rotavirus y en los cuatro años posteriores. Se recogen datos desde octubre de 2006 a marzo de 2010, analizando distintos factores epidemiológicos: edad, sexo, duración del ingreso y estado vacunal (en los años posteriores a la vacuna).

### RESULTADOS

En el primer período (octubre de 2006 a marzo de 2007) ingresaron 43 niños menores de 2 años con diagnóstico de gastroenteritis aguda, siendo la etiología en 34 casos por rotavirus (causa directa del 79% de los ingresos por GEA y responsable del 5% de los ingresos totales). De ellos, 26 (60%) eran varones, siendo la edad media de 9 meses (rango 1-22) y la estancia media hospitalaria de 4,4 días. En el segundo período analizado (abril 2007 a marzo 2010), ya introducida la vacunación frente a rotavirus, hubo 83 ingresos por GEA en menores de 2 años, de los cuales 40 (el 48%) se atribuyeron a rotavirus. Rotavirus fue responsable del 1,3% de los ingresos totales. Hubo un porcentaje similar de varones y mujeres (un 52% frente a un 48% respectivamente), siendo la edad media de 12 meses y la estancia media hospitalaria de 3,2 días. Un total de 3 niños de los 40 niños menores de 2 años estaban vacunados frente a rotavirus (un 7,5%).

### CONCLUSIONES

Comprobamos un descenso tanto la incidencia de rotavirus como agente causal de GEA como en la tasa de ingresos por GEA asociada a rotavirus, a pesar de la baja cobertura vacunal en la población estudiada.

# Estudio de cohortes retrospectivo de la repercusión de gripe a en la hospitalización por neumonía.

Giner Crespo M , Ortolà Puig J , Modesto Alapont V , Ferrer Lorente B , Monteagudo Montesinos E.

\*Servicio de Pediatría. Hospital Infantil La Fe, Valencia.

## INTRODUCCIÓN

La gripe A de origen pocino (Subtipo H1N1), ocasionó una pandemia en 2009,

Durante un brote epidémico de influenza A, las tasas de ataque más altas se registran en la infancia, predominantemente en la etapa escolar, este hecho hace que las complicaciones (sobretudo respiratorias) y la hospitalización sean más frecuentes en este grupo de edad.

Planteamos un estudio descriptivo y analítico de la repercusión de la epidemia de la nueva gripe A en la estancia del paciente escolar hospitalizado por neumonía en nuestro hospital.

## PACIENTES Y MÉTODOS

- Estudio descriptivo y analítico de cohortes retrospectivo, de los pacientes en edad escolar ingresados por neumonía en el Hospital La Fe, en los periodos de tiempo comprendidos entre Octubre 07-Febrero 08 (Época no epidémica) y Octubre 09- Febrero 10 (Época epidémica).

- Muestreo consecutivo de los pacientes con criterios de inclusión.

- La recogida de datos se realizó de forma retrospectiva a través del registro de ingresos.

- Dada la naturaleza retrospectiva del estudio y el muestreo consecutivo se calculó el poder del estudio para el tamaño muestral, siendo de 0'997 para p 5%.

## RESULTADOS

- En el análisis descriptivo, no se objetivan diferencias estadísticamente significativas en ambas cohortes de estudio.

- Al analizar la variable principal de estudio, estancia hospitalaria, mediante el modelo de Kaplan Meier para ambas cohortes, observamos diferencias en la estancia hospitalaria en ambas cohortes de estudio. En la cohorte no expuesta la mediana de días hasta el alta es de 7 con IC 95% (6'5 a 7'5) y en la cohorte

expuesta la mediana de días hasta el alta es de 4 días con IC 5% (3'2 a 4'8).

- El análisis multivariable ajustando un modelo de Cox, para controlar los posibles factores de confusión de la variable principal, objetiva que hay una relación estadísticamente significativa entre la estancia y las siguientes variables: epidemia, proteína C reactiva (PCR) y derrame. La presencia de derrame paraneumónico y el valor de la PCR aumentan la estancia media, mientras que estar en época epidémica la disminuye.

## DISCUSIÓN

- A pesar de la gran alarma social surgida en Abril 2009, la prevalencia de Gripe A (H1N1) en nuestra población de estudio es tan sólo del 16%, no resgistrándose un aumento de las complicaciones, ni de la estancia hospitalaria.

- En el análisis estadístico, concluimos que en la época epidémica disminuye la estancia del escolar ingresado por neumonía, hecho probablemente asociado a diversos factores.

## CONCLUSIONES

- Uno de los factores que podrían explicar la disminución de la estancia, es el aumento de ingresos con escasa gravedad clínica, debido a criterios menos restrictivos ante la alarma social generada, hecho que asociado a una alta presión asistencial, condiciona una alta precoz.

- Como es lógico, los pacientes en ambas cohortes con derrame paraneumónico y valores elevados de PCR, presentan una mayor estancia hospitalaria respecto al resto de la misma cohorte, probablemente asociado a una sobreinfección bacteriana, así como a un requerimiento más prolongado de tratamiento antibiótico intravenoso y/o aplicación técnicas invasivas (drenaje pleural).



## Hospitalización por neumonía en la edad pediátrica: casuística del hospital de la ribera durante los años 2006-2010.

Dolz Giménez L, Satorre Viejo I, Pérez Tarazona S, Talens Gandía J, Gastaldo Simeon E.  
\*Servicio de Pediatría. Hospital de la Ribera. Alzira.

### INTRODUCCIÓN

El objetivo del trabajo es describir la casuística y las características clínicas de los niños hospitalizados por neumonía adquirida en la comunidad en nuestro centro en el periodo 2006-2010.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se seleccionaron retrospectivamente todos los pacientes atendidos en urgencias que precisaron ingreso hospitalario con diagnóstico al alta de neumonía (CIE-9 480-486). Se han analizado sólo aquéllos que cumplían criterios clínicos, analíticos o radiológicos sugestivos de etiología bacteriana.

### RESULTADOS

Fueron ingresados por neumonía 619 pacientes, de los que se han seleccionado 438 casos con criterios de etiología bacteriana (8,7% del total de ingresos en pediatría). El promedio de edad al ingreso fue de 3,8 años (DE 2,7). El 12% de los pacientes tenía antecedentes de ingresos por neumonía y el 19% antecedentes de asma. La vacunación neumocócica heptavalente había sido completada en el 39% de los pacientes, era incompleta o ausente en el 25% y no se hizo constar en la historia en el 36%. El promedio de duración de la fiebre previo al ingreso fue de 2,9 días (DE 2,3). El 16% de los niños había iniciado tratamiento antibiótico de forma ambulatoria. El antígeno de neumococo en orina (Agn) y el hemocultivo fueron determinados en el 77% y 70% de los pacientes, respectivamente; el Agn fue positivo en el 51%, mientras que el hemocultivo lo fue en el 2,5% de los casos (en todos ellos se aisló *Streptococcus pneumoniae*). La localización más frecuente de la neumonía fue el lóbulo inferior izquierdo (35,5%). El antibiótico intravenoso más

empleado al ingreso fue la cefuroxima (62%) seguido de penicilina (16%) y cefotaxima (14%); el antibiótico oral más utilizado al alta fue cefuroxima axetilo (67%), amoxicilina-clavulánico (11%) y amoxicilina (11%). La estancia media hospitalaria fue de 4,2 días (DE 2,3). La única complicación a destacar fue la aparición del derrame pleural en 69 pacientes (15,5%), más frecuente en los niños mayores de 3 años ( $p < 0,01$ ). Precisar tubo pleural 20 pacientes (4,5%), con mayor proporción en los niños menores de 3 años (pNS). Requirieron traslado a UCIP 21 pacientes (4,8%), de los cuales 12 asociaron derrame pleural subsidiario de tubo pleural.

### DISCUSIÓN

Destaca el elevado porcentaje de ingresos hospitalarios por neumonía respecto al total de ingresos en pediatría. La mayoría de los casos fueron niños sin patología de base y sin antecedentes de ingreso por neumonía. La única patología de base a destacar fue el asma. Podemos considerar, por el corto periodo de duración de la fiebre previo al ingreso, que el diagnóstico de neumonía se realizó de forma precoz. Quizá por este motivo la gran mayoría de los pacientes no habían iniciado tratamiento antibiótico. El porcentaje de pacientes en los que no se efectuó estudio etiológico fue elevado. Aunque la rentabilidad diagnóstica del hemocultivo es baja, es una prueba complementaria obligatoria en todo niño ingresado con sospecha de neumonía bacteriana. Respecto a las complicaciones, observamos que el derrame pleural es la única destacable, y aparece con mayor frecuencia en niños mayores de 3 años. No obstante, son los menores de 3 años los que proporcionalmente precisan más drenajes con tubo pleural.

# Epidemia de gripe a en la población pedátrica del hospital de sagunto.

Rivas Juesas C, Aliaga Vera J, Martín Zamora S, Aguar Carrascosa M\*. *Servicio Pediatría: Hospital de Sagunto. \*Hospital La Fe de Valencia.*

## INTRODUCCIÓN

En el año 2009 se declaró la pandemia por gripe A (H1N1), estableciéndose una serie de medidas y protocolos sujetos a controversias. Por este motivo, con el fin de conocer el comportamiento de la enfermedad en nuestros pacientes y evaluar el protocolo implantado, se decidió recoger las características clínicas de los pacientes ingresados con sospecha de gripe A.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio observacional prospectivo de una cohorte de pacientes ingresados durante la pandemia de gripe A, entre los meses de julio de 2009 a marzo de 2010 en el Hospital de Sagunto. Criterios de inclusión: pacientes menores de 15 años con sospecha de infección por gripe A según los criterios del Plan de preparación y respuesta frente a la pandemia de gripe en la Comunidad Valenciana. Guía práctica para profesionales Sanitarios. Conselleria de Sanitat. Para el análisis estadístico de los datos, se utilizó el programa SPSS versión 15.0 para Windows.

## RESULTADOS

Ingresaron 72 pacientes (39 varones y 33 mujeres). Edad media: 29 mese, rango: 19 días-13 años. Los motivos de inclusión fueron: 62,5% fiebre y síntomas respiratorios y 37,5% neumonía. Sólo un 16% padecía factores de riesgo para complicaciones por gripe y ninguno de ellos tuvo el test positivo. Quince de los pacientes (20,8%) fueron positivo para el test de gripe A. Estacionalidad: noviembre (10 casos), diciembre (4 casos) y julio (1 caso). No hubo diferencias significativas en las características clínicas de los pacientes con resultado positivo y negativo del test: temperatura máxima, cifra de leucocitos máxima, PCR y

estancia media. El 46% de los pacientes con gripe A ingresados sufría una neumonía. Tres de ellos fueron trasladados a UCIP, dos de ellos tuvieron un resultado positivo para el test (uno de 12 años diagnosticado de shock séptico y otro de 2 años de una neumonía con hipoxemia severa). La estancia media para los pacientes con test negativo fue de 4,16 días y para los positivos de 3,47; diferencia no estadísticamente significativa  $p=0,19$ . La regresión logística identificó el síndrome gripal como factor independiente predictor de la infección, con una OR 3,7 (IC 95%: 1,14, 12,26).

## DISCUSIÓN

Nuestros datos coinciden con la mayoría de los publicados en España, donde la epidemia se concentró entre los meses de octubre y diciembre, con un pico de incidencia en noviembre. No hubo diferencias de sexo o edad o patología previa. El porcentaje de pacientes que fueron sospechosos de gripe A fue elevado, siendo sólo el 20% positivos. Los criterios de inclusión en el protocolo fueron amplios, por lo que muchos pacientes se sometieron al test y recibieron tratamiento antiviral innecesario. Es el caso de los pacientes con asma e infección respiratoria febril asociada. La evolución de los casos fue favorable, incluso con una estancia media menor para los infectados por gripe, aunque la diferencia no sea significativa.

## CONCLUSIONES

Sólo el 20% de los pacientes incluidos en el protocolo de sospecha presentaron infección por gripe A. La mayoría de ellos padecía neumonía y el curso evolutivo fue favorable.

## Gripe A; un plan de acción a debate.

Rivas Juesas C, Aliaga Vera J, Martín Zamora S, Aguar Carrascosa M\*  
*Servicio Pediatría: Hospital de Sagunto \*Hospital La Fe de Valencia*

### INTRODUCCIÓN

En el año 2009 se declaró la pandemia por gripe A (H1N1), estableciéndose una serie de medidas y protocolos sujetos a controversias. El objetivo de nuestro estudio fue la evaluación del protocolo establecido en nuestro centro para los pacientes ingresados durante la epidemia.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio observacional prospectivo de una cohorte de pacientes ingresados durante la pandemia de gripe A (H1N1), entre los meses de julio de 2009 a marzo de 2010 en el Hospital de Sagunto. Criterios de inclusión: pacientes menores de 15 años con sospecha de infección por gripe A según los criterios del Plan de preparación y respuesta frente a la pandemia de gripe en la Comunidad Valenciana. Guía práctica para profesionales Sanitarios. Conselleria de Sanitat.

### RESULTADOS

Ingresaron 72 pacientes sospechosos, de los cuales el 20,8% de ellos dió positivo en el test. Hasta la recepción del resultado del test (que osciló entre 2 y 7 días, mediana de 3,5 días), todos los pacientes recibieron tratamiento con oseltamivir. No existen diferencias significativas en cuanto a estancia media ni complicaciones del proceso entre los pacientes positivos y negativos. Los pacientes con neumonía y test positivo mostraron una estancia media de 3,75 días, mientras que los pacientes con neumonía y test negativo de 4,75 (p=0,25). El análisis de regresión logística mostró que el único parámetro que predecía la positividad del test era la presencia de síndrome gripal con OR 3,75 (IC95% 1,14-12,26).

### DISCUSIÓN

Como en los numerosos estudios publicados desde el inicio de la pandemia, los pacientes ingresados por gripe A sufrieron una evolución favorable. Los criterios de sospecha de gripe fueron demasiado amplios, por lo que muchos pacientes se sometieron al test y recibieron tratamiento. Dado que nuestra muestra de pacientes es reducida no podemos ofrecer un modelo de predicción efectivo, sin embargo otros estudios destacan que la presencia de cifras bajas de leucocitos, PCR y < 65 años predicen el resultado positivo. En nuestra serie destaca que ningún paciente ingresado por asma tuvo gripe. Así pues, planteamos que si se hubiera elaborado un registro de datos de los pacientes ingresados en todos los hospitales de la red pública sanitaria valenciana, hubiera sido factible en pocas semanas establecer un modelo predictivo que hubiese producido un protocolo con criterios de inclusión mucho más específicos para gripe, ahorrando costes y efectos adversos. Del mismo modo, dado que a medida que transcurría la epidemia, se constataba la benignidad de la misma, podríamos haber esperado al resultado del test antes de pautar el tratamiento antiviral.

### CONCLUSIONES

Sólo en un 20% de los pacientes incluidos en el protocolo de sospecha, se confirmó la infección por gripe A. La mayoría de estos padecía neumonía y su curso evolutivo fue favorable. Pensamos que para un manejo más adecuado de la pandemia debería haberse elaborado un plan de acción que hubiese contemplado modificaciones, a la luz de las investigaciones científicas que se iban aportando.

## Empiema tuberculoso, a propósito de un caso y revisión de la literatura.

Guixeres Esteve M<sup>a</sup> T, Rincón López E M<sup>a</sup>, López Montes J \*, Rodríguez Vega H D, Ortí Martín A, Pérez Tamarit D, Otero Reigada M<sup>a</sup>C, González Barberá E\*\*. *Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia (Servicios de Pediatría: sección de Pediatría Infecciosa e Intensivos Pediátricos\* y Microbiología\*\*)*

### INTRODUCCIÓN

El derrame pleural tuberculoso es una entidad poco descrita en niños, siendo más frecuente en adolescentes y adultos. Suele ser unilateral y en el 60% de los casos asocia enfermedad parenquimatosa subyacente. La clínica es poco específica (fiebre, tos no productiva y dolor pleurítico), y el aislamiento de *M. tuberculosis* en cultivo lento del líquido pleural ocurre en menos del 30% de los casos. El Mantoux es positivo en más del 90% de los pacientes. En los niños, la infección primaria por *M. tuberculosis* suele provocar un proceso inflamatorio pleural debido a una reacción de hipersensibilidad tardía autolimitada. Sin embargo, puede evolucionar a una infección activa del espacio pleural con mayor cantidad de bacilos, constituyendo un empiema con tendencia a cronificarse. El diagnóstico requiere toracocentesis, de la que se obtiene un líquido amarillo-purulento con abundante celularidad (predominio de linfocitos), glucosa disminuida, y proteínas y LDH aumentadas.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 12 años con fiebre de 5 días de evolución (máxima 39°C), vómitos, dolor abdominal y torácico. En la exploración física destaca hipoventilación en hemitórax izquierdo, siendo el resto de la exploración anodina. En la radiografía de tórax se objetiva neumonía del lóbulo inferior izquierdo (LII) con derrame pleural (DP), apreciándose tabicaciones en la ecografía. Mantoux negativo. Serologías víricas, Chlamydia y Mycoplasma negativas. Antígeno de neumococo en orina negativo. Se inicia tratamiento con Ceftriaxona

y Claritromicina. Ante la ausencia de mejoría clínica y analítica con aumento radiológico del DP, se practica toracocentesis, drenando líquido compatible con empiema (glucosa: 34 mg/dl, proteínas: 4'8 g/dl, LDH: 2234 UI/L, células 148: 79% mononucleares y 21% polinucleares). Se añade Vancomicina. El TAC muestra DP izquierdo loculado y organizado junto con empiema paravertebral. Precisa drenaje torácico con administración de dos tandas de Urokinasa. Se repite Mantoux, que es positivo (17mm), por lo que se inicia tratamiento con Isoniazida, Rifampicina y Piracina-mida, mejorando clínicamente con desaparición de la fiebre a las 24 horas. El cultivo del líquido pleural fue negativo, y en el cultivo en Lowenstein se aisló *M. tuberculosis*. A los 2 meses de seguimiento con triple terapia antituberculosa se objetiva mejoría del DP y se continúa tratamiento con dos drogas. A los 5 meses del diagnóstico, el empiema se ha resuelto prácticamente, salvo mínimo pinzamiento residual del seno costofrénico izquierdo.

### COMENTARIOS

El tratamiento del empiema tuberculoso requiere medicación antituberculosa y drenaje del mismo para evitar el desarrollo de microorganismos farmacoresistentes dentro de la cavidad pleural. Con un correcto drenaje y cumplimiento de la medicación se consigue solucionar el empiema tuberculoso no complicado en varias semanas. En limitadas ocasiones son necesarias medidas más agresivas como la toracotomía posterolateral o la pleurotomía abierta.

## Formas de presentación de la infección por enterovirus en la época neonatal .

Salas Garcia S, Torres Guerola B, Escrig Fernández R, Marco Hernández AV, Arcos Machancoses JV, Juan Ribelles A. *Servicio de Neonatología. Hospital Universitario y Politécnico la Fe. Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

Los enterovirus constituyen una causa infradiagnosticada de infección en recién nacidos. Causan el 80% de las meningitis virales por germen conocido. Aunque su curso es benigno, pueden ser causa de cuadros potencialmente letales.

### CASO CLÍNICO 1

Varón de 22 días que consulta por dos crisis tónico-clónicas. Perinatal normal. Padres sanos. Al ingreso temperatura de 38°C. En la exploración física presenta buen aspecto general, con exploración neurológica normal. Ante sospecha de etiología infecciosa se inicia ampicilina y cefotaxima previa toma de cultivos. Los cultivos bacterianos fueron negativos siendo la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) de LCR positiva para Enterovirus. Evolución neurológica desfavorable con nuevos episodios comiciales, pérdida del tono cervical y pérdida de fuerza de miembro superior izquierdo, con hipertonia de miembro inferior izquierdo. En el estudio de neuroimagen se objetiva, al ingreso, edema citotóxico cortico-subcortical y, a los 20 días, encefalomalacia quística. Al alta exploración neurológica patológica con ligera mejoría de los déficits neurológicos mencionados. Retraso psicomotor actual.

### CASO CLÍNICO 2

Mujer de 6 días que consulta por irritabilidad. Perinatal normal. Al ingreso temperatura de 38,8°C. En la exploración física presenta regular aspecto general, decaimiento y polipnea. En la exploración neurológica se objetivan hiperreflexia y clonus. Se inicia ampicilina y cefotaxima previa toma de cultivos. A las 24 horas informan de positividad para enterovirus mediante PCR tanto en LCR como en sangre, siendo los cultivos bacterianos negativos. La evolución neurológica fue favorable destacando leve hiperreflexia

que fue disminuyendo con el tiempo. Los estudios de neuroimagen fueron normales salvo discreta captación leptomenígea difusa. Al alta exploración neurológica normal.

### CASO CLÍNICO 3

Mujer de 19 días, prematura de 34 semanas, que ingresa procedente de otro Hospital por sospecha de infarto agudo de miocardio. Embarazo gemelar con amenaza de parto prematuro en la semana 30, por lo que recibió corticoterapia. Ingresa en Hospital de origen por prematuridad. El 7º día inicia clínica compatible con sepsis por lo que se inicia antibioterapia, produciéndose a las 48 horas un empeoramiento entrando la paciente en shock. A los 10 días se constata la aparición de edemas y se realiza una ecocardiografía donde se objetiva una disfunción ventricular izquierda y un ECG con disminución del ST, coincidiendo con elevación de troponinas y CKMB. En nuestro hospital los resultados de la ecocardiografía y la clínica compatible orientan hacia una miocarditis vírica. La etiología se confirma por la positividad para enterovirus mediante PCR en sangre. La paciente fallece a los 30 días de vida por Insuficiencia cardiaca refractaria.

### COMENTARIOS

La infección por enterovirus debe incluirse en el diagnóstico diferencial del neonato febril. El estudio de virus en LCR y sangre de neonatos febriles sin foco puede orientar su diagnóstico. La detección del virus mediante PCR permite el diagnóstico en un corto periodo de tiempo, disminuyendo la duración del tratamiento antibiótico empírico y la hospitalización. La mayoría de casos tienen una evolución benigna, pero su gravedad potencial, con riesgo de secuelas a largo plazo obliga a un diagnóstico precoz y a un adecuado seguimiento evolutivo.



## Antígenos capsulares en orina y neumonía neumocócica.

Martín Serrano MA, Fernández Ferri M, Martorell Giménez L, Aínsa Laguna D, Codoñer Franch P, Nogueira Coito J.  
*Servicio de pediatría. Hospital Universitario Dr. Peset Aleixandre.*

### INTRODUCCIÓN

El *Streptococcus pneumoniae* es el primer agente causal de neumonía bacteriana adquirida en la comunidad en la infancia. Nuestro objetivo es conocer la forma de presentación más frecuente así como los hallazgos auscultatorios, radiológicos, analíticos y microbiológicos encontrados en una serie de casos de nuestro hospital y contrastar estos hallazgos con los criterios diagnósticos de neumonía neumocócica ( NN) ya establecidos.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo, tipo serie de casos, en el cual se analizan 188 casos, con sospecha de NN, durante el periodo entre Enero de 2010 y Enero de 2011. De los 46 casos que resultaron positivos para el estudio de antígenos capsulares de neumococo, se describen datos clínicos ( fiebre máxima, duración de la misma a su llegada a urgencias y presencia o no de tos), auscultatorios, radiológicos, analíticos ( leucocitos, neutrófilos, procalcitonina y PCR), microbiológicos ( hemocultivo, serología), estado vacunal frente a neumococo y presencia de derrame pleural.

### RESULTADOS

La media de edad de nuestra serie de casos fue de 21,6 meses ( 1 mes-14 años). El 47% niñas y el 53% niños. La media de tiempo de evolución de fiebre cuando consultaban en urgencias era de 2,06 días, el 55% presentaba una temperatura entre 39°C y 39,9°C, un 13% una temperatura de 40° C o mayor y un 6,9% febrícula, siendo la media de temperatura de 39,15°C. El 86,9% presentaba tos. Los hallazgos auscultatorios fueron subcrepitantes (37,2%), crepitantes (25,5%), hipoventilación ( 20,9%), normal (18,2%), sibilantes (13,9%), roncus (4,6%), ruidos de transmisión (0,09%), soplo tubárico ( 0,04%), espiración

alargada (0,04%) y aumento de la transmisión vocal (0,02%). En la exploración radiológica se encuentra consolidación en un 21,9%, que en el 8,8% de los casos es multilobar, y en un caso asoció pérdida de volumen. Un 13,2% presenta engrosamiento del intersticio peribroncovascular bilateral y un 5,5% infiltrados, multilobares en un caso. Un 13,9% presentaba derrame pleural y un 4% atelectasia asociados. La concordancia entre los hallazgos auscultatorios y los radiológicos fue de un 51% de los casos. La media de leucocitos hallada en sangre periférica fue de 16.700 (máximo 37.000 y mínimo 3.400). Los neutrófilos presentaban una media de 11.244 (máximo de 36.200 y mínimo de 1500). La PCR tuvo un valor medio de 121,7( máximo de 372 y mínimo  $\leq$  de 5). En cuanto a los estudios microbiológicos el hemocultivo fue negativo en el 87,8% y positivo en el 12,2%, siendo para neumococo en un 2%. Un 43,4% estaba vacunado frente a neumococo y un 56,6% no.

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La presencia de consolidación, clásico signo radiológico de NN, en un bajo porcentaje de los casos, hace discutible la prueba de detección de antígenos capsulares de neumococo en orina como una prueba específica, ya que el portador puede presentar esta prueba positiva y su neumonía no ser neumocócica. Encontramos mayor frecuencia de NN en menores de 5 años, sin hallar diferencias en cuanto al sexo. Clínicamente se presenta con fiebre elevada de más de 39°C de unos 2 días de evolución y tos. No se evidencia una diferencia significativa entre los vacunados frente a los no vacunados y, finalmente, observamos una baja frecuencia de bacteriemia por neumococo como complicación, pese a ser la causa más frecuente de bacteriemia.

## Rabdomiolisis secundaria a infección por gripe B.

Miñambres Rodríguez M\*, Bermúdez Barrezueta L\*, Sanchís Ramada R\*, Modesto i Alapont V\*.

\* *Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital La Fe, Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

La rabdomiolisis es una entidad clínica que se produce como consecuencia de la destrucción de células musculares y el paso del contenido celular a la circulación sanguínea. En muchas ocasiones la etiología es evidente (tras un estado postictal o comatoso, ejercicio físico intenso, cirugía...), pero en otras el desencadenante no es tan evidente. La etiología es variada: alteraciones iónicas, infecciones, fármacos, toxinas,... Es característica la presencia de mialgias y orina oscura por la presencia de mioglobulinuria. Pueden existir desde mínimas elevaciones enzimáticas hasta situaciones potencialmente de extrema gravedad, incluyendo fallo renal agudo y desbalances electrolíticos.

### CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una niña de 5 años, sin antecedentes de interés salvo ser la tercera trilliza de un embarazo controlado (EG 34+5), que requirió ingreso en cuidados intensivos neonatales, aunque sin precisar soporte ventilatorio. Ingresa procedente de urgencias por dolor articular de dos días de evolución, asociado a febrícula. En controles analíticos presenta aumento de CK -18,400- LDH -12600- y transaminasas (GOT-5050- GPT-1840-), con presencia de mioglobulinuria en la orina. Presenta edemas articulares que condicionan incapacidad articular, por lo que se inicia tratamiento corticoideo e ingresa en UCIP para observación. Se insta fluidoterapia con hiperhidratación y alcalinización para conseguir diuresis alcalina, ante la sospecha de miositis y rabdomiolisis. Se aumenta la do-

sis de corticoides (30 mg/kg/d) durante 72 horas, con reducción progresiva posterior. Precisa tratamiento diurético de forma puntual y presenta hipertensión arterial autolimitada secundaria a sobrecarga hídrica. A las 48 horas con mejoría clínica es dada de alta a planta, ingresando nuevamente a las 24 horas por distrés respiratorio secundario a edema agudo de pulmón y derrame pleural, que cede con tratamiento diurético. En los resultados analíticos, presenta serología positiva y detección de RNA de gripe B en el frotis nasofaríngeo, además de IgM positiva para Mycoplasma, por lo que se realiza tratamiento antibiótico con claritromicina. Presenta mejoría progresiva de la tumefacción articular, con recuperación de la fuerza muscular, y es dada de alta a los 13 días. Recuperación posterior completa.

### COMENTARIOS

La infección por gripe B es una infección respiratoria generalmente autolimitada, que frecuentemente asocia miositis. Ambos episodios suelen ser breves y requerir solamente tratamiento sintomático, aunque no es así siempre: la rabdomiolisis es una complicación poco frecuente que puede tener graves repercusiones en el individuo. El manejo de estos pacientes debe ir enfocado a evitar la aparición de fallo renal agudo y complicaciones metabólicas. El diagnóstico debe sospecharse en un paciente con mialgias y orinas oscuras. Aunque las causas más frecuentes son evidentes, en muchas ocasiones son necesarias exploraciones complementarias para su diagnóstico.

## Celulitis orbitaria y periorbitaria. Revisión de 54 casos.

Ibáñez Clemente B\*, Castro Ortiz B\*, Fernández García C\*,  
Guzmán Calvete A\*, Pérez Tamarit M<sup>a</sup>A\* y Otero Reigada M<sup>a</sup>C\*.  
*Servicio de Pediatría Infecciosa del Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

La celulitis orbitaria consiste en la inflamación aguda infecciosa de las partes blandas del interior de la órbita. Se denomina celulitis preseptal o periorbitaria cuando se afectan los tejidos blandos anteriores al septum orbitario. La celulitis periorbitaria es mucho más frecuente que la orbitaria, que es más grave.

### OBJETIVOS

Revisar la epidemiología, las manifestaciones clínicas, el diagnóstico y el tratamiento de la celulitis periorbitaria y orbitaria en niños menores de 15 años ingresados por esta patología.

Material y métodos: estudio retrospectivo de pacientes menores de 15 años ingresados por celulitis periorbitaria y orbitaria desde enero de 2006 hasta febrero de 2010 en el Hospital La Fe (Valencia).

Resultados: se incluyeron 54 pacientes, 9 de los cuales fueron diagnosticados de celulitis orbitaria. La edad de presentación fue en 62% de los casos menor de 5 años, con una máxima incidencia durante el segundo año de vida. La patología asociada con más frecuen-

cia a la celulitis orbitaria fue la sinusitis aguda (86% casos). 6 casos de celulitis orbitaria presentaron complicaciones neurológicas u oftalmológicas, siendo la más frecuente el absceso subperióstico. Los gérmenes más frecuentemente aislados fueron *Staphylococcus Aureus* y *Streptococcus pneumoniae*. El tratamiento antibiótico instaurado al ingreso fue ceftriaxona en el 89% de los casos y sólo un 3% requirió drenaje quirúrgico.

### CONCLUSIONES

La sinusitis es el principal factor de riesgo para la celulitis orbitaria. Su diagnóstico se basa en la historia clínica y en la exploración física, siendo fundamental una adecuada exploración oftalmológica para distinguirla de la celulitis preseptal. La tomografía computerizada (TAC) es de elección para valorar la afectación orbitaria y las posibles complicaciones (fundamentalmente el absceso subperióstico). Requiere siempre tratamiento por vía intravenosa y una valoración minuciosa y multidisciplinaria.

## Exantema. Un mismo sintoma para patologías diferentes.

Echeverría Caballeros M.G\*, García Avilés B.\*, Martínez Rovira P.\*, Mestre Ricote J.L\*.

\*Departamento de Pediatría. Hospital Universitario San Juan de Alicante.

### INTRODUCCIÓN

Los exantemas constituyen uno de los motivos de consulta más frecuentes en pediatría. A pesar de la morfología característica de algunos, en otros el diagnóstico etiológico es complicado. Presentamos dos casos clínicos de exantema con morfología similar pero de etiología diferente.

### CASO CLÍNICO 1

Niña 2 años que ingresa por exantema generalizado, fiebre alta y artralgias de 48 horas de evolución. Diagnosticada de urticaria en tratamiento con corticoides tópicos y antihistamínicos orales. Las lesiones son habonosas, transformándose tras 24 horas en purpúricas, asociando edema facial. En la exploración destaca el carácter no pruriginoso de las lesiones, y la presencia de equimosis en región tibial posterior así como edema palpebral retroauricular y de extremidades inferiores. El cuadro sugestivo de edema hemorrágico agudo, presentaba la peculiaridad analítica de trombocitopenia de 81,000, Hb de 9,7 g/dL, y PCR de 2,18 mg/dl, junto a la afectación predominantemente centripeta. Por tal motivo se solicita estudio virológico, que confirma el diagnóstico etiológico de infección aguda por CMV.

### CASO CLÍNICO 2

Niña de 8 meses que ingresa por exantema de 48 horas

de evolución diagnosticado de urticaria, en tratamiento con Metilprednisolona vía oral. Afebril y sin otra sintomatología asociada. Salvo un cuadro catarral dos semanas antes. A la exploración física destaca el carácter no pruriginoso de un exantema macular generalizado con placas habonosas en cara, tronco, abdomen y extremidades sin afectación palmoplantar, con edema de ambos pies. El resto de la exploración es normal. Se mantiene el tratamiento con corticoides intravenoso durante 24 horas, sin respuesta, tornándose las lesiones en purpúricas, de predominio centrífugo en abdomen, pliegues inguinales y extremidades inferiores, así como con aparición de edema significativo de ambos pabellones auriculares compatible todo ello con edema hemorrágico agudo del lactante (EHAL). La normalidad de las pruebas analíticas y virológicas apoyan nuestro diagnóstico.

### COMENTARIOS

El exantema más frecuente en pediatría es la urticaria, aunque la ausencia de prurito debe plantearnos otras posibles etiologías potencialmente graves. Queremos presentar que el diagnóstico de exantema urticariforme sin prurito, nos obliga a plantear un diagnóstico diferencial y un estudio más extenso en los casos que entrañen mayor gravedad.

## Higroma subdural como complicación de una meningitis neumocócica.

Solano Galán P\*, Toledo Morales C.M\*, Villalba Pérez M.A\*,  
Negre Policarpo S\*, Otero Reigada MC\*\*, Gonzalez EV\*\*\*.

\*Servicio de Pediatría General. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

\*\*Servicio de Pediatría Infecciosa. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

\*\*\*Servicio de Microbiología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

### INTRODUCCIÓN

El higroma subdural es una colección líquida que aparece en el espacio subdural, zona virtual existente entre la capa interna de la duramadre y la aracnoides. El LCR (líquido cefalorraquídeo) no se encuentra en este espacio, por lo que la existencia de colecciones subdurales serán un hallazgo patológico. Su etiología es diversa, destacando mecanismos como: aumento de la permeabilidad aracnoidea, alteraciones vasculares, desgarro aracnoideo o formación de neomembranas.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 7 meses de edad, previamente sano, correctamente vacunado (incluidas 3 dosis de vacuna antineumocócica 13-valente), que presenta en contexto de bronquiolitis de 48 h de evolución condensación segmentaria en lóbulo superior derecho (segmento de la ácidos).

Al ingreso se inicia tratamiento amoxicilina-clavulánico intravenoso. En hemocultivo se aísla *Streptococcus pneumoniae* sensible al tratamiento indicado. A las 24 horas de su ingreso se objetiva regular estado general y fontanela anterior de 3 x 3 cm abombada y a tensión por lo que se realiza punción lumbar y se administra bolo de suero fisiológico para estabilización de tensiones. El LCR es ligeramente turbio y con presión aumentada. Ante la sospecha de meningitis bacteriana se modifica tratamiento antibiótico a ceftriaxona intravenosa y se inicia pauta de corticoides

con dexametasona, que mantiene 3 días. En LCR se aísla *S. pneumoniae* sensible a ceftriaxona. Permanece 24 horas en UCIP, presentando constantes estables desde el ingreso, por lo que se decide su traslado a Sala de Infecciosas. La evolución clínica es favorable hasta el sexto día en que presenta empeoramiento del estado general (febrícula, vómitos y elevación de parámetros infecciosos). Ante la sospecha de una complicación se realiza estudio con ecografía transfontelar y se detecta: colección de líquido extracerebral discretamente ecogénico, con parénquima cerebral y talla ventricular dentro de la normalidad. Es valorado por Neurocirugía quien recomienda manejo conservador pautándose ceftriaxona cada 12 horas iv durante 21 días.

### COMENTARIOS

A pesar del importante descenso de las infecciones secundarias al neumococo tras la vacunación, aún persisten serotipos que no se cubren, virulentos y con incidencia en aumento en la actualidad.

Incluso en paciente correctamente tratados, la evolución de la infección invasora produce muy precozmente por lo que puede ser difícil su control.

A pesar de las complicaciones la evolución clínica fue favorable presentando al alta el paciente un estudio neurológico normal, no presentado complicaciones sensoriales, motoras ni retraso en la adquisición de ítems.



## Convulsión con parada respiratoria por hiponatremia severa de etiología poco habitual.

Cañadas Olmo V, Muñoz Endrino C, Peñalver Sarmiento A, Ferrández González M, Roig Riu M. *Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja. Orihuela.*

### INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de un lactante que debuta con crisis convulsiva y parada respiratoria. Un reconocimiento rápido de la alteración electrolítica –hiponatremia severa– y su corrección decidida permiten el control de la situación y recuperación sin secuelas. La causa de la hiponatremia es poco habitual: pielonefritis en lactante pequeño.

### CASO CLÍNICO

Lactante de 49 días que acude por palidez, rechazo de la alimentación en las últimas 6 h y movimientos extraños del brazo izquierdo. No fiebre. No vómitos. Entre los antecedentes destaca edad gestacional de 36 sem. Parto gemelar eutócico. Peso al nacimiento 3110 g. Peso al ingreso 3240 g.

Inmediatamente tras su ingreso presenta movimientos clónicos del brazo derecho seguidos de convulsión tónico-clónica generalizada que a los 3 minutos se complica con parada respiratoria que necesita intubación y ventilación asistida.

Pruebas complementarias:

- Hemograma al ingreso: normal.
- Química hemática al ingreso: glucemia 115 mg/dL, Na<sup>+</sup> 110 mmol/L, K<sup>+</sup> 4.9 mmol/L, osmolalilad 229 mosm/kg; urea 53 mg/dL, creatinina 1.3 mg/dL.
- Urianálisis al ingreso: Na<sup>+</sup> 60 mmol/L, RTNa<sup>+</sup> 81%. Osmolalilad 293 mosm/kg.
- Hemocultivo: negativo. Urocultivo por punción vesical: aislamiento de más de 105 colonias de *Enterobacter aerogenes* sensible a cefotaxima y resistente a ampicilina.
- A la 72 horas tras su ingreso natremia 136 mmol/L, Na<sup>+</sup> en orina 10 mmol/L, RTNa<sup>+</sup> > 99%, urea 16 mg/dL, creatinina 0.5 mg/dL.
- Ecografía renal: pielocaliectasia bilateral con pelvis renal derecha de 11 mm e izquierda de 10 mm. Relación córtico/medular conservada. Desaparición de la pielocaliectasia en controles posteriores. Cistografía: normal; no reflujo pieloureteral.
- Cloruros en sudor: 7 mmol/L.
- Curva de cortisol tras estimulación con synacten y

17OH progesterona normales en 3 determinaciones. ADH normal. Aldosterona y renina plasmática normales.

Tras diagnosticar hiponatremia grave con micrométodos, iSTAT®, se administra 15 mL de suero salino hipertónico al 3% en 5 min, con lo que se consigue elevar la natremia a 119 mmol/L. La convulsión cede al acabar de administrar el bolo y el niño empieza a disparar el trigger del respirador. Además se inicia antibioticoterapia con ampicilina y cefotaxima.

Rápida normalización de la actividad respiratoria lo que permite su extubación a las 6 horas de su ingreso. Tras la recuperación inicial se procede a una corrección paulatina de la natremia con glucosalino 1/3 y se estima un 8% de deshidratación a corregir en 48 h. Ganancia ponderal en 48 horas 290 g.

En el seguimiento efectuado destacamos que las natremias han sido siempre normales y la RTNa<sup>+</sup> > 99%. No ha vuelto a presentar nuevos episodios de pielonefritis. El desarrollo pondoestatural y psicomotor son normales hasta la edad actual: 3 años.

### COMENTARIOS

Las alteraciones neurológicas por hiponatremia son graves y potencialmente mortales, porque se asocian a edema cerebral. El éxito del tratamiento requiere de un rápido reconocimiento y de una actuación precisa y decidida para elevar la osmolaridad y conseguir la remisión clínica neurológica. La corrección definitiva debe ser lenta, en 48-72 horas, por el riesgo de mielinolisis pontina central. Nuestro lactante se presentó con deshidratación hiponatrémica por alteración de la función tubular secundaria a pielonefritis. No es una etiología habitual, pero casos similares al nuestro están recogidos en la literatura médica en lactantes menores de 3 meses.

Destacamos la gran utilidad de los sistemas analíticos con micrométodos por su rapidez y fiabilidad. El disponer de esta técnica es una de las claves del rápido diagnóstico y tratamiento y en definitiva de la buena evolución, a pesar de la gravedad de presentación.

## Glomerulonefritis aguda: diferentes formas de presentación.

Corbalán Díaz A\*, De Diego Almarza V\*, Gavilán Martín C\*,  
Echeverría Caballeros G\*, Martínez Rovira P\*.

\*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de San Juan de Alicante. Alicante.

### INTRODUCCIÓN

La glomerulopatía más frecuente en la infancia es la glomerulonefritis aguda (GNA) postestreptocócica. Su forma de presentación más frecuente es el síndrome nefrítico, un concepto clínico que define la aparición de hematuria, oliguria, proteinuria, edemas e hipertensión arterial (HTA), acompañados de deterioro de la función renal en mayor o menor grado. La expresividad clínica es variable y su pronóstico favorable en la mayoría de los casos.

### CASOS CLÍNICOS

Presentamos dos casos clínicos de GNA con diferente sintomatología y evolución clínica así como diferente manejo terapéutico.

**CASO 1:** Niña de 6 años que acude a Urgencias por malestar general, edema palpebral y de miembros inferiores de una semana de evolución y orinas negruzcas en las últimas 24 horas. Además se objetiva HTA y proteinuria en rango nefrótico. Presenta deterioro de la función renal con oliguria, ascenso de creatinina plasmática (máx. 1'5 mg/dl con CCr 40 ml/min/1.73m<sup>2</sup>), difícil control de la HTA y desbalance hidroelectrolítico (hiperpotasemia, hiperfosforemia, y acidosis metabólica). Precisa nutrición parenteral así como tratamiento antihipertensivo y corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas.

Coincidiendo con el empeoramiento del estado general inicia fiebre secundaria a neumonía basal con derrame pleural y derrame pericárdico con lo que se inicia tratamiento antibiótico.

La evolución posterior del cuadro clínico, aunque lenta, es favorable con recuperación progresiva de la función renal.

**CASO 2:** Niño de 4 años asintomático controlado en consultas por macrohematuria de 3 días de evolución en el contexto de una probable infección urinaria. Llama la atención un discreto ascenso de la creatinina plasmática (1mg/dl) y la aparición de orinas negruzcas. No presenta proteinuria, oliguria, edemas ni HTA. Ante la sospecha de glomerulopatía, se ingresa para estudio sin tratamiento específico. La evolución es favorable con normalización de los valores de creatinina y desaparición de la hematuria.

En ambos casos la hipocomplementemia y los niveles de ASLO elevados orientaron el diagnóstico hacia una GNA postestreptocócica.

### COMENTARIOS

La GNA postestreptocócica es la causa más frecuente de síndrome nefrítico en la infancia y para su diagnóstico son fundamentales la anamnesis, la clínica y los datos de laboratorio.

Como observamos en nuestros pacientes, la forma de presentación clínica de las GNA puede ser variable y en ocasiones oligosintomática.

Nuestro primer objetivo ante un niño con macrohematuria debe ser diferenciar las de vías altas de aquellas de vías bajas, ya que el proceso diagnóstico es diferente en cada uno de los casos. Si sospechamos un origen glomerular, uno de nuestros diagnósticos probables debe ser la GNA, aunque no se presente como síndrome nefrítico completo. El descenso transitorio de la fracción C3 del complemento, a falta de una biopsia renal, es un parámetro fiable de diagnóstico. En estos casos es recomendable un seguimiento inicial estrecho ante las posibles complicaciones que pueden aparecer en la fase aguda.

## Citomegalovirus y helicobacter pylori, dos etiologías de enteropatía pierde proteínas en la infancia. A propósito de dos casos.

García Blanes C, Rodríguez-Cantón Pascual P, Escamilla Pinilla R, Tomás Ratés C, Ardit Lucas J, Calabuig Sánchez M.  
*Servicio Pediatría. \*Consorcio Hospital General Universitario. Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

La enteropatía pierde proteínas es la pérdida proteica en la luz intestinal ocasionada por obstrucción del sistema linfático o por inflamación de la mucosa gástrica-intestinal (con o sin ulceración asociada). Es una patología habitualmente benigna, transitoria y autolimitada en la infancia. Entre sus diversas etiologías, describimos a continuación dos entidades: Gastropatía hipertrófica secundaria infección por Citomegalovirus y la gastropatía atrófica por Helicobacter Pylori.

### CASOS CLINICOS

Paciente de tres años con edemas generalizados (edema de pubis y extremidades inferiores), asociando dolor abdominal y vómitos ocasionales días previos. Aumento de 1.5 kg de peso. La radiografía de tórax evidencia derrame pleural bilateral y la ecografía abdominal abundante líquido libre. Sin evidencias de pérdida proteica por vía urinaria, con presión arterial con valores dentro de la normalidad. Presenta hipoalbuminemia e hipoproteinemia, con hipogammaglobulinemia secundaria a éstas. En la endoscopia gástrica se observa atrofia compatible con gastritis crónica y test ureasa positivo. Se inicia tratamiento con triple terapia para Helicobacter Pylori. Presenta buena evolución, con desaparición de edemas y derrame pleural bilateral, pérdida de peso objetivable, asintomático y con normalización analítica.

Paciente de tres años con edema palpebral bilateral

y aumento del tamaño escrotal unilateral, asociando dolor abdominal y vómitos ocasionales días previos. Ecografía abdominal donde se objetiva líquido libre. Sin evidencias de pérdida proteica por vía urinaria, con presión arterial normal. Presenta hipoalbuminemia e hipoproteinemia, con cifras lipídicas ligeramente aumentadas. Aclaramiento alfa 1 antitripsina superior al límite normal, evidenciando pérdida proteica por vía digestiva. Serología IgM e IgG positiva frente a Citomegalovirus. En la endoscopia gástrica se evidencia pliegues gástricos aumentados de tamaño. PCR para citomegalovirus en biopsia gástrica negativo. Presenta una evolución favorable con desaparición de la clínica y normalización de los valores analíticos, negativizándose posteriormente el título de anticuerpos IgM frente a Citomegalovirus.

### COMENTARIOS

La presencia de edemas de inicio brusco en la infancia con síntomas prodrómicos inespecíficos generalmente digestivos y autolimitados (vómitos, diarrea, dolor abdominal, malestar...) nos debe hacer pensar en una enteropatía pierde proteínas, una vez descartada la etiología hepática y renal. Ante una enteropatía pierde proteínas, con manifestaciones clínicas y confirmación por laboratorio (aclaramiento alfa 1 antitripsina, hipoalbuminemia); se deberá estudiar la posibilidad de ser causada por Citomegalovirus o Helicobacter pylori.

## Parasitemia mixta en malaria, importancia de su diagnóstico.

Guixeres Esteve M<sup>a</sup> T, Berlanga Charriel P, Rincón López E M<sup>a</sup>, Rodríguez Vega H D, González Barberá E\*, Pérez Tamarit D, Otero Reigada M<sup>a</sup> C.  
*Servicio de Pediatría (sección pediatría infecciosa) y Microbiología\*  
Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

La malaria es la enfermedad parasitaria más frecuente del mundo. En España los casos que se diagnostican son importados de zonas endémicas. Está producida por Plasmodium de 4 especies distintas: P.falciparum, vivax, ovale y malariae. El periodo de incubación para P.falciparum suele ser menos de 1 mes, en P.vivax y ovale puede ser de 1 año. Estos últimos pueden acantonarse en el hígado en forma de hipnozoítos que reaparezcan tras meses o años causando enfermedad. En una revisión que se hizo en nuestro hospital de todos los menores de 14 años diagnosticados de malaria desde enero de 1993 hasta diciembre del 2008 (38 casos) se aisló P.falciparum en un 68% de los casos, P.vivax en 16% y parasitemia mixta (P.falciparum+vivax) en 10%. Esta distribución se mantiene en la mayoría de los estudios publicados.

### CASO CLÍNICO

Niña de 3 años, recién llegada de Guinea Ecuatorial, donde vive desde los 3 meses de vida, que acude por fiebre de 3 días de evolución (39°C), sin otra clínica. Presenta regular estado general, palidez de mucosas y conjuntivas subictéricas. No distrés. Taquicardia y soplo cardiaco pansistólico III/VI paraesternal izquierdo. Orofaringe hiperémica. Hepatomegalia de 2 cm. Resto de exploración normal. En la analítica: Bilirrubina total 3'5 mg/dl, PCR 207'6 mg/L, PCT 21 ng/ml, LDH 1118 U/L, Hb 7'5 g/dl, leucocitos 7000/mcl (con N) 64'7%, L) 25'8%, M) 8'5%, E) 0'4%. Gaseometría y resto de bioquímica normal. En estudio parasitológico: trofozoítos de P.falciparum y vivax, grado de parasitemia de P.falciparum del 1%. Hemocultivo: Streptococcus Viridans. Serologías víricas negativas.

Recibe tratamiento con Ceftriaxona así como 3 días con Atovaquona Proguanil como tratamiento de P.falciparum resistente a Cloroquina. Queda afebril a las 48 horas. Se va anemizando hasta presentar una Hb de 5 g/dl por lo que fue trasfundida con buena evolución posterior. Dada la coexistencia de P.vivax se trata con Primaquina previa confirmación de niveles de G6PDH normales. Ha pasado 1 año y esta paciente no ha presentado recaídas.

### COMENTARIOS

La parasitemia mixta se tiende a infradiagnosticar, bien por corresponderse a formas menos comunes de malaria o por parasitemia inicial muy baja que escapa al diagnóstico microscópico. Puede ocurrir que el paciente presente inicialmente malaria por P.falciparum que se trata correctamente y posteriormente, sin salir de nuestro país, por P.vivax. Esto es debido a que el tratamiento de P.falciparum no erradica los hipnozoítos acantonados en el hígado; de ahí la importancia del diagnóstico de estas formas de malaria. Algunos trabajos sugieren que las infecciones mixtas benefician al huésped al atenuarse la severidad de la infección de P.falciparum por inmunidad cruzada con otras especies, si bien existe controversia al respecto.

El P.falciparum de las zonas resistentes a Cloroquina (todas salvo América Central y algunos países de Oriente Medio) se puede tratar con 2 pautas: Atovaquona proguanil o bien Sulfato de Quinina + Doxiciclina o Clindamicina.

El P.vivax y ovale se tratan con Primaquina. Previamente hay que realizar niveles de G6PDH, por el riesgo de hemólisis.

# Hidronefrosis por estenosis pieloureteral y su manejo postnatal con ureteropieloplastia desmembrada o técnica de Anderson-Hydes.

Tormos Muñoz M\*, Amor Llorente A\*, Günther S\*\*\*, Benlloch Sánchez C\*\*, Fons Moreno J\*, De Paredes Cencillo C\*.

\**Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia.*

\*\**Cirugía infantil. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia.*

\*\*\**Urología infantil. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia.*

## INTRODUCCIÓN

Es conocido que el 20% de los fetos pueden tener una anomalía estructural en el aparato genitourinario. En general puede decirse que un 1,4 % de los fetos examinados ecográficamente, presentan una hidronefrosis, aunque en el 50 %, la hidronefrosis habrá desaparecido en el nacimiento. Una malformación potencialmente obstructiva en el feto, podrá sospecharse tras el hallazgo de una dilatación en los cálices o pelvis renales, en el uréter o en la vejiga. La estenosis pieloureteral es la causa más frecuente de hidronefrosis en neonatos.

## CASO CLÍNICO

A las 38 semanas de gestación nace un varón que ingresa por quejido y tiraje a las 7 horas de vida. Como antecedentes prenatales de interés, nos informan que en controles ecográficos prenatales se evidenció una ectasia pieloureteral derecha con un aumento progresivo de la dilatación en controles sucesivos. Durante su ingreso se realiza un estudio de la función renal (creatinina 0.52 mg/dl, urea 14 mg/dl) y la ecografía abdominal postnatal de control se realiza dentro de las primeras 24 horas, visualizándose una estenosis pieloureteral con hidronefrosis de grado IV. Se solicita un renograma diurético utilizando MAG-3, donde no es posible analizar parámetros derivados de la curva renográfica por movimientos del niño durante la exploración, del análisis de las imágenes realizadas concluyen que el riñón izquierdo fija y elimina el trazador de forma prácticamente completa, mientras el riñón derecho presenta morfología de riñón hidronefrótico con retención del trazador hasta el final del estudio, con escasa eliminación y escasa respuesta al estímulo diurético. Para completar el estudio se realiza una gammagrafía renal DMSA posterior con un riñón derecho aumentado de tamaño (6,4x3,8 cm) y con ligera hipocaptación generalizada del trazador,

con función relativa del 45% y un riñón izquierdo normal. En este primer ingreso se decide mantener actitud expectante.

A los 16 días de vida ingresa por bronquiolitis VRS positivo. Durante este segundo ingreso se realizan ecografías de control donde no se evidencia disminución de la hidronefrosis y se decide realizar cirugía de reconstrucción.

A los 2 meses se interviene para realizar la amputación de la unión pieloureteral estrecha, la reducción de la megapelvis y la reconstrucción de esa unión, mediante una ureteropieloplastia desmembrada o técnica de Anderson-Hynes, dejando un drenaje con vacío. Se informa que durante la intervención es necesario acceder a peritoneo posterior con manipulación de asas de intestino delgado. A las 24 horas, tras buena evolución posterior inmediata, presenta clínica compatible con íleo paralítico. Ante la persistencia de la clínica a pesar de medidas correctoras, se revalora el caso con urología y cirugía infantil que deciden realizar laparoscopia exploradora. En el acto quirúrgico se encuentra una hernia interna sobre el ojal retroperitoneal de la primera intervención, origen de un íleo obstructivo. El postoperatorio de esta segunda intervención discurre sin incidencias. Se decide mantener actitud expectante con controles ecográficos y seguimiento en consultas externas.

## COMENTARIOS

En un feto con hidronefrosis unilateral, las alteraciones en el volumen del líquido amniótico serán muy escasas, y por tanto no deberá plantearse en ningún caso un adelanto del parto, dejando para el período neonatal todas las evaluaciones diagnósticas así como las decisiones terapéuticas que deberán iniciarse desde las primeras horas de vida postnatal. La técnica de elección para las estenosis graves es la ureteropieloplastia desmembrada ó técnica de Anderson-Hydes.



## Distensión abdominal severa en escolar de 7 años.

Peñalver Sarmiento A, Ferrández González M, Cañadas Olmo V,  
Muñoz Endrino CL, Goberna Burguera F.  
*Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja (Orihuela)*

### INTRODUCCIÓN

La aerofagia patológica es un cuadro clínico muy infrecuente y de difícil diagnóstico. Presentamos el caso de una escolar de 7 años con cuadro de anorexia, distensión abdominal severa y pérdida de peso que precisó ingreso hospitalario cuyo estudio llevó al diagnóstico de aerofagia.

### CASO CLÍNICO

Escolar de 7 años con cuadro progresivo de varios meses de evolución consistente en anorexia, pérdida de peso cercana al 10% corporal y distensión abdominal que 3-4 semanas antes del ingreso se hizo muy llamativa. No asocia vómitos, diarrea ni ninguna otra sintomatología digestiva. El inicio del cuadro coincide con el fallecimiento de la abuela materna, con la que convivía y tenía una relación afectuosa muy estrecha. Exploración física: Aceptable estado general, desnutrición leve-moderada, abdomen muy distendido, globuloso, timpánico a la palpación, sin megalias. Resto de exploración normal. Pruebas complementarias: Rx abdomen: dilatación gástrica muy importante que comprime diafragma y gran cantidad de aire en intestino delgado y marco cólico. Hemograma, bioquímica hemática, inmunoglobulinas, Ac antitrasglutaminasa tisular, coprocultivo, parásitos en

heces, test de hidrógeno espirado para descartar intolerancia a azúcares y sobrecrecimiento bacteriano, todo normal.

**EVOLUCIÓN:** Durante su ingreso se observan movimientos deglutorios constantes, iniciados ya antes del desayuno, con distensión abdominal progresiva a lo largo del día y disminución durante la noche. Se solicitó Rx tórax con fluoroscopia donde se observa sombra de aire anormal en esófago proximal adyacente a la tráquea (signo radiográfico específico de aerofagia). La observación clínica, (movimientos deglutorios anormales durante todo el día), el antecedente traumático para la niña (muerte de la abuela), el signo radiográfico específico y el descarte de otras patologías orgánicas nos llevaron al diagnóstico de aerofagia patológica. Se inició tratamiento con terapia conductual con buena aunque lenta evolución.

### COMENTARIOS

La aerofagia patológica es una entidad muy poco frecuente en niños sanos. Una buena anamnesis y una exploración clínica a la cabecera del paciente nos llevarán al diagnóstico, evitando pruebas complementarias agresivas que son innecesarias en la mayoría de los pacientes.

## Esofagitis eosinofílica. Serie de casos del hospital general de Alicante.

González Toro M\*, Martínez del Villar M\*, Salvador Pinto T\*, Manrique del Moral O\*.

\*Sección de Gastroenterología Infantil.

Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante.

### INTRODUCCIÓN

La Esofagitis eosinofílica es una patología emergente, considerada como poco frecuente hasta hace poco. Se trata de una inflamación crónica del esófago, caracterizada por una importante infiltración de eosinófilos. La denominación de esofagitis eosinofílica primaria (posible manifestación de la alergia alimentaria) diferencia esta entidad de otras patologías que pueden acompañarse de infiltración eosinofílica secundaria a

reflujo, etc.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Hacemos una revisión de los casos de esofagitis eosinofílica diagnosticados en nuestra unidad, siendo la media de los casos nuevos al año 1 de cada 545 consultas, entre los años 2006 a 2010.

### RESULTADOS

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5
Sexo	Varón	Varón	Varón	Varón	Varón
Edad en años	8	3	3	12	10
Síntomas	RGE	RGE	RGE	Impactación alimentaria	Impactación alimentaria
Endoscopia	Normal	Línea inflamatoria	Estrías longitudinales en tercio medio	Traquealización Estrías longitudinales	Estrías longitudinales en toda la extensión
Nº de biopsias	3	1	1	1	1
Histología eosinófilos/CGA	>90 en mucosa	>20 bajo capa basal	27 en mucosa	>20 en mucosa	>20 en mucosa
Analítica sanguínea	Eosinofilia	Normal	Normal	Normal	Normal
Pruebas alergia	Negativas	Positivas	Negativas	Positivas	Positivas
Tratamiento	No	Dieta de exclusión Fluticasona	Fluticasona	Dieta de exclusión Fluticasona	Dieta de exclusión
Evolución	Asintomáticos				

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La Esofagitis eosinofílica es una patología presente en nuestro medio, si se piensa en ella. La incidencia de esofagitis eosinofílica en las consultas de Digestivo Infantil de nuestro Hospital supone un 0,18%. Habitualmente es una enfermedad de predominio en varones, suponiendo el 100% en nuestra serie. Tenemos una distribución etiológica similar a lo publicado: un 60% ha sido una manifestación de la alergia alimentaria y un 40% secundarios a reflujo. Las for-

mas de presentación clínica son variadas, siendo en un 60% de los casos síntomas equiparables a los del reflujo (en los más jóvenes) y en un 40%, episodios de impactación alimentaria. La realización de múltiples biopsias nos ha servido para diagnosticar los casos secundarios a reflujo gastroesofágico. La evolución ha sido buena en todos nuestros pacientes, requiriendo tratamiento sólo aquellos con alteraciones macroscópicas en la endoscopia.

## Impactación fecal masiva. A propósito de un caso.

De Diego Almarza V\*, Corbalán Díaz A\*, Juste Ruiz M\*, Martínez Rovira P\*, Moya M\*\*.

\*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de San Juan (Alicante).

\*\*Facultad de Medicina. Universidad Miguel Hernández.

### INTRODUCCIÓN

El estreñimiento constituye un problema tan frecuente en la infancia (entre el 4-20% de los niños) que con frecuencia es considerado un trastorno de la maduración que se resuelve a medida que el niño se va haciendo mayor. Por ello, en muchas ocasiones esta patología es infravalorada, perdiendo la oportunidad de una intervención precoz que evite la aparición de complicaciones posteriores, como fisuras anales, conductas retentivas, encopresis o incluso malnutrición.

### CASO CLINICO

Niño de 12 años con antecedentes de rinitis alérgica y estreñimiento de larga evolución mal controlado, que en los 2 meses previos inicia un cuadro de incontinencia fecal (ensuciamiento o soiling), molestias en la defecación y una pérdida de peso comprobada de 9 kg (20%), sin otra sintomatología acompañante. A la exploración llama la atención la presencia de signos de desnutrición leves con resaltes costales marcados (IMC= 17) y un abdomen claramente patológico, muy distendido y pétreo a la palpación de forma generalizada. Dada la evidente anormalidad de la exploración, con el objetivo de descartar patología orgánica subyacente, se solicita una analítica completa, donde se aprecian datos de anemia ferropénica, una rx simple de abdomen en la que se ve una clara ocupación colónica, una ecografía en la que además de las masas fecales se detecta líquido libre en peritoneo. Con estos

datos y para descartar un problema intraabdominal se realiza un TAC abdominal que pone de manifiesto una impactación fecal masiva en colon y recto-sigma con compresión de intestino delgado y vejiga.

Ante estos hallazgos se inicia un tratamiento agresivo con enemas con alta concentración en sodio y Polietilenglicol oral a dosis muy elevadas (55g/día). Tras 11 días de tratamiento, la ecografía abdominal de control mostró una importante mejoría, con un vaciamiento intestinal casi completo.

El test del sudor fue negativo (28mEq/L). El estudio de digestión en heces, la elastasa (158U/g) y calprotectina fecales (41 mcg/g), y los marcadores de celiaquía (IgA antigliadina 3.4 U/mL, IgA Antitransglutaminasa 1.4 U/mL), fueron normales.

### COMENTARIOS

A pesar de que el estreñimiento supone en gran parte de los casos, una patología transitoria y de manejo relativamente sencillo, un tratamiento excesivamente conservador puede dar lugar a una cronificación del proceso con la aparición de complicaciones físicas y psicológicas de difícil abordaje. Por ello, es recomendable que tanto los pediatras de atención primaria como los gastroenterólogos especialistas tengan en cuenta la potencial gravedad de esta patología, llevando a cabo un seguimiento estrecho en estos pacientes cuando sea necesario.

## Abscesos esplénicos y enfermedad de Crohn.

Echeverría Caballeros MG\*\*, Juste Ruiz M \*\*, Corbalán Díaz A\*\*.

\*\*Departamento de Pediatría. Hospital Universitario San Juan de Alicante. Alicante.

### INTRODUCCIÓN

Los abscesos esplénicos son una patología muy infrecuente en la edad pediátrica, que suele ocurrir en el contexto de cuadros infecciosos diseminados o situaciones de inmunosupresión. Suelen ser aún más raros en el contexto de enfermedades inflamatorias intestinales. Presentamos un caso de absceso esplénico en el contexto de una enfermedad de Crohn.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 14 años que ingresa por cuadro febril de hasta 39,6°C de 6 días de evolución y mal estado general, sin otra sintomatología asociada. Diagnosticado de faringoamigdalitis aguda 4 días antes por su médico de cabecera, quien le pauta tratamiento con Azitromicina, sin mejoría. Antecedentes de enfermedad de Crohn pancolónica e ileal diagnosticada un mes antes, en tratamiento con Mesalazina, Azatioprina e Infliximab. A la exploración presenta regular estado general, palidez mucocutánea, lesiones cicatriciales en la lengua y dolor a la palpación en fosa ilíaca derecha y región suprapúbica, sin signos de irritación peritoneal. A su tercer día de ingreso, ante la persistencia del dolor abdominal y un aumento de la PCR y VSG,

se realiza una ecografía abdominal, la cual muestra múltiples microabscesos esplénicos, por lo que se inicia antibioterapia intravenosa con Ciprofloxacino y Metronidazol. Además, como hallazgo casual en la radiografía de tórax, y confirmado después por TAC, se detecta un quiste broncogénico asintomático. Tras 12 días de tratamiento antibiótico, ante el buen estado general del paciente, la ausencia de fiebre y la disminución del tamaño de las lesiones, se decide el alta con control radiológico una semana después, el cual muestra la casi completa remisión de las lesiones.

### COMENTARIO

Los abscesos esplénicos son una patología muy infrecuente en la edad pediátrica, que puede presentarse en el contexto de enfermedades infecciosas diseminadas o en pacientes inmunodeprimidos. Una alta sospecha clínica y el uso apropiado y oportuno del estudio radiológico adecuado pueden hacer una gran diferencia en cuanto al pronóstico. Dada la importante función inmunológica del bazo, la esplenectomía debe limitarse a los casos en los que la antibioterapia agresiva y el drenaje abierto o percutáneo no son efectivos.

## Inducción de tolerancia oral específica a leche de vaca.

Martínez Rovira P\*, García Avilés B\*, Mestre Ricote JL\*,  
De Diego Almarza V\*, Echeverría Caballeros MG\*.  
\*Hospital Universitario de San Juan de Alicante.

### INTRODUCCIÓN

La alergia a proteínas de leche de vaca mediada por IgE (APLV) es un problema autolimitado para el 85% de los pacientes. A los 12 meses se ha establecido tolerancia en el 30% de los casos; a los 24 en el 70%; a los 36 meses en el 80% y a los 48 meses en el 86%. Para el 15% restante, si la evolución a la tolerancia no se ha establecido a los 4 años de edad, la alergia se considera persistente y la resolución espontánea improbable.

Los alérgicos a leche de vaca que no evolucionan a tolerancia, suelen tener un elevado nivel de sensibilización y presentan riesgo de reacción anafiláctica grave por ingestión de pequeñas cantidades inadvertidas de leche.

La inducción de tolerancia oral específica consiste en la exposición del niño con APLV a dosis progresivamente crecientes y más concentradas del alimento en cuestión, consiguiéndose una tolerancia total o parcial

en el 75-86% para leche de vaca o huevo. Se consigue mejorar la calidad de vida, así como, previniendo reacciones graves tras la ingesta inadvertida en el caso de conseguirse una tolerancia parcial.

### MATERIAL Y METODOS

Describimos la inducción a tolerancia oral a leche de vaca realizada en la consulta de alergia pediátrica del Hospital Universitario de San Juan, en 5 niños de 6 a 10 años con alergia a proteínas de leche de vaca mediada por IgE, según el protocolo de la Sociedad Española de Inmunología clínica y alergia pediátrica. Previamente en todos los pacientes se ha comprobado la no tolerancia con una prueba de provocación oral controlada a leche de vaca o por alguna reacción alérgica a leche de vaca debida a errores dietéticos en el ámbito familiar.

### RESULTADOS

	Edad al inicio de la prueba	IgE específica (kU/l) a leche de vaca	IgE específica (kU/l) a caseína	Duración de la prueba	Cantidad de leche tolerada
Caso 1	6 años	25,9	4,45	17 semanas	200ml
Caso 2	6 años	22,8	14,2	28 semanas	200ml
Caso 3	7.5 años	>100	>100	--	2ml
Caso 4	9 años	0,38	0,1	13 semanas	200ml
Caso 5	5 años	41,9	48,6	En curso	30ml

### DISCUSION Y CONCLUSIONES

Desde que se ha iniciado en los distintos servicios de alergología la inducción a la tolerancia o también llamada desensibilización a leche de vaca, los niños alérgicos a este alimento tan esencial se están viendo beneficiados, ya que consiguen tolerancia a edades más tempranas que antes de iniciar este protocolo.

Además, como en una de nuestras pacientes, aunque no se consiga la tolerancia completa, sí se evitan reacciones anafilácticas graves tras la ingesta inadvertida de proteínas de leche de vaca, así como se consigue que toleren alimentos con trazas de leche, y su alimentación no se ve tan restringida.



## Xantogranuloma juvenil múltiple.

Pelechano Ribes F\*, Esteve Martínez A\*\* y Febrer Bosch MI\*\*.

\**Servicio Pediatría. Hospital General de Castellón. Castellón.*

\*\**Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

El Xantogranuloma Juvenil es la forma más frecuente de Histiocitosis no Langerhans en la infancia. Aparece con mayor frecuencia durante el primer año de vida e incluso desde el nacimiento. Aunque afecta principalmente a la piel, puede cursar también con lesiones extracutáneas. Las lesiones cutáneas típicas son pápulo-nodulos amarillentos únicos y excepcionalmente múltiples. Se trata de una entidad rara, generalmente benigna y autolimitada, que suele regresar a los 2-6 años de vida con ligera atrofia cutánea. La forma cutánea no presenta ninguna complicación, son las formas viscerales las que pueden complicarse con hifema, glaucoma o ceguera, siendo la afectación ocular la más frecuente; o afectación pulmonar, hepática, pericárdica o del sistema nervioso central. También se ha descrito asociación con Leucemia Mieloide Juvenil, Neurofibromatosis tipo I, Enf. Niemann-Pick, Urticaria Pigmentosa o epilepsia, pero no existen características clínicas que descarten una afectación sistémica. No se dispone de un tratamiento específico, aunque se ha descrito el empleo de criocirugía, radioterapia, quimioterapia, ciclosporina y corticosteroides tanto tópicos como intralesionales.

A continuación describimos un caso clínico de una lactante diagnosticada de Xantogranuloma Juvenil Múltiple sin afectación sistémica. Este caso es excepcional tanto por el número como por el tamaño de las lesiones.

### CASO CLÍNICO

Lactante de sexo femenino de 10 meses sin antecedentes familiares ni personales de interés clínico remitida de forma urgente a la consulta de dermatología por numerosas lesiones máculo-papulosas eritematosas de 0'3-0'5mm en cara, cuero cabelludo y genitales sugerentes de moluscum contagioso que no mejoran tras tratamiento tópico. Posteriormente se aprecia marcado empeoramiento con múltiples macronódulos de color amarillento, con superficie dura

y lisa de 1-1,5cm de diámetro de evolución crónica, algunas con umbilicación y ulceración central; resto de piel y anexos sin datos patológicos. En todo momento la paciente ha presentado buen estado general y desarrollo psicomotor dentro la normalidad. En la biopsia cutánea se observó una epidemis conservada, con un infiltrado en todo el espesor de la dermis de células histiocitarias con citoplasma amplio y claro, entremezclada con polimorfonucleares. Con técnicas de inmunohistoquímica se observó una reacción positiva para CD68, y negativa para CD1a, sin evidenciarse células polinucleares de Touton con lo que se confirma el diagnóstico de Xantogranuloma Juvenil Múltiple en fase temprana. Se descarta localización extracutánea mediante examen oftalmológico, ecografía abdominal y resonancia magnética cerebral.

Inicialmente las lesiones se tratan con corticoide tópico de alta potencia sin respuesta, se realiza prueba terapéutica con corticoide intralesional y finalmente tras 5 meses de evolución se aprecia discreta regresión espontánea del tamaño y ulceración de las lesiones por lo que se explica ampliamente a los padres el comportamiento benigno de la enfermedad, la tendencia a la autoresolución y la necesidad de continuar con controles periódicos por dermatología y oftalmología pediátrica. Hasta el momento ha evolucionado sin complicaciones ni manifestaciones de compromiso extracutáneo. En las visitas de seguimiento posteriores se sigue observando una lenta involución de sus lesiones y la no aparición de lesiones nuevas.

### COMENTARIOS

Es importante destacar la importancia de la sospecha clínica diagnóstica del Xantogranuloma Juvenil Múltiple, sobre todo en los lactantes, para poder realizar un correcto seguimiento multidisciplinar, detectar a tiempo el posible compromiso extracutáneo principalmente oftalmológico y descartar enfermedades asociadas como leucemia mieloide crónica y neurofibromatosis.

## Pilomatrixoma. A proposito de tres casos.

Muñoz Endrino C L, \* Cañadas Olmo M V,\* Peñalver Sarmiento A\*,  
Fernández González M\*, Goberna Burguera F\*, Ruiz Macia J A \*\*.

*Servicio de Pediatría. \*\* Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Vega Baja. Orihuela. Alicante.*

### INTRODUCCIÓN

Se trata tumores que derivan de la matriz del folículo piloso. También conocido como Epitelioma calcificado de Malherbe, se describió por primera vez en 1880 como epiteloma calcificado de glándulas sebáceas. En 1961, Forbis y Helwing propusieron el termino PILOMATRIXOMA, como el más adecuado.

Su comportamiento es generalmente benigno y se puede presentar como una lesión única o múltiple. Puede afectar a cualquier parte del cuerpo que contenga folículos pilosos, pero es más frecuente en cabeza, cuello y miembros superiores. El tamaño es variable, desde 0.5 a 5 cm, de consistencia pétreo, indolora y móvil. Su evolución es lenta y benigna, presentándose más en niños y adolescentes. Se ha descrito asociaciones con distrofia miotónica y otras. Es muy rara la malignización.

### CASOS CLÍNICOS

**CASO 1:** Paciente mujer de 10 a de edad, que consulta remitida desde su centro de salud por tumoración laterocervical de dos meses de evolución, que no se acompaña de ninguna sintomatología. En la exploración, se aprecia tumoración de 1.5 x 1.5 cm móvil, no doloroso, duro y levemente enrojecido. Se realiza analítica estándar, que es normal. Serologías todas ellas negativas, excepto IgG + a VEB. Mantoux 0 mm Ecografía: No se aprecian adenopatías cervicales. Tiroides y submaxilares normales. El nódulo palpable corresponde nódulo de 11 mm x 6, bien delimitado, levemente hipogénico, en el espesor del tejido celular subcutáneo, con discreto aumento del flujo dopler. Hallazgos totalmente inespecíficos.

Mientras se realiza el estudio hay un leve crecimiento y enrojecimiento de la zona, por lo que se decide hacer PAAF con el siguiente informe.- Celularidad linfoide polimorfa. Histiocitos multinucleados. Necrosis granular con neutrófilos. Células dendríticas con "cuerpos tingibles". Acumulo de células fusiformes, sin atipia. Diagnóstico: Linfadenitis granulomatosa supurativa.

Con la sospecha de infección por mycobacteria atípica se decide tratamiento quirúrgico, encontrando el siguiente diagnóstico anátomo-patológico: PILOMATRIXOMA CON PROMINENTE REACCIÓN GRANULOMATOSA A QUERATINA.

Evolución post operatoria sin incidentes.

**CASO 2:** Paciente varón de 7 a que consulta por nódulo supraclavicular de 2.5 x 1.5 cm que relaciona con una picadura. No clínica acompañante. Analítica, serología y Mantoux negativos. Se realiza PAAF con informe de: Células redondas, en grupos y aisladas, de "apariencia atípica". Células gigantes multinucleadas. Diagnóstico: PILOMATRIXOMA.

Se plantea tratamiento quirúrgico, encontrándose en la anatomía patológica: material queratósico y calcificado de 2 cm. Diagnóstico: PILOMATRIXOMA.

**Caso 3:** Paciente mujer, de 6 a de edad que consulta por tumoración móvil, no dolorosa y dura en base del cuello. Sobre la misma lesión verrugosa de pequeño tamaño, color violáceo. Ecografía y analítica sin hallazgos significativos.

Se realiza PAAF: Células gigantes multinucleadas. Escamas corneas en grupos compactos. Pequeños grupos de células pequeñas. Compatible con PILOMATRIXOMA/QUISTE TRICOLEMAL.

Tratamiento quirúrgico con el siguiente hallazgo microscópico: Fragmento de 2.5 cm con uso de piel sobre el que aparece nódulo grisáceo de 0.5 cm. Bajo la piel aparece nódulo bien delimitado de 1.5 cm que al corte tiene aspecto cerebroide. Diagnóstico: PILOMATRIXOMA. + ANGIOMA CAPILAR Y CAVERNOSO DERMICO.

### COMENTARIOS

El Pilomatrixoma es un tumor evolutivo, en el que al principio predominan las células de tipo matricial o germinativa (de la matriz del pelo), con una gran proporción núcleo citoplasma y muchas mitosis. Esto hace que en una citología por PAAF sea indistinguible de un tumor maligno de células redondas (linfoma). Al avanzar la evolución del mismo las células se queratinizan y se convierten en "células sombra o fantasma". Esta situación despierta una respuesta de cuerpo extraño a la que se añade inflamación aguda lo que en un PAAF se pueda confundir con granulomas supurativos (mycobacterias o enfermedad por arañazo de gato).

En nuestros casos fue fundamental la anatomía patológica para el correcto diagnóstico, dada la normalidad clínica, analítica y ecográfica de todos los ellos.

## Afectación cutánea en intoxicación por monóxido de carbono: reporte de un caso.

Morais Ramos Bochard C P, Tarazona Cazany I, Nemesio Tordera M, Suzzi C, Agut Agut M M, Cervera Albenca A.

\*Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón. Castellón de la Plana.

### INTRODUCCIÓN

El monóxido de Carbono (CO) es un gas tóxico, inodoro e incoloro producido por la combustión incompleta de hidrocarburos. La Intoxicación por este gas es muy frecuente en Pediatría, aunque muchas veces induce a diagnósticos erróneos debido a que su inhalación es imperceptible y su sintomatología inespecífica. La fuente de CO puede deberse a una producción endógena como resultado del catabolismo de las porfirinas pero la causa más frecuente de intoxicaciones por aquél se debe a la producción exógena (90-99%). Presentamos un caso de una niña de 2 años con lesiones cutáneas por Intoxicación por Monóxido de Carbono.

### CASO CLÍNICO

Niña de 2 años, traída por SAMU tras haber sido encontrada inconsciente en su domicilio junto a su madre fallecida. Fue administrado oxigenoterapia recuperando el nivel de conciencia rápida y progresivamente. Como antecedentes, la niña había presentado un cuadro de vómitos 48 horas antes y la madre un episodio de pérdida de conciencia 15 días previos. Al ingreso se encontraba polipneica, mucosas secas, con tendencia al sueño, pupilas mióticas y discreta torpeza en la motricidad fina de ambas manos. Fondo de ojo normal. En mano derecha presentaba lesión necrótica en región dorsal de la falange distal de ambos 1º y 5º dedos, lesión eritematosa lineal con flictenas en toda la extensión de la superficie flexora del 2º dedo. En mano izquierda: flictena en el dorso (2x2cm) y lesión eritemato-necrótica en dorso de la falange distal del 3º dedo. Pie derecho: lesión eritemato-ampollosa en la base del primer dedo y región interdigital. No lesiones óseas en manos ni pies. En analítica complementaria se objetiva acidosis metabólica con hipocapnia compensadora, grado leve de deshidratación hipernatrémica e infiltrado alveolo-intersticial bilateral en

la radiografía de tórax con silueta cardiaca normal. GPT 68 UI/L. CPK 5043 UI/L. Mioglobina en suero 585ng/ml. Sedimento de orina: pH 5, cuerpos cetónicos 100, 25/50 hematias/campo, células epiteliales y cristales de ácido úrico. Mioglobina en orina 18 ngrs/ml. Hemograma, Bioquímica, TAC craneal, Ecocardiograma, Etanol en sangre, niveles plasmáticos de Toluenos, Salicilatos y Alcoholes, Tóxicos en orina negativos. Carboxihemoglobina (por coximetría): 1.2% (tras administración de O<sub>2</sub>), Metahemoglobinemia: 1.3%, Lactato 1.2mmol/l, anion GAP 17. La Necropsia de la madre reveló niveles de Carboxihemoglobina del 50% y hallazgos compatibles con Intoxicación por CO. Se encontraron niveles elevados de CO en el domicilio e irregularidades en el sistema de calentador de agua. Ante la histórica clínica y demás hallazgos se realizó el diagnóstico de Intoxicación por CO. Evolución favorable tras tratamiento. Al alta lesiones cutáneas en proceso de cicatrización y resto de exploración normal. Citada para controles por consulta externa.

### COMENTARIOS

La clínica de la Intoxicación por CO depende generalmente de la concentración del gas en el aire inspirado, la duración de la exposición y patologías previas. Los signos cutáneos generalmente son inespecíficos y pueden variar desde áreas eritematosas hasta la formación de ampollas y muchas veces confundirse con traumatismos, quemaduras o malos tratos. Es importante la sospecha e investigación de exposición así como la dosificación de niveles plasmáticos de carboxihemoglobina (normal <1-2%) ya que se trata de una patología muchas veces mortal. El tratamiento consiste en alejar al paciente de la fuente de exposición y una inmediata oxigenación con FiO<sub>2</sub> elevada con el objetivo de aumentar la fracción disuelta de O<sub>2</sub> en el plasma.

## Tratamiento frente al estreñimiento: no siempre inocuo.

Matoses Ruipérez ML, Bermúdez Barrezueta L, Lucas García J, Mendizábal Oteiza S.  
*Servicio de Nefrología Infantil. Hospital La Fe. Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

El estreñimiento es una de los motivos de consulta más usuales en la edad pediátrica. El tratamiento más empleado es la modificación dietética y la administración de enemas de limpieza. Los dos tipos de enemas más usados son los compuestos de suero salino fisiológico y los de fosfato sódico. El uso de enemas en los niños está ampliamente generalizado tanto para el alivio sintomático del estreñimiento como para la preparación de diversos diagnósticos y se utilizan incluso sin prescripción médica. Los enemas de fosfato sódico tan ampliamente usados no están exentos de riesgos.

### CASOS CLÍNICOS

Caso 1: Varón de 21 meses que ingresa por deshidratación secundaria a diarrea tras administración de enema de fosfato de sodio por cuadro de estreñimiento de 5 días de evolución. AP: no enfermedades nefrourológicas, parálisis cerebral infantil por hipoxia antenatal. En analítica al ingreso presenta Creatinina 1,53 mg/dL, Urea 90 mg/dL, Calcio 3,95 mg/dL, fósforo 31,76 mg/dL, PTH 220 pg/mL. Ecografía renal dentro de la normalidad, poliesplenía, engrosamiento paredes colon descendente y sigma. No desarrollo de clínica de hipocalcemia. Se inicia tratamiento con fluidoterapia intensiva con aportes elevados de calcio, con normalización a las 12 horas (Creatinina 0,4 mg/dL, Calcio 7,97 mg/dL, Fósforo 4,93 mg/dL, PTH 56 pg/mL, 1,25-Vitamina D3 96,2 pg/mL).

Caso 2: Varón de 5 años, síndrome de Down y diagnosticado de enfermedad de Hirschsprung intervenida en época neonatal. Presenta insuficiencia renal aguda en contexto de deshidratación, cuadro séptico y administración de enema de fosfato de sodio como preparación a laparotomía exploradora. En la analítica inicial presenta Cr 3,4 mg/dL, BUN 46 mg/dL, Calcio 3,5 mg/dL, Fósforo 22,9 mg/dL. Ecografía con aumento de la ecogenicidad renal. Requirió cinco se-

siones de hemodiálisis (días +1, +2, +5, +6, +7 desde inicio de la clínica). Creatinina máxima 4,11 mg/dL el día + 1 con normalización progresiva, Creatinina al alta 0,6 mg/dL. Desarrollo de hipertensión arterial tratada con nicardipino. Tras 8 meses de seguimiento presenta normalidad nefrourológica actual.

### COMENTARIOS

La toxicidad de los enemas de fosfato sódico está relacionada con su composición (fosfato monosódico y fosfato disódico disueltos en agua). La alta concentración de estos componentes hace que sea un producto hiperosmolar con alto contenido de sodio y fosfato, produciendo en el colon gran absorción de líquidos con creación de un tercer espacio en la luz intestinal. El alto contenido en sodio provoca absorción del mismo con intercambio de agua originando síntomas de deshidratación hipernatrémica y su alto contenido en fosfato, al reabsorberse, produce hiperfosforemia con hipocalcemia secundaria por quelación. La intoxicación por enemas de fosfato se suele observar en niños con factores de riesgo: insuficiencia renal, alteraciones de la motilidad intestinal orgánica o funcional (íleo paralítico, enfermedad de Hirschsprung, mielomeningocele) aunque también se ha descrito en niños sanos. En los lactantes la absorción suele estar aumentada, por lo que no es recomendable su uso en menores de 2 años. En los casos comentados, los 2 niños presentaban factores de riesgo asociados (edad menor de 2 años y enfermedad de Hirschsprung). Es importante conocer los factores de riesgo de esta intoxicación, así como sus manifestaciones clínicas y manejo terapéutico para evitar nuevas complicaciones asociadas al uso de enemas de fosfato sódico.

En conclusión, los enemas con fosfato sódico no son inocuos. No existen contraindicaciones absolutas, pero su uso debería evitarse en niños con factores de riesgo conocidos. Asimismo, es importante valorar su indicación en cada caso.

## Eccema fotoalérgico por fotoprotector, alergia poco frecuente en niños.

Juncos Clemente M\*, Martorell Aragonés A\*\*,

De la Cuadra Oyanguren J\*\*\*, Félix Toledo R\*\*, Cerdá Mir JC\*\*.

\*Servicio de Pediatría, Consorcio Hospital General Universitario, Valencia.

\*\*Unidad de Alergología, Consorcio Hospital General Universitario, Valencia.

\*\*\*Servicio de Dermatología, Consorcio Hospital General Universitario, Valencia.

### INTRODUCCIÓN

Las reacciones de fotosensibilidad en niños son infrecuentes. Generalmente comprenden enfermedades sistémicas genéticas o metabólicas. La mayoría de las genodermatosis tienen sus manifestaciones iniciales en la primera infancia. Por el contrario otras fotodermatosis idiopáticas como la urticaria solar o la erupción polimorfa lumínica son más frecuentes en niños mayores. En cuanto a la dermatitis de contacto fotoalérgica causada por agentes exógenos es extremadamente rara en este grupo de edad. Presentamos un caso de dermatitis fotoalérgica por octotrileno en una niña de 4 años, tras la administración de filtro solar.

### CASO CLÍNICO

Niña de 4 años que es remitida a nuestra consulta por haber presentado erupción micropapular no pruriginosa y eritema en extremidades y cara. Había estado expuesta al sol tras la administración de un protector solar 4 horas antes del inicio de la clínica, coincidiendo la distribución de las lesiones con las zonas de aplicación. No se encontraba en tratamiento con ningún medicamento. La reacción cede en 2 días tras iniciar tratamiento con hidroxicina. Tras consultar con Servicio de Dermatología se realiza fotoparche y parche con Batería Europea 2008 de fotoalérgenos. Se parchea la batería en la espalda por duplicado. A las 48 horas se retira una de las baterías haciéndose una primera lectura que en este caso es negativa y se irradia con lámpara de UVA a dosis de 5 julios/cm<sup>2</sup>. 24 horas más tarde se realiza la segunda lectura observándose positividad frente a octotrileno en la zona irradiada,

no apreciándose reacción en la zona no fotoexpuesta.

### COMENTARIOS

La dermatitis de contacto fotoalérgica es considerada un tipo especial de hipersensibilidad retardada tipo IV en la que se requiere la radiación solar para producir un fotoantígeno (hapteno) e inducir la respuesta inmunológica. El contacto directo del alérgeno con la piel conlleva la sensibilización en un periodo de tiempo. La reacción alérgica resulta sólo de la interacción directa entre el alérgeno y la radiación. El espectro de acción casi siempre se localiza en el rango de los UVA. El principal diagnóstico diferencial es preciso realizarlo con la dermatitis de contacto alérgica, en la que las lesiones cutáneas aparecen sin la presencia de radiación solar, pudiendo verse afectada la totalidad de la piel. También hay que considerar las urticarias solares, o las erupciones polimorfas lumínicas aunque su incidencia es baja en la edad pediátrica. La confirmación se lleva a cabo mediante la realización de pruebas epicutáneas con irradiación de rayos UVA.

En el caso presentado el alérgeno causante de la reacción es el octotrileno, componente de numerosos productos de aplicación tópica como los filtros solares. Los filtros solares químicos se han convertido en los últimos años en una de las causas más frecuentes de dermatitis fotoalérgica, por lo que en vista al uso generalizado de este tipo de sustancias en todas las edades, es de esperar que se produzca un aumento en la frecuencia de este tipo de reacciones alérgicas en niños.



## Posibilidad de sensibilización a epitelios de gato y perro sin presencia de animales en casa.

Juncos Clemente M\*, Félix Toledo R\*\*, Martorell Aragonés A\*\*,  
Cerdá Mir JC\*\*, De las Marinas Álvarez MD\*\*.

\*Servicio de Pediatría, Consorcio Hospital General Universitario, Valencia.

\*\*Unidad de Alergología. Consorcio Hospital General Universitario, Valencia.

### INTRODUCCIÓN

Gatos y perros son una fuente importante de alérgenos de interior y la causa más común de sensibilizaciones alérgicas producidas por animales domésticos. La exposición a determinados alérgenos puede producirse tanto por el contacto directo con el animal, como por el contacto con sus alérgenos (presentes en la caspa, pelo, saliva, etc.), en ocasiones, sin que el animal esté presente. Fel d1 es el alérgeno más importante descrito en gato. Es una glicoproteína dimérica de 38 kDa secretada por la saliva y las glándulas sebáceas. Un gato produce entre 3 y 7 µg de Fel d1 al día. La exposición a niveles entre 1 y 8 µg/g de Fel d1 está fuertemente asociada con sensibilización mientras que niveles superiores a 8 µg/g de Fel d1 pueden provocar asma en individuos sensibilizados. El alérgeno más importante descrito en el perro, Can f1, es una lipocalina de 25 kDa secretada en las células epiteliales de la lengua. Los niveles de Can f1 asociadas con riesgo de desarrollar sensibilización o de desarrollar síntomas alérgicos aún están bajo discusión. Se ha propuesto que más de 2 µg/g de polvo constituyen un factor de riesgo para la sensibilización, y más de 10 µg/g lo son para inducir síntomas asmáticos. Con este estudio se pretende cuantificar los alérgenos mayores de gato (Fel d1) y de perro (Can f1) en muestras de polvo de domicilios y distribuirlos según los niveles descritos capaces de sensibilizar y/o producir síntomas.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se recogieron con un aspirador adaptado muestras de polvo de sofá, colchón y despensa de 320 domicilios de la Comunidad Valenciana. Se determinó Fel d1 y Can f1 mediante ELISA usando anticuerpos monoclonales (Indoor Biotechnologies Ltd). Los niveles se expresan en µg/g de polvo. Posteriormente se realiza un análisis estadístico que compara los niveles de alérgeno presentes en domicilios con o sin presencia de gato.

### RESULTADOS

Se obtuvo cantidad suficiente para medir Fel d1 en 315 muestras de sofá, 318 de colchón y 268 de despensa, detectándose en el 84,8% de los sofás, 75,2% de colchones y 77,9% de despensas, aunque sólo el 14,7% de los domicilios tenían gato. Se pudo medir Can f1 en 315 muestras

de sofá, 316 de colchón y 263 de despensa detectándose en el 57,8% de los sofás, 47,2% de colchones y 16,3% de despensas, aunque sólo el 25,9% tenían perro. Las casas con gato y perro tenían niveles significativamente mayores de Fel d1 y Can f1 en los tres espacios. Se detectan niveles capaces de sensibilizar a gato en el 25,4% de sofás y 9,8% de colchones de casas sin gato y capaces de sensibilizar a perro en el 19,2% de sofás y 5,2% de colchones de casas sin perro.

### DISCUSIÓN

Resultados similares se han obtenido en estudios anteriores en otros países europeos. Custovic encuentra alérgeno de gato en un tercio de casas sin gato de Reino Unido, Giovannangelo entre un 27% y 35% en los Países Bajos y Fahlbusch et al un 28% en hogares sin gato en Alemania (25,4% en nuestro estudio). Coinciden todos con nuestro estudio en que la presencia de gato en el domicilio es el factor más importante que influye en los niveles de Fel d1 detectados, aunque existe una continua entrada del alérgeno en hogares sin gato como resultado del contacto directo o indirecto con el animal fuera del domicilio. Otros autores analizan los niveles de Fel d1 y Can f1 en colegios. Berge M et al realizan determinaciones en muestras de ropa y pelo de alumnos y mobiliario de colegios suizos. Confirman que los propietarios de gatos y perros transportan los alérgenos a lugares públicos y coinciden con otros estudios (Quirce et al en Canadá, Ichikawa et al en Japón y Pattchett et al Nueva Zelanda) en que tanto la ropa como el material y el mobiliario escolar actúan como reservorio de alérgenos de gato y perro.

### CONCLUSIONES

Podemos concluir por tanto, que Fel d1 y Can f1 deben ser considerados como alérgenos presentes en un elevado porcentaje de hogares, pudiendo alcanzar niveles elevados, especialmente en las casas con estos animales. Sin embargo, incluso en ausencia de ellos se pueden alcanzar niveles capaces de producir sensibilización. Estos resultados deben ser tenidos en cuenta a la hora de extremar medidas de control ambiental y prescribir tratamientos en pacientes sensibilizados a gato y/o perro.

## Osteopetrosis infantil maligna. Utilidad del diagnóstico genético.

Raya Jiménez MA, Sequí Canet JM, Sifre Aranda M, Collar del Castillo, JI.  
*Servicio de Pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandía.*

### INTRODUCCIÓN

La osteopetrosis infantil maligna es una rara displasia ósea caracterizada por una alteración en la función de los osteoclastos. Se transmite por herencia autosómica recesiva apareciendo en los primeros meses de vida con una incidencia de 1:200.000 nacidos vivos. Los osteoclastos participan en la remodelación y reabsorción ósea, y su alteración produce un aumento progresivo de la densidad ósea. Los rasgos típicos de la enfermedad son retraso del crecimiento lineal, problemas dentales, fracturas patológicas, osteomielitis e hipocalcemia debidas a la disminución de la reabsorción ósea; alteraciones hematológicas (anemia, plaquetopenia, leucoeritroblastosis...) por invasión de espacios medulares con hepatoesplenomegalia compensadora; aumento en la frecuencia de infecciones por alteración de la función de monocitos y neutrófilos; y disfunción de pares craneales (ceguera, sordera, parálisis facial) por compresión de los orificios de los nervios craneales. El 50% de los casos se debe a una mutación del gen TCIRG1, siendo menos frecuentes otras mutaciones (CLCN7, OSTM1, RANK, RANKL). Las características clínicas y radiológicas establecen el diagnóstico, y el estudio genético aporta información adicional sobre el pronóstico, respuesta al tratamiento y recurrencia de la enfermedad. Sin tratamiento, la evolución natural es progresiva y fatal.

### CASO CLÍNICO

Lactante mujer de 5 meses de edad remitida para estudio por exoftalmos bilateral y fontanela a tensión. El embarazo y parto transcurrió sin incidencias. En la exploración presenta aspecto desnutrido (talla y peso <p3), con macrocefalia y deformidad craneal por prominencia frontal y occipital. Destacan suturas marcadas con fontanela abombada, proptosis bilateral, nistagmus horizontal y midriasis media sin seguimiento ocular a la luz. El abdomen está distendido con hepatoesplenomegalia de consistencia dura hasta ambas fosas iliacas. Retraso psicomotor moderado, con tono y fuerza normal. Inicialmente se realiza radiografía craneal, donde se observa esclerosis y engrosamiento de la base del cráneo. Ante estos hallazgos, ampliamos el estudio radiológico evidenciándose un aumento difuso de la densidad ósea (fenómeno hueso dentro de hueso), llamativo a nivel de los cuerpos vertebrales esclerosis de costillas y huesos de la pelvis, y metáfisis en "maza" de

huesos largos, donde no se reconoce cavidad medular. Ante estas imágenes radiológicas compatibles con displasia ósea, se procede a completar estudio: análisis sanguíneo (Hb. 8.0 gr/dL. Hto. 24.8 %, Leucocitos 31.600 con leucoeritroblastosis de 5%); Plaquetas 73.000; Calcio 8.37 mg/dL, Fósforo 2.92 mg/dL, Fosfatasa alcalina:950U/L; PTH:220pg/mL), ecografía abdominal (hepatoesplenomegalia); potenciales evocados visuales (ausentes); potenciales auditivos (hipoacusia bilateral de 50dB); TAC craneal (órbitas pequeñas por aumento de densidad ósea, proptosis ocular bilateral, agujeros ópticos permeables, cajas timpánicas bien configuradas). En la anamnesis detallada descubrimos la presencia de un sobrino de la madre afecto de osteopetrosis maligna infantil (mutación del gen TCIRG1), y en el árbol genealógico existe la posibilidad de herencia autosómica recesiva al estar ambas familias unidas hace tres generaciones. Ante diagnóstico clínico y radiológico de osteopetrosis, se realiza estudio genético que confirma la mutación genética TCIRG1. En espera del trasplante de células madre hematopoyéticas se inicia tratamiento con corticoides orales (1mg/Kg/día) que se mantiene un mes y que permite aumentar de forma rápida las cifras de Hb y plaquetas e interferón gamma 1b (1,5mcg/Kg/dosis, 3 veces/semana) que reduce el riesgo de infecciones graves. Hasta el momento no ha presentado infecciones ni hipocalcemia, y requiere transfusiones de hemáties mensuales. El estudio de histocompatibilidad con progenitores no es viable, por lo que se realizará un trasplante de cordón umbilical con un HLA compatible no emparentado.

### COMENTARIOS

El trasplante de células madre hematopoyéticas es el único tratamiento que puede ser definitivo, con un porcentaje de supervivencia de 74% al 43% dependiendo del grado de histocompatibilidad del donante. Destacamos que el pronóstico de la enfermedad depende en gran parte del gen afectado porque no todas las mutaciones se pueden beneficiar del trasplante. La mutación del gen TCIRG1 es la que más se beneficia, seguida de la CLCN7, siendo dudoso para el resto de mutaciones. El tratamiento con interferón gamma 1b, corticoides y calcitriol puede ser útil en aquellos pacientes que no se benefician del trasplante o hasta que éste sea posible.

## Consentimiento informado e implicaciones bioéticas de los estudios genéticos en pediatría: a propósito de un caso.

Cerdán Vera MT, Suárez Vicent E\*, Cerdán Vera MJ, Boscá Sanleón B, Sequi Canet JM.  
*Departamento de Salud de Gandía. \*Pediatra C. Salud Almazora.*

### INTRODUCCIÓN

Gracias a los estudios genéticos hemos conseguido el paso del diagnóstico de un individuo con una enfermedad al de varios miembros de una familia portadores de una mutación.

La Ley 41/2002 define el consentimiento informado para la realización de estas pruebas. En España no hay regulación específica en menores. Existe la obligación -legal y deontológica- de informar y, si es posible obtener el consentimiento de los menores con capacidad para entender lo que los afecta. A partir de los 16 años, para algunas cuestiones, y de los 12-13 años para otras, se considera que se está ante "menores maduros". En el Título V de la Ley 14/2007, de investigación biomédica, se regula los análisis genéticos.

### CASO CLÍNICO

Se trata de 2 hermanos varones con antecedente en la familia materna de muerte súbita por miocardiopatía hipertrófica. El niño de 15 años solicita estudio genético y el de 11 años no dice nada. El padre se opone. Nosotros decidimos darles una nueva cita para replantear la situación.

### COMENTARIOS

El diagnóstico genético presenta características específicas: 1. La unidad de estudio es la familia por lo que el resultado tiene efectos sobre el paciente (llamado propositus) e individuos emparentados; 2. Repercusiones éticas y sociales con influencia de factores familiares y personales, creencias culturales y religiosas; 3. Muchas veces es un diagnóstico de probabilidad de desarrollo de enfermedad (tenerlo en

cuenta al transmitir la información para que ésta sea de la mayor calidad); 4. Actualmente muchas enfermedades hereditarias carecen de terapia curativa; 5. Riesgos: consecuencias emocionales, sociales o financieras, agravadas en caso de menores; 6. El diagnóstico genético debe formar parte de un programa de consejo genético en el que estén implicados genetistas y especialistas clínicos y psicólogos.

En caso de negarse a la realización de las pruebas habría que analizar cada caso concreto y buscar la solución atendiendo al interés del menor. Si se trata de un proceso judicial, el juez puede obligar a quien considere oportuno a someterse a dichos estudios. Desde el punto de vista ético, la tendencia es respetar las decisiones de los menores considerados maduros, siempre que sean decisiones libres, informadas y coherentes con su escala de valores.

La Ley 41/2002 básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones no resuelve el conflicto entre asentimiento de un niño de 12-16 años con suficiente capacidad y negación paterna o de representantes legales.

En nuestro caso debemos analizar las posibles opciones. Lo que no se debería hacer de ningún modo es pasar por alto la opinión del menor y su asentimiento a la prueba. Consideramos que la realización del estudio genético puede ser correcta y beneficiosa para el menor. El "cómo" vendría dado analizando las circunstancias del caso, especialmente las familiares. Dado que no se trata de una situación urgente (pues el estudio cardiológico actual es normal) decidimos respetar la negativa del padre y proponer de nuevo la realización de la prueba pasados 6 meses.

## Microdelección 15q11.2 (BP1-BP2).

Navarro Orenes I\*, Sempere Pérez A\*, Maciá Piedra C\*, Jadraque Martínez R\*, Galán Sánchez F\*\*.

\*Hospital General Universitario Alicante, Servicio de Pediatría, Unidad de Neuropediatría, Alicante.

\*\*Centro de Genética Humana. Alicante.

### INTRODUCCIÓN

El avance en las tecnologías diagnósticas, como array-based comparative genomic hybridization, ha permitido el diagnóstico de múltiples alteraciones genéticas hasta ahora sin tipificar consistentes en microdeleciones o microduplicaciones, así como la definición de nuevos síndromes. Presentamos tres casos clínicos afectos de una microdelección 15q11.2, comprendida entre los puntos de rotura BP1-BP2 de la región crítica para los síndromes Prader-Willi/Angelman.

### CASO CLÍNICO

Paciente 1. Varón de 4 años que consulta por retraso psicomotor, con mayor alteración a nivel del lenguaje y a nivel motor (motricidad gruesa y fina), asociando dificultades de atención. AP sin interés. AF: padres sanos, no consanguíneos. Hermana paterna artrogriposis congénita, epilepsia generalizada y patología psiquiátrica (psicosis y trastorno de conversión). Tres hermanos de 11<sup>a</sup>, 7<sup>a</sup> y gemelo dicigótico sano. EF: PC 48,5cm (p10), talla y peso normales. Fascies peculiar alargada con frente ancha, discreto hipertelorismo, pabellones auriculares grandes de implantación baja, raíz nasal ancha, filtrum largo, labio superior fino, micrognatia, hipotonía axial y de cintura escapular. Resto normal. EC: analítica sangre, hormonas tiroideas, PEAT, RMN sin hallazgos. Cariotipo 46XY, X-frágil negativo, microarray microdelección en la citobanda 15q11.2. El estudio genético familiar muestra que la deleción es de origen paterno, siendo 2 hermanos portadores y asintomáticos. La hermana paterna (anteriormente nombrada) no es portadora. Pendiente valoración psicopedagógica.

Paciente 2. Varón de 28 meses que acude por fallo de medro, retraso psicomotor con alteración de la conducta (agresividad). AP: sin interés. AF: padre sano, madre fenotipo peculiar (similar al paciente) con retraso del lenguaje y dificultades en el aprendizaje. Tío materno esquizofrénico. EF: PC 43cm (<p3), talla y peso (<p3). Fascies peculiar, orejas grandes de implantación límite, labio superior fino, retrognatia, na-

ríz fina, epicanto, mamilas algo separadas, dedos alargados. EF Neurológica normal. EC: analítica sangre, hormonas tiroideas, PEAT, RMN sin hallazgos. Cariotipo 46XY, X-frágil negativo, microarray microdelección en la citobanda 15q11.2. Estudio genético familiar pendiente de resultados. Pendiente valoración psicopedagógica.

Paciente 3. Mujer de 10 años que acude por retraso en el lenguaje, con confusión de letras y omisión de algunas consonantes y dificultades en el aprendizaje. AF: padres sanos no consanguíneos, tío materno epilepsia generalizada. Resto sin interés. AP: sin interés. EF cejas muy pobladas, implantación de pulgares de ambas manos límites, resto normal (incluyendo exploración neurológica). Somatometría normal. RMN craneal, X-Frágil, cariotipo normales. Microarrays microdelección en la citobanda 15q11.2. Estudio genético familiar pendiente de resultados. Pendiente valoración psicopedagógica.

### COMENTARIOS

Los brazos largos del cromosoma 15 comprendida entre las citobandas q11 y q13 contienen secuencias duplicadas, siendo frecuentes en esta zona las deleciones, duplicaciones y otras alteraciones. Relacionándose dichas alteraciones con trastornos de la conducta, alteraciones del lenguaje y motoras, así como con población normal. Las deleciones entre BP-1 y BP-3 dan lugar a síndromes de Prader-Willi y Angelman (dependiendo de si se altera el cromosoma paterno o materno), existiendo diferencias fenotípicas dependiendo del tipo de deleción. Otros estudios relacionan la microdelección 15q11.2 con epilepsia generalizada idiopática o esquizofrenia, aunque con penetrancia incompleta. Es por ello, que los casos que describimos confirman dicha expresividad variable y la incompleta penetrancia, presentando problemas en cuanto al consejo genético y a la valoración de sujetos asintomáticos. Así como para el diagnóstico prenatal.

## Ectrodactilia familiar: una entidad a considerar.

Díaz Vico, A, Martínez Villar M, González de Dios J\*.

*\*Sección de Neonatología. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante*

### INTRODUCCIÓN

La ectrodactilia es una malformación congénita rara de los miembros caracterizada por la presencia de una hendidura media profunda en manos y/o pies. Puede ser de etiología esporádica o asociada a otros síndromes genéticos y no genéticos como la ectrodactilia autosómica dominante o el síndrome ectrodactilia, displasia ectodérmica, paladar hendido (EEC).

### CASO CLINICO

Recién nacido a término de peso adecuado a la edad gestacional, producto de un embarazo controlado de curso normal, no infecciones, hábitos tóxicos ó consumo de fármacos durante el embarazo. En la ecografía de 20s se detecta alteración en ambas manos y pies sin otros hallazgos. Antecedentes familiares: bisabuela paterna con focomielia de miembros superiores, abuelo paterno y padre con ectrodactilia de ambas manos y pies. Hermano de 2 años sano

En la exploración física al nacimiento se detecta ectrodactilia (dedos de langosta) de ambos pies con 2 dígitos y sindactilia de tercer y cuarto dedo de mano derecha con falange supernumeraria de primer dedo de mano derecha. En la exploración física no se detecta fisura palatina, ni alteraciones de la piel y anejos.

Pruebas complementarias: ecografía abdominal y cariotipo normal.

### COMENTARIOS

La ectrodactilia es una entidad de origen genético autosómico dominante con penetrancia completa y expresividad variable.

-Clínicamente es heterogénea presentándose a veces de forma aislada o como parte de un síndrome.

-Ante un recién nacido con ectrodactilia hay que descartar asociación malformativa mediante una buena exploración física y pruebas de imagen, fundamentalmente ecografía abdominal

-El síndrome más frecuentemente asociado es el EEC caracterizado por ectrodactilia, labio leporino, fisura palatina y alteraciones ectodérmicas, como displasia cutánea-ungueal-dental y de cabello . Asocian malformaciones genitourinarias ( hipoplasia o agenesia renal, megaureter, malformaciones vesicales) , retraso mental y sordera. La realización de un cariotipo es importante ya que se conocen mutaciones específicas relacionadas con la ectrodactilia: SHFM1 en Xq21.3, SHFM2 en Xq26, SHFM3 en 10q24, SHFM4 en Xq27 y SHFM5 en 2q31 que pueden tener interés en el diagnóstico prenatal.



# Monosomía del cromosoma 18 en mosaico y defecto del tubo neural.

Rincón López EM, Rodríguez Ramos M, Marín Reina P, Herraiz Pérez P, Orellana Alonso C\*, Roselló Piera M\*, Pérez Aytés A, Serrano Monteagudo L, Guixeres Esteve MT, Rodríguez Vega HD.  
*Servicio de Neonatología, Unidad de Dismorfología y Genética Reproductiva, Fundación Investigación Hospital La Fe. Unidad de Genética y Diagnóstico Prenatal\*. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.*

## INTRODUCCIÓN

La monosomía de los autosomas, cuando es completa, suele ser letal intraútero, estando los casos de supervivencia asociados a mosaicismo cromosómico. Presentamos un caso de monosomía 18 en mosaico, una alteración cromosómica muy poco frecuente que entre otras anomalías presentaba mielomeningocele lumbosacro.

## CASO CLÍNICO

Primera gestación de una pareja joven, no consanguínea. Padre con dos hijos sanos de otra pareja. Madre diagnosticada de pseudoxantoma elástico. Tío materno con síndrome de Down y varios familiares con convulsiones de etiología no filiada. Gestación sin incidencias hasta el segundo trimestre, momento en que se detecta mediante ecografía fetal retraso de crecimiento y mielomeningocele.

Nace por cesárea en la 38 semana de gestación con peso: 1360g ( $p < 5$ ) y Apgar 6/9. Ingresa en Neonatología por mielomeningocele lumbosacro y distrés respiratorio con tendencia a la apnea. Exploración: Recién nacida a término, pequeña para la edad gestacional (PEG tipo III). Aspecto de desnutrición intrauterina severa. Distrés respiratorio. Fisuras palpebrales cortas. Mielomeningocele lumbosacro. Miembros inferiores sin movilidad espontánea ni aparente sensibilidad, con hipotrofia muscular de predominio tibial. Limitación a la extensión y a la abducción de caderas. Pies en equinovaro Escasamente reactiva a estímulos. Nistagmus intermitente. Preñión palmar débil. Galant ausente. Moro asimétrico. Succión presente. Resto de exploración normal.

Intervenida al segundo día de vida para cierre del mielomeningocele, siendo necesario realizar una incisión de descarga lateral derecha. A los 6 días de vida se detecta ecográficamente aumento de la talla ventricular, por lo que se coloca válvula de derivación ventrículo-peritoneal. Hacia los 20 días inicia episodios convulsivos consistentes en hipertonia y rotación interna de miembros superiores con desviación de la

mirada, acompañados de desaturación y bradicardia (llegando a presentar status convulsivo con parada cardiorrespiratoria), por lo que recibe tratamiento anticonvulsivo con fenobarbital y levetiracetam. En RMN cerebral presenta: Alteración del desarrollo cortical con estenogiria difusa y polimicrogria de predominio en lóbulos frontales. Malformación de Arnold Chiari tipo II con herniación de amígdalas cerebelosas hasta C3. Colpocefalia bilateral de predominio izquierdo. Áreas de leucomalacia periventricular y áreas de poencefalia quística. Continúa realizando episodios de desaturación frecuentes, falleciendo a los dos meses de vida.

En Cariotipo de linfocitos de sangre periférica se observan dos líneas celulares: una línea celular minoritaria (5% de las células) con monosomía del cromosoma 18 (45,XX,-18) y una línea celular mayoritaria cromosómicamente normal (46,XX).

## COMENTARIOS

La monosomía del cromosoma 18 es una entidad muy poco frecuente, habiendo encontrado en nuestra revisión de la literatura sólo dos casos con esta alteración cromosómica. Ambos presentaban retraso del desarrollo psicomotor, aunque ninguno de ellos se acompañaba de crisis convulsivas ni mielomeningocele, uno presentaba defectos de la línea media (labio leporino y fisura palatina). El mielomeningocele es un defecto de cierre de tubo neural que suele aparecer como malformación única pero también se ha descrito asociado a numerosas aneuploidías (trisomía 18, trisomía 13...). Recientemente se han publicado los resultados de la reparación quirúrgica "in útero" del mielomeningocele (Estudio MOMS: *NewEnglJMed*.2011;364:993-1004) con resultados muy favorables, por lo que es previsible que la demanda de este tipo de intervención prenatal aumente en los próximos años. Este caso refuerza la necesidad del estudio cromosómico fetal en todos los casos de mielomeningocele antes de plantear la reparación quirúrgica prenatal.

# Mioclónías no epilépticas en un lactante con cavernomatosis cerebral.

Marco Hernández AV\*, Arcos Machancoses JV\*, Tomás Vila M\*\*.

\*Servicio de Pediatría. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. València

\*\*Sección de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. València

## INTRODUCCIÓN

El angioma cavernoso o cavernoma del sistema nervioso central es una malformación vascular benigna por alteraciones en el desarrollo del lecho arteriolo-capilar. Se ha descrito una prevalencia de dichas lesiones del 0'4%.

Pueden ser múltiples, en cuyo caso se trata más frecuentemente de formas familiares, o únicos, tratándose entonces de casos esporádicos en la mayoría de las ocasiones.

Su expresión clínica depende fundamentalmente de la topografía de las lesiones y de la existencia de sangrado. Los síntomas al inicio suelen ser crisis comiciales, tanto si se localizan a nivel supratentorial (los más frecuentes), como si son infratentoriales. En estos últimos es más habitual que debuten como déficits neurológicos progresivos y, si afectan al tronco del encéfalo, pueden cursar como neuropatías craneales. Otras formas de presentación son debilidad de miembros, problemas visuales, trastornos de la memoria o de la atención y cefalea. También es frecuente que se instauren de forma subaguda o crónica, simulando lesiones neoplásicas.

Gracias a la resonancia magnética (RM), que se ha convertido en la técnica de elección, es posible un diagnóstico más precoz y un estudio sistemático de las formas familiares. Las secuencias ponderadas en eco-gradiente son las que muestran mayor sensibilidad para su detección.

En las formas familiares la herencia es autosómica dominante y se han descrito tres genes implicados.

## CASO CLÍNICO

Lactante de 7 meses sin antecedentes de interés personales ni familiares que consultó por una historia de 5 días de evolución consistente en caída de la cabeza en salvas de 7-8 veces sin afectación del estado de conciencia. Asociaba movimiento de apertura de boca y mirada fija durante los episodios. En ocasiones acompañado de movimientos mioclónicos de miembros superiores y hombros. Con periodicidad creciente a lo largo del día.

Se realizó una RM con contraste en la que se detectó lesión multilobulada, bien delimitada, con sangre en distintos es-

tudios evolutivos en sustancia blanca parietal izquierda, que alcanza superficie del epéndimo y limitado por un anillo de hemosiderina. Todo ello compatible con angioma cavernoso, de 17x9 mm. Existen otras lesiones similares únicamente en secuencia gradiente, una de ellas de mayor tamaño.

Se inició tratamiento antiepiléptico con ácido valproico, persistiendo las crisis, por lo que se añadió levetiracetam, con buena respuesta hasta tres semanas después. Recaída con una clínica similar a la del debut, por lo que precisó nuevo ingreso.

En el vídeo-electroencefalograma (vídeo-EEG) no se objetivó actividad crítica, ni durante los episodios ni entre ellos, descartándose el origen epiléptico de las mioclónías.

Fue dado de alta con aumento de dosis de levetiracetam y retirada del valproico. Clínicamente se ha mantenido el control de las crisis desde entonces. Desde el punto de vista del desarrollo psicomotor no ha mostrado ningún déficit. Se propone estudio genético para cavernomatosis y estudio de los familiares de primer grado con prueba de imagen (RM).

## COMENTARIOS

Los cavernomas asintomáticos, con independencia de la localización y número, deben tratarse de forma conservadora. Sólo en algunos casos habrá empeoramiento de las manifestaciones clínicas y requerirán tratamiento. La hemorragia masiva clínica, la focalidad neurológica o la epilepsia refractaria son indicación quirúrgica, siempre valorándose de forma individualizada.

Se recomienda en los casos de cavernomatosis múltiple una investigación sistemática de los familiares para buscar posibles casos y proceder a estudios genéticos.

En todos los casos de cavernomatosis múltiple se deben realizar controles clínicos y de RM.

El vídeo-EEG es la prueba que permite determinar si la clínica es debida a actividad epiléptica.

Destacamos la asociación con mioclónías no epilépticas, asociación escasamente referenciada en la literatura.

## Tendencia al opistótonos como forma de manifestación de la distonía transitoria idiopática del lactante.

Maciá Piedra C\*, Navarro Orenes I\*, Segarra Aznar P\*\*,  
Ballbe Blasi M\*\*\*, Gómez Gosálvez F\*\*\*\*, Sempere Pérez A\*\*\*\*.

\*Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

\*\* Centro de Salud Raval. Elche. Alicante.

\*\*\*Servicio de Pediatría del Hospital General de Elche. Elche. Alicante.

\*\*\*\* Sección de Neurología. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

### INTRODUCCIÓN

La distonía transitoria idiopática de la infancia (DTII) fue descrita por primera vez en 1986 por Willemse. Escasamente descrita en la literatura, por su carácter infrecuente, benigno y transitorio. Consiste en un cambio en el tono, postura o movimiento, el cuál aparece de forma precoz, generalmente antes de los 6 meses de vida.

### CASO CLÍNICO

Lactante de 2 meses de vida que consulta en su hospital de referencia por episodios de hiperextensión de cabeza, tronco con arqueamiento del mismo. En algunos, asocia hiperextensión de brazo derecho. Desaparece al cogerlo o en decúbito prono (aporta vídeo de los episodios). No irritabilidad, regresión psicomotriz ni otra clínica asociada. Desarrollo psicomotor y exploración neurológica normal. Antecedentes familiares y personales sin interés. Se realiza fondo de ojo, hemograma, bioquímica y enzimas musculares, ecografía cerebral, rx tórax y raquis cervical, pH metría, EEG, cariotipo y X- frágil, RMN cerebral, aminoácidos en sangre y ácidos orgánicos en orina, ácido glutárico y 3- hidroxiglutarico: normales. Evolución favorable

espontánea quedando asintomático con desaparición completa de los episodios a los 11 meses.

### COMENTARIOS

Los cambios en el tono, postura o movimiento pueden ser observados los primeros meses de vida. La DTII suele afectar predominantemente a un miembro superior, a ambos y menos frecuente a miembros inferiores, tronco o región cervical. La etiología es aún desconocida y algunos estudios han sugerido una base genética. Aunque es una condición benigna no progresiva, no asociada a secuelas y con normalidad neurológica, puede ser confundida con otras patologías más graves como la Parálisis Cerebral Hemipléjica. El diagnóstico diferencial, por tanto, es extenso y complejo, basado en una cuidadosa historia clínica y exploración neurológica. Como en otros trastornos del movimiento la grabación por vídeo de los episodios puede ser muy útil para su diagnóstico correcto. Es esencial su conocimiento para evitar procedimientos diagnósticos innecesarios y repetidas consultas a los especialistas que sólo contribuyen a aumentar la ansiedad del niño y de su familia.

Aporto vídeo de los episodios.

## Mioclónías benignas del lactante: caso clínico y revisión literatura.

Pérez García B\*, Muñoz Jaramillo P\*\*, Pedrón Marzal G\*, Rey Simón R\*, Aranda García E \*\*, García Peris M\*, Calvo Rigual F\*, López-Gomáriz E\*\*\*.

\* Servicio Pediatría H.Lluís Alcanyís

\*\* CS Manuel, Rafelguaraf, l'Énova y La Pobla Llarga.

\*\*\* Servicio Neurofisiología H. Lluís Alcanyís

### INTRODUCCIÓN

Descripción de un caso clínico de mioclonía benigna del lactante. Se trata de una patología de buen pronóstico usualmente infradiagnosticada por su confusión con otras patologías de carácter paroxístico, cuyo conocimiento en las consultas de pediatría de atención primaria puede resultar útil para su correcto manejo diagnóstico y terapéutico.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 19 días que consulta por movimientos anómalos durante el sueño, no objetivados en consulta, sin antecedentes de interés, y con exploración física y neurológica normal. Ante repetición de las crisis en domicilio se solicitan pruebas complementarias (ecografía cerebral y electroencefalograma) que resultan normales. Dada la persistencia, se solicita grabación en domicilio (se aporta vídeo), objetivando movimientos compatibles con mioclonías. La anamnesis, la normalidad en las pruebas diagnósticas y el cuadro clínico observado nos llevaron al diagnóstico de mioclonías benignas del lactante. La clínica se resolvió por completo a los 3 meses de edad, sin necesidad de tratamiento.

### COMENTARIOS

Como en toda patología, la anamnesis supone uno de los pilares fundamentales del diagnóstico, pero en los trastornos paroxísticos relacionados con el sueño adquiere mayor importancia, ya que los síntomas rara vez son objetivados en consulta. En este caso, a la detallada descripción por parte de la familia, le podemos añadir la gran ventaja que supone aplicar la tecnología (vídeo casero) para orientar correctamente el diagnóstico final.

Al hablar de mioclonías benignas del lactante nos referimos a una patología que como su propio nombre indica, cursa de forma benigna, por ello, no es necesario llevar a cabo ninguna actitud terapéutica. Para ello, es fundamental saber diferenciar este tipo de patologías paroxísticas no epileptiformes, de otras que sí lo son, tanto para proceder a un diagnóstico lo más precoz posible e iniciar tratamiento en aquellas que lo requieran, como para evitarlo y poder tranquilizar a los padres en casos como el descrito, que se resuelven de forma espontánea.

## Microdelección 2q31.1-32.1: Un nuevo síndrome dismórfico identificado con las actuales técnicas de CGH-array.

Marín Reina P<sup>(1)</sup>, Martínez F<sup>(2,3)</sup>, Monfort S<sup>(2,3)</sup>, Mayo S<sup>(2)</sup>, Orellana C<sup>(2,3)</sup>, Pérez Aytés A<sup>(1)</sup>.

<sup>(1)</sup> Servicio de Neonatología, Unidad de Dismorfología y Genética Reproductiva, Fundación Investigación Hospital La Fe,

<sup>(2)</sup> Grupo de Investigación Traslacional en Genética, IIS Fundación Investigación La Fe,

<sup>(3)</sup> Unidad de Genética Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

### INTRODUCCIÓN

Las actuales técnicas de citogenética molecular (CGH-Array) permiten el diagnóstico de alteraciones por ganancia (microduplicaciones) o pérdida (microdelecciones) de material cromosómico que hasta ahora eran indetectables para el cariotipo convencional, lo que ha facilitado la descripción de nuevos síndromes genéticos, con clara asociación entre fenotipo y genotipo. Presentamos un caso de microdelección 2q31-32 diagnosticado postnatalmente con CGH-array que pasó indetectado en cariotipo estándar de amniocentesis.

### CASO CLÍNICO

Varón, actualmente con 2 años de edad. Es la primera gestación de una madre de 32 años, sana y padre de 33 años, no consanguíneos. Embarazo controlado. Intervención en semana 8 por torsión ovárica izquierda. Tratamiento hormonal con progesterona y estradiol hasta semana 12. Se detecta en ecografía pliegue nucal fetal aumentado y retraso de crecimiento intrauterino (RCIU). Se practica amniocentesis con resultado de Cariotipo fetal: 46, XY (Normal). Parto Hospitalario, eutócico. Nace con Apgar 8/10. Peso 2150g (p<10), talla 45,5cm (p<10), p. cefálico 29cm (p<10). Presenta ojos con inclinación ligeramente antimongoloide, pelo escaso en sienes, pestañas largas, filtrum largo y poco pronunciado, labios finos, punta nasal prominente con raíz deprimida, pabellones auriculares con pliegue superior de hélix sobreplegado polidactilia postaxial mano izquierda (esbozo de 6º dedo pedunculado), sindactilia cutánea de 3º, 4º y 5º dedos de ambas manos, sindactilia cutánea total de 2º a 5º dedos de ambos pies, y micropene con escroto bífido por trasposición peno-escrotal. Ductus arterioso persistente que no respondió a tratamiento médico por lo que se cerró quirúrgicamente.

Dado que no se identificaba el fenotipo del niño con ningún síndrome conocido se solicitó al S. de Genética estudio de microdelecciones/microduplicaciones (CGH-array). El estudio se hizo mediante CGH-array con una resolución media de 77 kb (Agilent aCGH\_G4426B-14950\_4x44K) observándose una delección de aproximadamente 17,7 Mb en 2q31.1-32.1. El estudio genético de los padres fue normal.

En seguimiento en consulta se aprecia retraso en los hitos del desarrollo, así como retraso ponderoestatural con peso, talla y perímetro cefálico inferior a percentil 3 para su edad.

### COMENTARIOS

Se han descrito unos 30 pacientes con delecciones intersticiales que afectan al cromosoma 2 en el segmento 2q31q33. La mayoría presentan un fenotipo característico que consiste principalmente en: Retraso de crecimiento pre y postnatal; craneofacial característico; malformaciones en extremidades (sindactilias, oligodactilia, polidactilia), anomalías en genitales siendo muy típica la trasposición peno-escrotal como la que presentaba nuestro paciente, anomalías faciales de línea media y retraso mental variable (de moderado a severo). La delección descrita en nuestro caso afecta a genes como el HOXD, que se ha relacionado con el desarrollo de las extremidades y los genitales, el gen ZNF804A, cuyas alteraciones se asocian con el retraso mental, y el gen ITGA4, que se ha relacionado con problemas de comportamiento y del habla. Los estudios de CGH-array deben ser considerados ante pacientes con retraso mental y alteraciones dismórficas no filiadas, a pesar de tener un cariotipo normal, dada la mayor resolución de esta técnica. Actualmente han comenzado también a introducirse en el diagnóstico prenatal de anomalías fetales.



## Encefalocele occipital. ¿A pesar del ácido fólico?

Marhuenda Baño M, Reig Rincón de Arellano I, Medina Berrios S, Paredes Cencillo C.  
*Hospital Clínico Universitario de Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

El encefalocele es la profusión del contenido intracraneal a través de un defecto óseo en el cráneo. Tiene una incidencia 1/5000-10000 recién nacidos vivos y predominio por sexo femenino. El 75% se localizan en la región occipital. Típicamente se trata de un quiste de LCR, con menor frecuencia puede contener tejido neural.

### CASO CLÍNICO

Recién nacido a término de 39 semanas de edad gestacional. Procede de la segunda gestación (G2P2A0) de una madre sana de 37 años, grupo O Rh +. Embarazo controlado, refiere buena suplementación con ácido fólico. Ecografías referidas como normales. Serologías frente a VHB, VHC, VIH, TXP y Sífilis negativas. Inmune a Rubéola. Ninguna enfermedad durante el embarazo. Determinación SGB positivo. Rotura prolongada de membranas de 18 horas, con profilaxis antibiótica completa. Nacido por parto vaginal, eutócico. Peso 3695 g. Apgar 10/10. pH cordón 7.32. Buena adaptación neonatal.

En la primera exploración clínica en la Sala de Maternidad se objetiva masa redondeada de 1x1.5 cm en región occipital, con mechón de pelo alrededor. Fontanela posterior no palpable, fontanela anterior 3x1.5 cm normotensa. Resto normal.

RMN Cerebral: Lesión heterogénea con contenido parcial quístico en línea media que atraviesa el calvario llegando hasta el tejido celular subcutáneo. No se identifica tejido encefálico asociado. Agrandamiento de fosa posterior y ampliación de la salida al cuarto ventrículo (variante de Dandy-Walker). Quiste retrocerebeloso de 14 mm. Cuerpo caloso bien formado. TAC Cerebral: defecto óseo en línea media de hueso occipital de 0.53 cm.

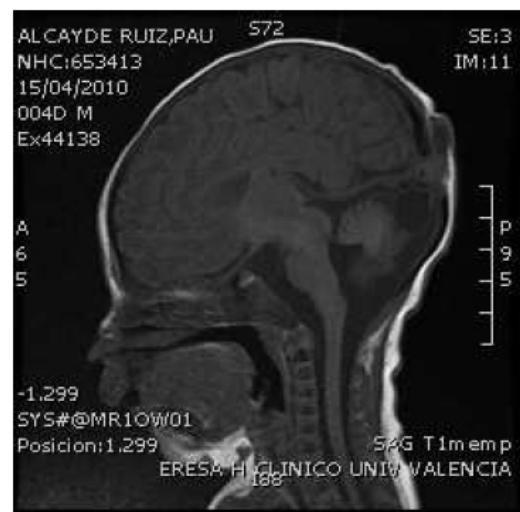
Ecografía abdominal, cariotipo FISH, fondo de ojo normales. Ecocardiografía: CIA tipo FOP 1.5 mm. Resto normal.

Se intervino quirúrgicamente a los 16 días de vida, realizando ligadura basal del cordón fibroso y cobertura del defecto óseo con implante.

Buena evolución clínica y neurológica posterior. RMN Cerebral de control normal.

### COMENTARIOS

El diagnóstico de encefalocele puede ser realizado antes del nacimiento mediante ecografía, pero la exploración clínica detallada y minuciosa es siempre necesaria en la búsqueda de estos defectos del cierre del tubo neural. Los antecedentes prenatales siempre han de revisarse, insistiendo en este caso en la adecuada suplementación de la embarazada con ácido fólico.



## Déficit de piruvato deshidrogenasa: a propósito de un caso.

Núñez Adsuara P\*, Kiss T\*, Giner Crespo M\*, Gormaz Moreno M\*, Vitoria Miñana I\*\*.

\*Servicio de Neonatología. Hospital La Fe. Valencia.

\*\*Servicio de Nutrición y Metabolopatías. Hospital La Fe. Valencia.

### INTRODUCCIÓN

El Déficit de Piruvato Deshidrogenasa (PDH) es uno de los defectos más comunes del metabolismo energético y la causa más frecuente de acidosis láctica congénita.

Se trata de una enfermedad de herencia autosómica recesiva o ligada al cromosoma X cuya fisiopatología está basada en el bloqueo en la vía de oxidación aeróbica de la glucosa, al impedir la transformación de Piruvato en Acetil CoA para iniciar el ciclo de Krebs. Por tanto, es lógico pensar, que el órgano más afectado será el SNC, cuyo sustrato fundamental es la glucosa.

Se han descrito diferentes tratamientos de efectividad no del todo demostrada entre los cuales destaca la Tiamina, tratándose de una patología de mal pronóstico con elevada morbimortalidad.

### CASO CLÍNICO

Recién nacida a término que ingresa en la Sala de Neonatología procedente de Partorio por ventriculomegalia bilateral y sospecha de agenesia de cuerpo calloso observada en la Ecografía prenatal.

No existe consanguinidad entre los padres ni se conocen antecedentes familiares de interés.

En la exploración física destaca una marcada afectación neurológica con hipotonía y reflejos arcaicos débiles. En las pruebas de imagen realizadas se confirmó la agenesia del cuerpo calloso, ventriculomegalia y pérdida de sustancia blanca. Durante su evolución se evidenciaron crisis eléctricas en el Electroencefalograma y recibió tratamiento con fármacos anticonvulsivantes. Presentó desde el nacimiento acidosis metabólica láctica que, junto a la afectación neurológica y la alteración del desarrollo cerebral, hicieron sospe-

char una metabolopatía. El ácido láctico y el pirúvico estuvieron elevados tanto en sangre como en líquido cefalorraquídeo. El ratio lactato/piruvato era normal. Los ácidos orgánicos no estaban elevados. No hubo hipoglucemia ni cetosis. Estos datos analíticos junto con la clínica descrita anteriormente son muy sugestivos del déficit de PDH. Se inició tratamiento con Tiamina a 100 mg/día. Para el diagnóstico de confirmación se realizó biopsia cutánea para medición de la actividad enzimática en los fibroblastos y se extrajo muestra de sangre para estudio genético molecular. A los 17 días de vida la paciente sufre un deterioro clínico importante con crisis convulsivas refractarias al tratamiento, motivo por el cual ingresa en cuidados intensivos para soporte respiratorio, falleciendo tras parada cardiorrespiratoria.

### COMENTARIOS

Ante un paciente con hiperlactacidemia y especialmente si se acompaña de síntomas neurológicos o afectación multisistémica, se debe sospechar un error innato del metabolismo (EIM).

Los EIM son un grupo muy amplio de enfermedades con una prevalencia global de 1/600 recién nacidos vivos y el 50% de ellos desarrollan la enfermedad durante el periodo neonatal.

Para el diagnóstico de sospecha son fundamentales los antecedentes familiares y una sintomatología clínica de alerta. Posteriormente solicitaremos pruebas complementarias generales y otras más específicas, entre las que se recomienda una prueba de imagen. El diagnóstico de confirmación viene dado por la medición de la actividad enzimática en diferentes poblaciones celulares y el diagnóstico genético molecular, importante para el diagnóstico prenatal.

## Descompensación aguda por virus influenza a en paciente con drepanocitosis homocigota.

Juan Ribelles A\*, Izquierdo Sebastián S\*, Arcos Machancoses JV\*, Argiles Aparicio B\*, Dasí Carpio MA\*, Carreras Gil de Santivañes MC\*.

\*Servicio de Pediatría. Unidad de Hematología Pediátrica. Hospital Universitario La Fe. Valencia

### INTRODUCCIÓN

La drepanocitosis es una hemoglobinopatía estructural hereditaria producida por mutación de ácido glutámico por valina en la posición 6 de la cadena polipeptídica de la beta globina. Como consecuencia se origina la hemoglobina S que confiere al hematíe su peculiar morfología en hoz. Es muy frecuente en la raza negra y presenta una incidencia de más del 40% en algunas poblaciones del continente africano. En su forma homocigota (SS) se trata de una enfermedad crónica e invalidante en la que pueden aparecer complicaciones características de esta entidad como, el síndrome torácico agudo, secuestro esplénico, accidentes cerebrovasculares y osteomielitis. Se presenta un caso clínico de descompensación aguda en paciente con drepanocitosis a causa del virus influenza.

### CASO CLÍNICO

Varón de 4 años de raza negra nacido en España pero con viajes anuales a Nigeria (país de origen de su madre) y afecto de drepanocitosis homocigota que es traído a urgencias por fiebre elevada de 3 días de evolución, vómitos y dolor abdominal. En exploración física destaca la afectación del estado general, tendencia a la somnolencia, taquicardia e hipotensión con soplo pansistólico. Intensa palidez y sequedad de mucosas, frialdad de extremidades y relleno capilar alargado. Abdomen distendido, doloroso en hipocondrio izquierdo y esplenomegalia, confirmada ecográficamente de 11,8 cm. También presenta dolor de rodillas y tobillo izquierdo con inflamación de las mismas articulaciones.

En control analítico inicial se objetiva acidosis mixta, anemia grave (hemoglobina 4,4 g/dl, siendo su basal de 8-8,5 g/dl), trombopenia de 27,000/mm<sup>3</sup> y leucocitosis con desviación izquierda. Ante sospecha de sepsis clínica con crisis vaso-oclusiva y posible secuestro esplénico se inicia hidratación intravenosa, antibioterapia de amplio espectro (cefotaxima y vancomicina), analgesia y transfusión de concentrado de hematíes. Dada la inestabilidad clínica, persistencia

de fiebre elevada, aumento de parámetros infecciosos (procalcitonina de 67 ng/dl) y distrés respiratorio progresivo, ingresa en cuidados intensivos (UCI) para soporte ventilatorio no invasivo. En controles radiológicos se confirma la presencia de condensación retrocardíaca izquierda y edema agudo de pulmón y se añade tratamiento con azitromicina y broncodilatadores. Durante su ingreso en UCI precisa transfusión de concentrado de hematíes (3), plaquetas (1) y plasma (PFC 1). Por antecedente de viaje reciente a Nigeria se realiza examen de gota gruesa con resultado negativo para paludismo. Los hemocultivos, cultivos periféricos y serologías víricas resultaron todas negativas salvo positividad para virus Influenza A H1N1 en exudado nasal y faríngeo que confirma el diagnóstico de gripe.

Presenta mejoría clínica y analítica quedándose afebril a los 6 días. Durante su ingreso se realizó Doppler transcraneal que objetivó velocidad-flujo medio normal en ambas arterias cerebrales medias. Alta a los 15 días de ingreso con mejoría clínica, hemoglobina de 9,2 g/dl y resto de hemograma normal.

### COMENTARIOS

- La fiebre en paciente con drepanocitosis debe ser considerada una emergencia médica y no debe demorarse su tratamiento.

- Las medidas profilácticas en la drepanocitosis y el adiestramiento a los padres del manejo de la enfermedad de sus hijos son muy importantes. Además del tratamiento preventivo con penicilina, las inmunizaciones activas son un pilar fundamental para evitar las infecciones bacterianas invasoras por gérmenes encapsulados, favorecidas por la asplenia funcional que desarrollan estos pacientes.

- Enfermedades víricas comunes como la gripe también son causa de descompensación aguda en la drepanocitosis como ha ocurrido en nuestro paciente que por problema familiar no recibió la vacuna antigripal. Esta vacuna está indicada anualmente en niños con anemia falciforme

## Inmunodeficiencias: sospecharlas para diagnosticarlas.

Cervera Albenca A\*, Segura Navas L\*, Tornador Gaya E\*,  
Nemesio Tordera M\*, Morais Ramos Bochar C.P,\* Martín Arenós JM\*.  
*\*Hospital General de Castellón Servicio de Pediatría.*

### INTRODUCCIÓN

Las inmunodeficiencias congénitas son enfermedades en las que los mecanismos efectores del sistema inmunitario están disminuidos, lo que conlleva un aumento de la susceptibilidad a las infecciones. La incidencia global es 1/10.000 RN vivos, con diferentes manifestaciones clínicas en función del defecto inmunológico. Ante la presencia de retraso ponderoestructural, infecciones recurrentes con escasa respuesta a tratamiento o afectación por gérmenes oportunistas, es importante sospechar esta patología.

### CASO CLÍNICO

Escolar de 6 años de edad consulta de forma reiterada en servicio de urgencias por episodios recurrentes de bronquitis obstructiva. Asocia buena ganancia ponderal, desarrollo psicomotor adecuado y ausencia de infecciones en otras localizaciones.

Es remitido a consulta de pediatría para estudio de atelectasia persistente en LII y LID, que pese a tratamiento broncodilatador y antibiótico no presenta mejoría.

Se realiza estudio alergológico siendo normal, descartándose también otras patologías como fibrosis quística, tuberculosis o déficit de alfa1 antitripsina. Se

decide ampliar estudio con cuantificación de inmunoglobulinas y subtipos, estudio de complemento y poblaciones linfocitarias, objetivándose disminución de linfocitos B y cifras de Ig G, A y M por debajo de los valores normales para la edad (385 mg/dl, 3 mg/dl, 28 mg/dl). La expresión de Btk (tirosina kinasa de Bruton) fue normal. Con el diagnóstico de agamaglobulinemia congénita se inicia tratamiento con infusión periódica de gammaglobulina para mantener niveles de Ig G mayores de 750 mg/dl. El paciente presenta muy buena evolución clínica con mejoría de sus episodios de bronquitis.

### COMENTARIOS

En el diagnóstico de inmunodeficiencia es crucial la historia clínica completa y detallada evaluando antecedentes familiares, presencia de infecciones recurrentes, edad del paciente, severidad de cada uno de los episodios y terapia utilizada. La secuencia diagnóstica viene determinada por los síntomas y la sospecha clínica. En nuestro caso la determinación de Ig plasmáticas confirmó la sospecha, permitiendo iniciar un tratamiento adecuado y precoz así como un control familiar, con el fin de prevenir las infecciones crónicas o recurrentes y evitar complicaciones.

## Caso clínico: enfermedad de kawasaki.

Benavente Gómez N, Marhuenda Baño M, Mares Diago FJ, Plaza Miranda MA.  
*Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valencia.*

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis aguda sistémica que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre, especialmente a las arterias coronarias. Se da con más frecuencia en varones menores de 5 años.

### CASO CLÍNICO

Anamnesis: Niño de 4 años que acude a Urgencias por fiebre elevada de 7 días de evolución. Asocia adenopatía laterocervical izquierda, rodadera y dolorosa. Inicialmente se trató con amoxicilina-clavulánico sin respuesta. Al quinto día de inicio del cuadro aparece exantema en tronco. Al sexto día se observa hiperemia conjuntival bilateral sin legañas.

Exploración clínica: Buen aspecto general. Signos meníngeos negativos. Buen estado de hidratación cutáneo-mucosa. Exantema macular eritematoso en tronco, que blanquea a la presión, no pruriginoso. No descamación en dedos. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen normal. Hiperemia amigdalar sin exudados. Labios secos y figurados, lengua sin alteraciones. Adenopatía cervical izquierda. Inyección conjuntival bilateral sin secreción.

Exploraciones complementarias: Hemograma: leucocitos 13300/mm<sup>3</sup> (N 78'4%, L 12'5%), Hb 9'8 g/dl,

VCM 69 fl, plaquetas 553000/mm<sup>3</sup>. Química hemática: normal, transaminasas normales. PCR: 99'8 mg/l. Serología para VEB y CMV: negativa. ECG: normal. Ecocardiografía: normal.

Sospecha diagnóstica: Enfermedad de Kawasaki (cumple 5 criterios).

Tratamiento: Gammaglobulina humana i.v. (dosis única de 2 g/kg) y ácido acetilsalicílico v.o. (85 mg/kg/d, tras apirexia a 5 mg/kg/d).

Evolución: Al 9º día de evolución (2º día de tratamiento) persiste discreta leucocitosis con neutrofilia, anemia microcítica, trombocitosis leve y aumento de reactantes de fase aguda (PCR 115'7 mg/l, VSG 120 mm), y desaparece el exantema. Al día siguiente cede la fiebre y disminuye el tamaño de la adenopatía. La hiperemia conjuntival se atenúa progresivamente. No aparece descamación digital, ni lengua en fresa. Progresiva normalización analítica. Controles ecocardiográficos normales (a las 2 y 8 semanas).

### COMENTARIOS

La enfermedad de Kawasaki constituye la principal causa de cardiopatía adquirida en niños de países desarrollados. El diagnóstico y tratamiento precoz limita la aparición de lesiones cardíacas.



## Osteomielitis multicéntrica en lactante de raza negra.

Lahuerta Cervera S\*, García Williams S\*, Sánchez Zahonero S\*,  
Izquierdo Sebastián S\*\*, Otero Reigada MC\*.

\* *Sección de Pediatría Infecciosa Hospital La Fe (Valencia)*

\*\* *Sección de Hematología Infantil Hospital La Fe (Valencia)*

### INTRODUCCIÓN

La osteomielitis es la inflamación del hueso causada por una infección bacteriana o fúngica, y con menor frecuencia por parásitos y micobacterias. Generalmente se produce por diseminación hematogena del microorganismo, aunque también puede ser causada por un foco contiguo de infección o por insuficiencia vascular. Suele afectar a menores de 5 años y es más frecuente en varones. *Staphylococcus aureus* es el patógeno más común en todos los grupos de edad, siendo la causa del 70% al 90% de las osteomielitis. Entre los factores de riesgo para desarrollar una osteomielitis se encuentran las infecciones piógenas a distancia, las heridas y traumatismos articulares, la anemia falciforme, la enfermedad granulomatosa crónica, cualquier tipo de inmunodeficiencia, etc.

### CASO CLÍNICO

Mujer de 11 meses, de raza negra y origen nigeriano, que ingresa en Sala de Pediatría Infecciosa procedente de otro hospital por clínica de fiebre de 3 semanas de evolución, dolor en miembro superior izquierdo, y eritema y edema en dorso de mano derecha. Tratada previamente con Ceftriaxona y Amoxicilina-clavulánico IV por sospecha de celulitis, sin mejoría clínica. Por imagen radiográfica en miembro superior izquierdo compatible con osteomielitis VS necrosis ósea, se solicita serie ósea donde se objetiva una progresión clara de las lesiones óseas con fracturas patológicas a dos niveles de la diáfisis de radio izquierdo. Dada la agresividad del cuadro, se remite a nuestro hospital.

A. Personales: embarazo y perinatal sin incidencias. Episodio febril y dolores óseos generalizados a los 10 meses que cedieron con ibuprofeno. Resto sin interés.

Pruebas complementarias: Analítica: Hb 8.4 g/dL, Hto 24.8%, 22300 leucocitos (26% N, 66% L, 10% M), LDH 2578 U/L, D-Dímeros 1119 ng/mL. Resto de parámetros dentro de la normalidad. Radiografía antebrazo izquierdo y mano derecha: pandiafisitis de radio izquierdo con toda la diáfisis secuestrada y lesiones destructivas que afectan a 1° y 3° metacarpiano de mano derecha, falange 1 de 2° dedo y base de 2° metacarpiano. Todo ello compatible con osteomielitis.

A su ingreso en Sala de Infecciosa se inicia tratamiento IV con Ceftriaxona y Linezolid, y se inmovilizó los miembros superiores con escayolas. Completa 19 días de tratamiento antibiótico. Afebril a los 7 días de ingreso. Mejoría clínica significativa de las lesiones de osteomielitis. Por necesidad de transfusión de hematíes por Hb de 6.9 g/dL, se inicia estudio de anemia falciforme mediante electroforesis de cadenas de hemoglobina, que confirma el diagnóstico (Hb S 67% y Hb F 30%). Manejo multidisciplinar por los Servicio de Traumatología, Hematología y Pediatría Infecciosa. Se decide por parte de Traumatología enfriamiento de las lesiones osteomielíticas y control en CCEE para posterior tratamiento quirúrgico. Remitida a domicilio con tratamiento antibiótico oral (Linezolid) y seguimiento en CCEE de Pediatría Infecciosa y Hematología Infantil.

### DISCUSIÓN

1.- La mayoría de las osteomielitis correctamente diagnosticadas y tratadas curan sin secuelas a largo plazo, aunque se describen recaídas hasta en el 5% de los casos. Los factores asociados a secuelas son: retraso en el diagnóstico, tratamiento antibiótico inadecuado y/o de corta duración, y niños muy pequeños, siendo el mayor índice de complicaciones el descrito en neonatos. 2.- Es muy importante el seguimiento clínico y multidisciplinar (traumatólogos, pediatras, infectólogos, rehabilitadores) de los pacientes con osteomielitis, para asegurar el mejor seguimiento y adecuado cumplimiento del tratamiento antibiótico hasta la curación del cuadro. 3.- El riesgo de padecer osteomielitis en pacientes con drepanocitosis es más de 100 veces mayor que en la población normal, ya que la oclusión de arterias terminales por hematíes falciformes lleva a infartos óseos con necrosis y posterior colapso del hueso subcondral y del cartílago. *Salmonella* spp. es el germen causal en más del 50% de los casos. Es multifocal en el 40%, localizándose con mayor frecuencia en tibia, fémur y húmero; la infección empieza en la cavidad medular con posterior formación de cavernas y fracturas patológicas. El tratamiento incluye férulas para huesos severamente afectados con el objetivo de prevenir fracturas patológicas, adecuada anti-bioterapia y, en los casos necesarios, drenaje quirúrgico.

## Cojera como forma de presentación de osteomielitis subaguda.

Rey Simón R, Pedrón Marzal G, Pérez García B, García Peris M, Cambra Sirera J, Calvo Rigual F.  
*Servicio Pediatría Hospital Lluís Alcanyís, Xàtiva.*

### INTRODUCCIÓN

En los últimos años se ha observado un cambio en las características clínicas y epidemiológicas de las osteomielitis, concretamente un aumento de la incidencia de las osteomielitis subagudas comparado con las formas agudas. Las osteomielitis subagudas suponen un reto diagnóstico, ya que cursan con una clínica más larvada, sin respuesta sistémica, lo que puede retrasar el diagnóstico y por tanto el tratamiento. Presentamos los casos de 3 niños con un cuadro de cojera de evolución tórpida.

### CASOS CLÍNICOS

Niño de 17 meses que consulta por cojera del miembro inferior derecho (MID) con síntomas de infección respiratoria superior sin traumatismo previo. Destaca la cadera derecha en flexión media con rotación externa y abducción, sin signos inflamatorios asociados. Con diagnóstico de probable sinovitis transitoria de cadera se remite a domicilio con tratamiento ambulatorio y control por su pediatra. Es visto en 2 ocasiones más por el mismo motivo en Urgencias con analítica, radiografía de pelvis y MID y ecografía de caderas normales. Ante la persistencia de los síntomas se solicita una RMN a los 21 días del inicio del cuadro, donde se objetivan dos focos de alteración de intensidad de la señal, en la vertiente posterior de la metafisis tibial, y en la vertiente más posterior de la epífisis del cóndilo femoral medial, sugestivos de osteomielitis subaguda. Se administra tratamiento empírico con cloxacilina iv, previa extracción de hemocultivo que resulta negativo. Tras 10 días de tratamiento iv se completan 6 semanas con Cefadroxilo oral 60 mg/kg/día con resolución completa de la clínica.

Niño de 14 meses que consulta por cojera de MID de 4 días de evolución, afebril y sin traumatismo previo. A la exploración, ligero aumento de la abducción de MID a la deambulación. Se diagnostica de probable sinovitis transitoria de cadera, y se indica tratamiento sintomático. Consultan 10 días después por el mismo cuadro, con analítica normal, radiografía de pelvis normal y ecografía compatible con sinovitis de cadera. Tras 20 días del inicio de la clínica se realiza una nueva ecografía con aumento de líquido en la articulación coxofemoral, por lo que se solicita una RMN donde se evidencia un foco de osteomielitis en vertiente

externa de la metafisis femoral. Se administra antibioterapia iv con cloxacilina y Ceftriaxona, previa extracción de frotis faríngeo para *Kingella Kingae* y hemocultivo que resultan negativos. Se completan 10 días de tratamiento parenteral y hasta 6 semanas con Cefadroxilo oral a 60 mg/kg/día con resolución de la clínica.

Niño de 14 meses que consulta por cojera y tumefacción de la rodilla derecha con postura en semiflexión y limitación a la extensión completa. Los días previos había presentado un cuadro de gingivostomatitis febril. A los 17 días del inicio del cuadro con la sospecha de artritis reactiva se realiza analítica con parámetros inflamatorios y reumáticos normales salvo VSG de 36 mm/h. La radiografía de rodilla es normal y la ecografía muestra una discreta cantidad de líquido intraarticular. Se remite a hospital de referencia donde en nueva radiografía se visualiza lesión lítica en cóndilo femoral interno. Solicitan RMN que muestra foco de osteomielitis en vertiente medial del cóndilo femoral interno. El hemocultivo es negativo y en el frotis faríngeo crece *Kingella Kingae*. Recibe tratamiento con ceftriaxona iv durante 13 días y posteriormente Cefuroxima oral hasta completar tratamiento, con evolución satisfactoria y resolución de la clínica.

### COMENTARIOS

Ante un cuadro de cojera o sinovitis/artritis de evolución tórpida debemos pensar en el posible diagnóstico de una osteomielitis subaguda, a pesar de ser la analítica y radiografía simple normales. La RMN posee una alta sensibilidad y especificidad para los trastornos inflamatorios e infecciosos osteoarticulares, lo que nos ha permitido en nuestros casos llegar al diagnóstico, así como excluir otras lesiones óseas benignas o malignas.

Coincidiendo con los datos publicados los hemocultivos han sido negativos. La bibliografía muestra un aumento de la incidencia de osteomielitis subagudas por *Kingella Kingae*, que se ha aislado en el frotis faríngeo de uno de los casos.

En los últimos 10 años se han diagnosticado en nuestro hospital 10 casos de osteomielitis, de los cuales 7 cursaron de forma aguda y los 3 restantes en forma de osteomielitis subaguda, habiéndose presentado éstos en los últimos 12 meses.

## Espondilodiscitis en pediatría : dos formas de presentación.

Fita AM, Lillo Laguna L, Gómez Gosálvez F, Loeda Ozores C, Moral Gil L.  
*Servicio de Pediatría. Sección Escolares. Hospital General Universitario de Alicante.*

### INTRODUCCIÓN

La discitis es una entidad poco frecuente en la infancia. La etiología puede ser variada: infecciosa (*Staphylococcus aureus*), traumática o inflamatoria idiopática. Se caracteriza por un proceso inflamatorio de los platillos vertebrales y del disco intervertebral. Los síntomas y los datos de laboratorio suelen ser inespecíficos, aunque puede haber una elevación de los parámetros inflamatorios. Todo ello conduce a un retraso diagnóstico de hasta varias semanas. El diagnóstico precoz se realiza empleando la RM ó la gammagrafía de tecnecio. Para los casos en los que no hay una adecuada respuesta a la antibioterapia inicial, la biopsia guiada por TC del espacio discal es necesaria para el diagnóstico. La evolución clínica tiende a ser favorable, aunque en algunos casos pueden persistir secuelas radiológicas. El tratamiento no está establecido. La mayoría de las pruebas indican que la etiología es bacteriana por lo que se recomienda tratamiento antibiótico efectivo contra el *S. aureus* durante 4-6 semanas. El tratamiento quirúrgico se reserva para los casos con complicaciones neurológicas ó para drenar abscesos. Presentamos dos casos de espondilodiscitis, una de localización lumbar, que es la forma de presentación más común, y otra en región cervical.

### CASO 1

Niño de 5 años de edad que ingresa por presentar desde hace 10 días dolor cervical que no remite con la analgesia habitual, despierta de noche y deambula en hiperextensión cervical. No antecedentes de interés. Afebril. Exploración física: dolor a la palpación en región central cervical, hiperextensión cervical a la deambulación. Pruebas complementarias : Hemograma, bioquímica, quantiferon TBC, hemocultivo, serología, radiografía cervical normales. RM : imágenes sugestivas de espondilodiscitis a nivel de C5 y C6 y disco intervertebral. Tratamiento : Cefotaxima

y Cloxacilina intravenosos dos semanas, Ceftriaxona IV con UHD pediátrica 15 días, Cefuroxima vo dos semanas más. No se considera necesaria la inmovilización cervical. La evolución es favorable desapareciendo los síntomas.

### CASO 2

Niña de 24 meses que ingresa por persistencia desde hace 45 días de rechazo a la deambulación y sedestación tras haber sido diagnosticada en dos ocasiones de sinovitis de cadera sin mejora tras tratamiento conservador. La exploración física es anodina. Pruebas complementarias : analítica, mantoux, hemocultivo, ecografía de caderas, rodillas y pelvis normal. RM : espondilodiscitis L4-L5. Tratamiento : Cloxacilina y Cefotaxima IV 1 semana, Ceftriaxona IV 1 semana con UHD pediátrica y dos semanas Cefuroxima vo. inmovilización columna lumbar con corsé. La evolución es favorable.

### COMENTARIOS

Los dos casos presentados presentaron una buena evolución tras administración de antibioterapia cuya duración fue de aproximadamente un mes. Este dato apoya la etiología infecciosa. A ninguno se le realizó gammagrafía con tecnecio. Hubo un retraso diagnóstico en ambos casos hasta que se les realizó la RM, todas las demás pruebas complementarias resultando inespecíficas. Hubo secuelas radiológicas : disminución del espacio intervertebral y esclerosis de los cuerpos vertebrales adyacentes. Ninguno desarrolló complicaciones neurológicas ni abscesos. El pronóstico

En conclusión, se debe sospechar la espondilodiscitis ante un niño con rechazo a la bipedestación, la marcha y la sedestación con una exploración física normal que no evoluciona de forma favorable tras aplicar tratamiento conservador.

## Osteomielitis en un lactante. A propósito de un caso.

Castro Ortiz B, Fernández García C, Ibáñez Clemente B,  
Perez Tamarit A, Otero Reigada M, Miranda Casas L.

*Sección de Pediatría Infecciosa. Hospital Universitario La Fe, Valencia*

### INTRODUCCIÓN

La osteomielitis aguda es la infección del hueso de menos de 6 meses de duración. Suele afectar a los huesos largos. Tiene una incidencia de 1/1000 -2000 niños. Es más frecuente en menores de cinco años.

### CASO CLINICO

Paciente varón de 9 meses de edad sin antecedentes previos de interés, que consulta en el Servicio de Urgencias por dolor de MSD siendo diagnosticado de pronación dolorosa con imagen radiológica normal. Una semana después consulta de nuevo por persistencia del dolor, impotencia funcional y tumefacción a nivel de la muñeca, se repite radiografía que es sin hallazgos. Por sospecha de contusión se coloca férula. A los 7 días vuelve por asociar fiebre de 24h de evolución y decaimiento. Analítica: PCR: 11mg/L, VSG: 54 mm. Radiografía: despegamiento perióstico en diáfisis en diáfisis distal/metáfisis del cubito en su vertiente lateral. Ecografía: colección anecoica de pared gruesa, irregular en vertiente lateral del cubito

distal derecho. Se realiza drenaje quirúrgico del absceso subperióstico y se inicia tratamiento intravenoso con ceftriaxona que se mantiene 15 días. Cultivo del exudado del absceso: *Staphylococcus hominis*. Hemocultivo: negativo. Evolución favorable, afebril al segundo día de ingreso, desaparición de la clínica y disminución de los parámetros infecciosos (PCR: 2 mg/L, VSG: 11 mm). El tratamiento se completa con Cefuroxima.

### COMENTARIOS

Es muy importante sospechar esta enfermedad que puede presentar una clínica inespecífica, ya que puede producir deformidades al afectar al hueso y con un tratamiento antibiótico adecuado la mayoría cura sin secuelas. La forma más frecuente de diseminación entre los 3 y los 12 años es la hematógena. EL hemo cultivo suele ser positivo en el 60%. El cultivo del hueso tiene una rentabilidad diagnóstica del 90%. La radiografía puede ser normal durante las dos primeras semanas.

## Síndrome hemofagocítico secundario a leishmaniasis visceral. A propósito de dos casos coincidentes en el tiempo.

Ferrández González M\*, Serrano Robles MI\*, Peñalver Sarmiento A\*,  
Muñoz Endrino CL\*, Cañadas Olmo V\*.

\* *Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja (Orihuela -Alicante).*

### INTRODUCCIÓN

El Síndrome Hemofagocítico (SHF) se caracteriza por una proliferación no maligna e incontrolada de macrófagos y linfocitos T, lo que condiciona una hiperproducción de citocinas, causantes de los principales signos biológicos que caracterizan a éste síndrome. El SHF puede ser primario (familiar) o secundario, principalmente a infecciones, también a enfermedades autoinmunes o tumores. El diagnóstico se basa en los criterios establecidos por Study Group of the Histiocyte Society. El tratamiento se fundamenta en pautas quimioterápicas protocolizadas, aunque en casos de SHF secundario, la resolución de la causa desencadenante puede ser curativa.

### CASO CLÍNICO

Presentamos dos lactantes de 6 y 5 meses de edad que presentan fiebre elevada (de 5 días y 3 semanas de evolución respectivamente), ingresados en nuestro hospital con una diferencia de 2 semanas en el tiempo. A la exploración destaca la presencia de esplenomegalia sin otros signos o síntomas asociados. Exámenes complementarios iniciales: Se objetiva pancitopenia. Pruebas complementarias de 2º nivel: Se confirma en ambos pacientes el diagnóstico de Leishmaniasis

Visceral (LV), respondiendo bien al tratamiento con Anfotericina B Liposomal iv.

Consideramos en ambos casos el diagnóstico de SHF secundario a LV dado que cumplen criterios clínicos y analíticos para tal entidad. La recuperación clínica y de los parámetros analíticos tras el tratamiento de base refuerza el diagnóstico.

### COMENTARIOS

- 1) El SHF es una entidad rara que cursa con fiebre y pancitopenia, en la que hay que pensar tras descartar proceso maligno.
- 2) El diagnóstico se basa en unos criterios que recogen hallazgos clínicos, analíticos, histopatológicos y/o moleculares.
- 3) Las formas secundarias a agentes infecciosos tienen mejor pronóstico general que las formas primarias o las secundarias a procesos autoinmunes.
- 4) La leishmaniasis visceral pese a ser considerada endémica en nuestro medio, es una enfermedad infrecuente, causante de SHF secundario.
- 5) En ocasiones el cuadro clínico de la LV se solapa con el de SHF, lo que dificulta el diagnóstico. Sospecharemos SHF cuando cumpla criterios para tal entidad.



## Panarteritis nodosa cutánea secundaria a proceso infeccioso. A propósito de un caso.

Caballero Caballero M \*, López Gómez M.D. \*, Fita A.M. \*, Loeda Ozores C\*.  
\* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Alicante. Alicante.

### INTRODUCCIÓN

La panarteritis nodosa cutánea, una enfermedad inflamatoria que afecta a pequeñas y medianas arterias, es una entidad rara en niños. A pesar de que no existe un consenso sobre si se trata de un estadio de la PAN sistémica o si es una enfermedad independiente a ésta, lo cierto es que la afectación cutánea es predominante y la evolución resulta benigna.

La etiología es muy variada, en nuestro caso mostramos una PAN cutánea de origen infeccioso probablemente estreptocócico.

### CASO CLÍNICO

Niña de 8 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que consulta por aparición de lesiones en extremidades inferiores y superiores, astenia y mialgias generalizadas, junto con aftas orales de 48 horas de evolución y molestias orofaríngeas.

Exploración física: Regular estado general, ojerosa. Lengua de aspecto blanquecino con placas sobre elevadas en el dorso de la misma. Lesiones nodulares violáceas y dolorosas, de múltiples localizaciones (maleolares, brazos y labio superior). Dolor y aumento de la temperatura en fascia plantar derecha. Resto normal.

Pruebas complementarias: Hemograma: 22420 leucocitos con neutrofilia. PCR: 33,73 mg/dl. Bioquímica normal. Sedimento de orina: proteínas: 150 mg/dl, eritrocitos: 15-20 cél por campo. Coagulación normal. Factor reumatoide: 28UI/ml. ASLO: 903 UI/ml. Autoinmunidad, Serología amplia, HLA-B27, Hemocultivo, Urocultivo, Coprocultivo, Frotis faríngeo y bucal, Mantoux y Ecografía abdominal negativos. Biopsia cutánea: vasculitis necrotizante de pequeño y mediano vaso compatible con panarteritis nodosa.

Evolución y tratamiento: A su ingreso, con la sospecha diagnóstica de infección estreptocócica o meningocócica con un debut larvado, se inicia tratamiento con Amoxicilina iv y fluidoterapia iv. Tras el resultado anatomopatológico de la biopsia de la lesión se inicia corticoterapia iv a dosis altas. Realiza picos febriles y mantiene tensiones normales en todo momento. Se objetiva proteinuria y hematuria aisladas no confirmadas en controles de diuresis posteriores. Durante el ingreso no se observan lesiones nuevas y las que presenta entran en remisión, menos induradas y no dolorosas. La fiebre desaparece a los ocho días del ingreso y las lesiones de la lengua presentan mejor aspecto, observándose lesiones necróticas en úvula y paladar blando con restos de fibrina cubriendo las amígdalas. Dada la mejoría clínica se decide el alta con diagnóstico de panarteritis nodosa de probable etiología estreptocócica, continuando corticoterapia con controles posteriores. Acude a nuestro Hospital en las citas previstas, manteniéndose afebril en domicilio, con mejoría del dolor y buen estado general.

### COMENTARIOS

Debido al estado general de la niña, al inicio surgieron dudas de si se trataba de una PAN cutánea o sistémica, lo cierto es que tras la buena respuesta del tratamiento y su evolución posterior nos inclinamos a pensar que se trataba de una forma cutánea. La etiología de la panarteritis cutánea es desconocida aunque en niños se han descrito asociaciones con la infección estreptocócica, bien por la presencia de frotis nasofaríngeo positivo, bien por la elevación de títulos de ASLO o antihialuronidasa. En la paciente esta asociación fue sugerida por el gran aumento del título de ASLO. El estudio histológico de la piel constituye la única prueba diagnóstica. La evolución es benigna, aunque con frecuentes exacerbaciones, por lo que la duración del tratamiento corticoideo es variable.

## Cuándo iniciar el tratamiento en niños con enfermedad de fabry: a propósito de un caso.

Cerdán Vera MT, Cuellar Monreal MJ\*, Pérez Castelló I\*, Lorente Mayor L\*\*, Marco Garbayo JL\*, Sequi Canet JM.

*Servicio de Pediatría. \* Servicio de Farmacia. \*\*Supervisora Enfermería Pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandía.*

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Fabry es una enfermedad hereditaria de depósito lisosómico ligada al cromosoma X debida al déficit de la actividad de la alfa-galactosidasa A. Este déficit provoca una acumulación de glucosfingolípidos, principalmente globotriaosilceramida (Gb3) en todo el organismo, sobre todo en riñón, corazón y sistema nervioso. La incidencia observada en nuestro entorno es de 1 caso por cada 476.000 habitantes (1:238.000 varones).

Las manifestaciones precoces, como acroparestesias, angioqueratomas e hipohidrosis, son evidentes en edades pediátricas, mientras que las complicaciones renales, cardíacas y en el sistema nervioso central aparecen en edades posteriores. Con frecuencia se diagnostica en niños a partir de unos antecedentes familiares. Cada vez más datos indican que la Terapia de sustitución enzimática (TES) es más beneficiosa cuando más precozmente se inicia. Hay controversia en cuanto al momento de inicio.

### CASO CLÍNICO

Niño de 13 años diagnosticado de Enfermedad de Fabry a raíz de un estudio familiar. Desde los 6 meses presenta episodios autolimitados de febrícula y fiebre de 2 días de duración, cefalea y dolor abdominal que ceden con ibuprofeno, cefalea ocasional (una vez al mes), parestesias y quemazón en pies e hipohidrosis. Facies con rasgos toscos similar a madre, primo y abuelo maternos. Aporta estudio genético: heterocigosis para la mutación W425X. Se solicita analítica de sangre y orina, función renal, ecografía renal y abdominal, espirometría, ECG y RMN cerebral que

resultan normales. Los resultados del Ecocardiograma y Doppler tisular son: TIV 9.2 y VID 47.2 (límite superior normalidad), FE 60%, FA 39% y discreto engrosamiento valva anterior mitral. Se practican interconsultas a ORL y Dermatología con normalidad a la exploración y pruebas realizadas y a Oftalmología con diagnóstico de mínima córnea verticilata sobre todo en ojo izquierdo. Actualmente recibe tratamiento cada 15 días con infusión intravenosa de agalsidasa alfa.

### COMENTARIOS

Los signos y síntomas de la enfermedad de Fabry son inespecíficos por lo que el diagnóstico se puede retrasar, especialmente en ausencia de historia familiar de enfermedad.

El momento de iniciar el TES en los niños es una decisión que deben tomar en conjunto los médicos, la familia y el paciente. No hay recomendaciones claras. Los autores coinciden en la importancia del comienzo al inicio de los síntomas clínicamente importantes. En niños con pocos síntomas, se puede considerar el TES a los 10-13 años. Disponemos de una serie de criterios basados en una Conferencia de Consenso para inicio de tratamiento así como de recomendaciones sobre estudio basal y seguimiento. Para justificar el inicio de la terapia debe cumplirse 1 criterio mayor ó 2 menores. Nuestro paciente no cumple ningún criterio mayor pues por Ecocardiograma no presenta hipertrofia de ventrículo izquierdo pero sí 2 criterios menores (acroparestesias y fiebre con patrón episódico) que justificaría el inicio del tratamiento.

## Luxación congénita de caderas bilateral inveterada ¿sigue existiendo en nuestro entorno?

Salvador Pinto T\*, González Toro MC\*, Payá Alorza I\*, Doménech Fernández P\*\*.

\*Servicio de Pediatría del HGUA. Alicante.

\*\*Sección de Traumatología Infantil del HGUA. Alicante

### INTRODUCCIÓN

La luxación congénita de cadera es una patología frecuente. Son factores de riesgo la presentación de nalgas o podálica, peso elevado al nacimiento, oligohidramnios, primíparas, etc... La cadera izquierda es la más comúnmente afectada. La mayoría de los casos se diagnostica al nacimiento gracias a los programas de detección precoz. Sin embargo, dado que se trata de una enfermedad del desarrollo de la cadera, algún caso puede detectarse de forma más tardía. En nuestro medio resulta un problema casi excepcional pero, se debe seguir pensando en él puesto que puede acarrear sintomatología invalidante en la edad adulta si no hay un alto índice de sospecha para iniciar un tratamiento inmediato.

Los signos clínicos que permiten el diagnóstico en la exploración son la asimetría de pliegues, el acortamiento aparente de una extremidad, la asimetría a la abducción y a la movilidad de cadera, y el signo de Galeazzi (acortamiento aparente de un fémur respecto al contralateral con las caderas en flexión de 90°). Cuando se trata de luxaciones congénitas bilaterales todos estos signos pueden resultar enmascarados.

El tratamiento después de la edad de la marcha es difícil porque ya se han producido alteraciones estructurales periarticulares displásicas con deformidades óseas residuales (dificultad de llevar la cabeza femoral al acetábulo para conseguir la reducción y contención).

### CASO CLÍNICO

Niña de 22 meses de edad que remiten desde el hospital donde nació al servicio de Traumatología Infantil por presentar retraso en la marcha, con necesidad de

apoyo durante la bipedestación y frecuentes caídas. Fue una RNT con PN 2,800gr, nacida por parto vaginal, con presentación cefálica. Controles ecográficos gestacionales normales. Primera hija de la pareja. No existen antecedentes familiares de displasia congénita de caderas ni otras alteraciones osteoarticulares. Presentó exploración normal al nacimiento y acudieron a todos los controles del niño sano en su centro de salud. En la consulta de Traumatología se aprecia una limitación de la abducción a menos de 70° en ambas caderas, marcha en "Ánade" (signo de Trendelenburg) con marcada hiperlordosis lumbar y anteversión pélvica de más de 80°. Se realizó radiografía de caderas y TAC, donde se objetivó un aplanamiento de ambos acetábulos con ausencia de congruencia articular coxofemoral bilateral. Se inició tratamiento con tracción al zennit y posteriormente intervenciones quirúrgicas reconstructivas incluyendo tenotomía de adductores y psoas asociado con osteotomía de Salter de pelvis bilateral.

### COMENTARIOS

La clave está en el diagnóstico y tratamiento precoz de la luxación congénita de cadera. A mayor edad peor son los resultados dado las dificultades técnicas asociadas a la displasia articular residual.

Es fundamental para el pediatra la exploración clínica del paciente, no siendo útil las maniobras de Barlow y Ortolani en mayores de 3 meses. La marcha en ánade (se presenta en video), con movimientos laterales del tronco exagerados y elevaciones de la cadera por insuficiencia de glúteos puede orientarnos al diagnóstico de luxación bilateral.



## Índice alfabético de autores

---

Abad L	40	Castro Ortiz B	87,124,160
Abad Mas L	97	Ceán Cabrera L	66,110,114
Adell Sales A	105	Centelles Sales I	13
Aguar Carrascosa M	21,118, 119	Cerdá Mir JC	141,142
Aguirre Díaz E	110	Cerdán Vera MJ	144
Agullo Gomis MJ	86	Cerdán Vera MT	74,144,163
Agut Agut MM	83, 95,139	Cernda M	21
Ainsa Laguna D	72,58,76,115,122	Cervera Albenca A	95,139,155
Alberola V	86	Claver Durán M	78
Alberola Pérez A	21	Climent Forner E	86
Albors Fernández A M	57,59,69,106	Codoñer Franch P	122
Aleixandre Blanquer F	78	Colomer Pellicer J	21
Aliaga Vera J	118,119	Collar del Castillo JI	57,59,60,143
Alpera Lacruz R	79	Corbalán Díaz A	128,134,135
Álvarez de Laviada Mulero T	75	Cuellar Monreal MJ	74,163
Álvarez Montañana P	21	Dasí Carpio MA	154
Alvarez Pitti J	71, 81	De Diego Almarza V	128,134,136
Amat Bou M	83	De la Cuadra Oyanguren J	141
Amor Llorente A	131	De las Marinas Álvarez MD	142
Amor Llorente M	100	De Mingo Alemany C	82
Andrés M	91	De Paredes Cencillo C	131
Andújar L	66	Díaz Vico A	101,146
Andújar Rodríguez L	54,55,67,84,114	Dolz Giménez L	96,117
Aranda García E	73,150	Doménech Fernández P	92,164
Arcos Machancoses JV	121,148,154	Ebri Martínez JR	77
Ardit Lucas J	129	Ebri Torné B	77
Argiles Aparicio B	154	Ebri Verde I	77
Armengot Carceller M	100	Echeverría Caballeros G	125,128,135,136
Artés Figueres M	93	Edo Monfort AI	62
Aymerich Salas P	76	Elorza Arizmendi J	71
Ballbe Blasi M	66,114,149	Escamilla Pinilla R	129
Ballester Asensio E	70,72	Escarro Ponsoda V	63
Bayo A	101	Escribano Gómez LM	105
Belda Benesiu P	54,84	Escribano Montaner A	100
Benavente Gómez N	156	Escrig Fernández R	21,121
Benlloch Sánchez C	64,99,131	Esparza Sánchez MA	83,94,95
Berlanga Charriel P	130	Esteve Martínez A	137
Bermúdez Barrezuela L	105,113,123,140	Faus Pérez A	58,70,72,76
Beseler Soto B	68,98	Febrer Bosch MI	137
Boronat Ganzález N	21	Félix Toledo R	141,142
Boscá Sanleón B	74,144	Fernández Calatayud A	56
Bretón Martínez JR	70,72	Fernández Castaño MT	21
Brugada Montañer M	21	Fernández Ferri M	58,76,122,115
Caballero Caballero M	90,162	Fernández García C	87,124,160
Calabuig Sánchez M	129	Fernández González M	138
Calvo Rigual F	68,73,98,112,150,158	Fernández Tudela B	104,108
Cambra Sirera J	158	Ferrández Berenguer MJ	55,67
Candela Sempere B	53	Ferrández González M	127,132,161
Cañadas Olmo MV	127,132,138,161	Ferrer Lorente B	116
Cañas Redondo MD	63	Fita AM	159,162
Carrasco Moreno JI	104,107,108,109	Fons Moreno J	131
Carreras Gil de Santivañes MC	154	Forniés Arnau MJ	78
Castillo Corullón S	64,99	Fos Gonzalvo A	56
Castillo Gómez B	63,101	Fuentes Bonmatí MJ	78

Fuentes Gómez L	101	Lázaro Carreño MI	13
Fuentes Socorro C	21	Ledo A	21
Galán Sánchez F	145	León Cariñena S	82
Gandía Benetó R	97	León García S	94
García Avilés B	125,136	Lillo Laguna L	159
García Blanes C	71,129	Lluc Roselló A	27
García Martínez MR	63	Loeda Ozores C	102,159,162
García Peris M	73,112,150,158	López Andreu JA	103
García-Sala Viger F	36	López Gómez MD	162
García Serra J	66,86,110,114	López Leibar M	94
García Vicent C	81	López March A	107
García Williams S	111,113,157	López Montes J	120
Garde Garde J	101	López Sainz A	64,99
Gastaldo Simeon E	96,117	López-Gomáriz E	150
Gavilán Martín C	128	Lorente Mayor L	163
Gilabert Martínez N	65	Losa Rodríguez G	80
Gimeno Navarro AB	21	Lucas García J	140
Giner Crespo M	104,108,109,116,153	Lurbe Ferrer E	81
Giner Sopena G	61	Llaguno MD	86
Goberna Burguera F	132,138	Maciá Piedra C	65,101,145,149
Gómez Gosálvez F	90,102,149,159	Manrique del Moral O	65,133
Gómez-Chacón J	85	Maravall Llagaria M	71
Gómez Zafra R	21	Marco Garbayo JL	74,163
González Barberá E	130	Marco Hernández AV	121,148
González Cortes MV	94	Marco López de Lerma L	58,70,72,115
González de Dios J	146	Marco Macián A	85
Gonzalez EV	126	Mares Diago FJ	156
González Oliva E	65,78	Marhuenda Baño M	80,152,156
González Toro M	90,133,164	Marín Reina P	21,85,147,151
Gormaz Moreno M	21,153	Martín Arenós JM	83,95,155
Gregoraci Fernández A	107	Martín Parra B	62
Guerra Cebollada A	60	Martín Serrano MA	58,70,72,122,115
Guixeres Esteve MT	120,130,147	Martín Zamora S	118,119
Günther S	131	Martínez del Villar M	102,133
Gutiérrez Sanromán C	103	Martínez F	151
Guzmán Calvete A	87,124	Martínez Pastor N	80
Hermida Maseda MJ	49	Martínez Rodríguez L	80
Hernández Martínez C	110	Martínez Rovira P	125,128,134,136
Herraiz Pérez P	85,147	Martínez Villar M	146
Hervás Andrés A	112	Martorell Aragonés A	141,142
Hoashi JS	92	Martorell Giménez L	58,70,115,122
Hortelano Platero V	110	Masip Simó E	82
Hoyo Rodrigo B	98	Mayo S	151
Ibáñez Clemente B	80,87,124,160	Matoses Ruipérez ML	140
Insa Albert B	109	Medina Berrios S	152
Ivorra Ivorra C	81	Mendizábal Oteiza S	140
Izquierdo Fos I	110,114	Mestre Ricote JL	125,136
Izquierdo Macián I	21	Mialdea López I	79
Izquierdo Sebastián S	154,157	Miñambres Rodríguez M	105,113,123
Jadraque Martínez R	145	Miranda Casas L	160
Jarque Bou A	62	Modesto Alapont V	105,116,123
Jordá Sirera N	105	Molina López S	54,55,67,84
Jover G	65	Molina Merino A	80
Juan Martínez J	96	Monfor Belenguer L	91
Juan Ribelles A	121,154	Monfort S	151
Juncos Clemente M	142,141	Monteagudo Montesinos E	116
Juste Ruiz M	134,135	Montesinos Sanchis E	71
Kiss T	153	Montoro Cremades D	63
Lacomba Carratalá L	69,106	Morais Ramos Bochar CP	83,95,139,155
Lahuerta Cervera S	111,113,157	Moral Gil L	102,159
Largo Blanco E	71	Morata Alba J	79



Morell Safort M	27	Roca Rodríguez P	97
Moreno Macián F	82	Rodríguez Pérez C	93
Moriano Gutierrez A	104,108,109	Rodríguez Ramos M	85,147
Moya Bonora A	108	Rodríguez Vega HD	104,130,147
Mulard CM	109	Rodríguez-Cantón Pascual P	71,129
Mulas Delgado F	35,45,97	Roig Riu M	127
Muñoz Álvarez P	63	Ros Cervera G	97
Muñoz Endrino CL	127,132,138,161	Rosell Raga L	89
Muñoz Jaramillo P	73,150	Roselló Piera M	147
Navarrete Hervás D	91	Ruiz Macia JA	138
Navarro Orenes I	145,149	Sáez Palacios JM	107
Navarro Ortiz R	92	Sáenz González P	21
Navarro Ruiz A	76	Salas Garcia S	121
Negre Policarpo S	126	Salvador Pinto T	92,133,164
Nemesio Tordera M	83,95,139,155	Sanchez Andrés A	107
Nogueira Coito J	122	Sánchez Zahonero S	111,113,157
Núñez Adsuara P	153	Sánchez Zaplana H	63
Núñez Gómez F	91	Sanchís Ramada R	105,123
Oltra Benavent M	56,57,59,60,91,106	Sanz de Galdeano Aleixandre E	56
Orellana Alonso C	147,151	Sastre Morote AM	100
Ortega-Evangelio G	81	Satorre Viejo I	96,117
Ortí Martín A	120	Segarra Aznar P	149
Ortiz Sánchez P	97	Segura Navas L	62,155
Ortolà Puig J	116	Sempere Pérez A	145,149
Otero Reigada MC	87,120,124,126,130,157,160	Sequi Canet JM	69,74,143,144,163
Pardo Esteban S	82	Serna Berná V	102
Paredes Cencillo C	64,99,152	Serrano Martínez F	103
Pascual Estruch L	86	Serrano Monteagudo L	147
Paya Elorza I	90,102,164	Serrano Robles MI	161
Pedrón Marzal G	68,73,98,112,150,158	Sifre Aranda M	69,106,143
Pelechano Ribes F	94,137	Solano Galán P	88,103,126
Peñalver Sarmiento A	127,132,138,161	Solera Navarro E	112
Pérez Aytés A	147,151	Suárez Vicent E	144
Pérez Castelló I	74,163	Suzzi C	139
Pérez de Llago C	82	T a aCA B° Luz	75
Perez García B	68,73,98,112,150,158	Talens Gandía J	117
Pérez Iranzo A	21,62	Tarazona Cazany I	139
Pérez López J	53	Togo A	79
Pérez Lledó E	63	Toledo Morales CM	88,103,126
Pérez Tamarit MD	87,111,113,130,120,124,160	Toledo Parreño JD	21
Pérez Tarazona S	117	Tomás Ratés C	129
Picó Alfonso N	78	Tomas Rios FV	60
Pineda Caplliure A	76	Tomás Vila M	88,148
Pin Alberolas G	27	Tormos Muñoz M	100,131
Piñero Peñalver J	53	Tornador Gaya E	94,155
Pitarch Castellano I	96	Torres Guerola B	121
Pizá Vallespir G	92	Torres Martínez E	21
Plaza Miranda MA	156	Torres Palorames D	61
Polo Martín P	75	Torro Domenech MI	81
Ponce Zanón F	81	Tronchoni Belda M	61
Pons Morales S	115	Vargas Torcal F	53,54,55,66,67,84,110,114
Posadas Blázquez V	64,99	Vázquez Gomis RM	66,84,114
Pronzato Cuello F	62	Velilla Antolí D	80,91
Quiles Durá JL	54,55,67	Vercher Grau A	86
Raya Jiménez MA	59,60,69,93,106,143	Verdezoto Intriago M	79
Reig Rincón de Arellano I	152	Villalba Pérez MD	88,103,126
Revert Gomar M	93	Vitoria Miñana I	153
Rey Simón R	68,73,98,112,150,158	Vizcaino Díaz C	54
Rico Moncho L	66,86,110		
Rincón López EM	85,120,147,130		
Rivas Jueas C	118,119		