

BOLETÍN DE LA

SOCIEDAD VALENCIANA

DE PEDIATRÍA



Publicación Oficial de la Sociedad Valenciana de Pediatría



SUMARIO

EDITORIAL

MEMORIA DEL CURSO ACADÉMICO

TRASTORNOS DE LA ALIMENTACIÓN

XXVIII CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA

15 **TALLERES PRÁCTICOS**

31 **REUNIÓN CON EL EXPERTO**

33 **MESA REDONDA**

57 **COMUNICACIONES ORALES**



Directora
Belén Fernández Tudela

Secretaria Técnica
M^a 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^a 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^a Carmen Otero Reigada
Carlos Paredes Cencillo
Jose M^a Paricio Talayero
Antonio Pereda Pérez
Antonio Pérez Aytés
Amelia Peris Vidal
Félix Prieto Bouza
Ramón Sanchis 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 N° 32 - 2012
Dep. Legal V-387-1957
ISSN 0489-824



JUNTA DIRECTIVA:

Presidente: Antonio Martorell Aragonés
Vicepresidente por Castellón: Irene Centelles Sales
Vicepresidnte 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
Dictectora 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

XXVIII CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA:

COMITÉ ORGANIZADOR

Presidente:

Irene Centelles Sales

Vocales:

Ramón Aguilar Olmos
José Luis Badía Mayor
Julio Bonet Arzo
Jorge Colomer Pellicer
Amparo Edo Tena
José Manuel Martí Arenós
M^a Dolores Rabasco Álvarez
Ricardo Tosca Segura

COMITÉ CIENTÍFICO

Presidente:

Mónica Cubo García

Vocales:

F Javier Agost Ripollés
Victoria Cañada Olmo
Lorenzo Espinosa Capella
Mario Ferrer Vázquez
Carolina González Miño
Carlos Labordena Barceló
Maribel Lázaro Carreño
Jorge Pantoja Martínez
Rebeca Pérez Ferrando
Eva Suárez Vicent
José Llobet Lleó



Volumen 32
Año 2012

EDITORIAL

- 1 Antonio Martorell Aragonés

MEMORIA DEL CURSO ACADÉMICO

- 3 Curso 2011-2012
Rafael Vila Martínez

TRASTORNOS DE LA ALIMENTACIÓN

- 3 Anorexia mental y bulimia en la infancia y en la adolescencia.
Medicina psicosomática
Ángela Navarro Campoy

XXVIII CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA

TALLERES PRÁCTICOS

- 15 Manejo práctico de la vacunación en el niño
María Garcés Sánchez
28 Trastornos digestivos en Atención Primaria
Pedro Polo Martín, Miguel Calabuig Sánchez
29 Radiología Pediátrica
Héctor Cortina Orts

REUNIÓN CON EL EXPERTO

- 31 Aspectos actuales de la enfermedad celiaca.
Mercedes Juste Ruíz

MESA REDONDA

Talla baja: abordaje diagnóstico, derivación al especialista y opciones terapéuticas

- 33 Introducción
Jose Manuel Martín Arenós
35 Talla baja: orientación diagnóstica
M^a Teresa Muñoz Calvo, Jesús Pozo Román.
45 Concepto de talla baja. ¿Qué es la talla baja?
Milagros Ardid Encinar
51 ¿Hay que tratar todas las tallas bajas?
Inmaculada Tarazona Casany

COMUNICACIONES ORALES

SESIÓN 1: *PATOLOGÍA INFECCIOSA*

- 57 PROCALCITONINA E INFECCIÓN BACTERIANA EN EL LACTANTE FEBRIL.
Pérez López J, Vargas Torcal F, Candela Sempere B, Piñero Peñalver J, Domenech Martínez S.
- 58 ¿LACTANTE FEBRIL – LACTANTE GRAVE? REVISIÓN DE LA PATOLOGÍA DE LACTANTES MENORES DE 90 DÍAS EN URGENCIAS.
Fujková J, Castillo Rukoz C, Matrí Martí L, Aracil Pedro T, Pons Morales S, Ballester Asensio E, Codoñer Franch P.
- 59 NEUMONÍA POR *L. PNEUMOPHILA* EN PEDIATRÍA. UNA POSIBILIDAD A TENER EN CUENTA
Muñoz Endrino C, Peñalver Sarmiento A, Ferrández González M, Taibi N, Roig Riu M.
- 60 NEUMONÍA AFEBRIL DEL LACTANTE POR *CHLAMYDIA TRACHOMATIS*. REVISIÓN DE TRES CASOS.
Montoya Tamayo C, Cano López RM, Ramón Redal M, Escobar Pirela HD, Ferrer Lorente MB, Cabezuelo Huerta G.
- 61 RETRASO DE CRECIMIENTO: CMV CONGÉNITO O ADQUIRIDO
Cervera Albenca A, López Leibar M, Dapena Archiles M, Tornador Gaya E, Pont Colomer M, Labordena Barceló C.
- 62 ICTERICIA COLESTÁSICA COMO SÍNTOMA INICIAL DE INFECCIÓN POR VIRUS DE EPSTEIN-BARR.
Rico Moncho L, Vázquez Gomis R, Lozano M.
- 63 LESIÓN TRANSITORIA EN ESPLENIO DE CUERPO CALLOSO EN EL CONTEXTO DE CONVULSIONES AFEBRILES POR ROTAVIRUS. A PROPÓSITO DE UN CASO.
Parra Llorca A, Juan Ribelles A, Ibáñez Clemente B, Escobar Pirela H, Tomás Vila M, Jiménez Buselo M.
- 64 DIFERENTES FORMAS DE PRESENTACIÓN DE INFECCIÓN AGUDA POR PARVOVIRUS B19
Pérez García B, Jiménez Candel MI, Rey Simón R, Pedrón Marzal G, Hervás Andrés A.
- 65 MANEJO DE LA TRANSMISIÓN VERTICAL DEL VIH: REVISIÓN DE 18 CASOS
Pastor Ferrándiz L, Gavilán Martín C, Clavijo Pendón A.
- 66 INFECCION POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE EN EL PREESCOLAR: ¿ES TAN INFRECLENTE?
Domingo Triadó I, Muñoz Aguilar G, Ardit Lucas J, Tomás Rates C, Alcón Sáez JJ, Ocete Mochón Mª D, Fraile Fariñas MªT, Medina González R.
- 67 ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO: UNA FORMA ATÍPICA DE PRESENTACIÓN
Mora Carmona A, Pérez Tarazona S.
- 68 ERISIPELA COMO MANIFESTACIÓN DE LINFEDEMA PRIMARIO.
Salas García S, Solano Galán P, Núñez Adsua P, Rodríguez Ramos M, Juan Ribelles A, Ortí Martín A.
- 69 TRES CASOS DE SACROILEITIS INFECCIOSA EN UN PERIODO DE UN MES.
Sánchez Zahonero S, García Williams S, Lahuerta Cervera S, Arcos Machancoses JV, Otero Reigada MC.

SESIÓN 1: *NEONATOLOGÍA*

- 70 ASCITIS FETAL AISLADA: LA IMPORTANCIA DE UN BUEN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL
Cervera Albenca A, Segura Navas L, Nemesio Tordera M, López Sánchez C, Aguilera Olmos R, Martín Arenós JM.
- 71 CAVERNOMATOSIS PORTAL EN EL NEONATO A PROPÓSITO DE UN CASO.
Solano Galán P, Salas García S, Villalba Pérez M, Toledo Morales C, Escrig Fernandez R.
- 72 QUISTE ARITENOPIGLÓTICO CONGÉNITO COMO CAUSA DE ESTRIDOR EN RECIÉN NACIDO.
Caballero Caballero M, Castillo Gómez B, Sánchez Zaplana H.
- 73 PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA EN NEONATOS: REVISIÓN DE CASOS EN LOS ULTIMOS 5 AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO.
Castro Ortiz B, Jordà Sirera N, Fernandez García C, Sanchez Zahonero S, Marín Reina P.
- 74 HENDIDURA LARINGO-TRAQUEO-ESOFÁGICA (HLTE) GRADO III. UN RETO QUIRÚRGICO E INTENSIVISTA.
Gregoraci Fernández A, Sanchis Blanco G, Alberola A, Gutierrez C, Gutierrez Laso A.

- 75 BEBÉ COLODIÓN: EVOLUCIÓN Y SEGUIMIENTO DE 2 CASOS EN NUESTRO HOSPITAL.
Lahuerta Cervera S, García Williams S, Villalba Pérez MA, Sánchez Zahonero S, Évole Buselli M, Gormaz Moreno M, Escrig Fernández R.
- 76 DACRIOCISTOCELE CONGENITO: TRATAMIENTO CONSERVADOR VERSUS QUIRÚRGICO.
Jacobs Morales PD, Nemesio Tordera M, Esparza Sánchez MA, Lopez Sanchez C, Aguilera Olmos R.
- 77 TORSIÓN TESTICULAR INTRAÚTERO.
Posadas Blázquez V, Llanes Rivada A, Arcos Machancoses JV, Togo A, Benlloch Sánchez C, Lopez Saiz A.
- 78 TRATAMIENTO EXTRAUTERINO INTRAPARTO. UNA ALTERNATIVA PROMETEDORA EN EL MANEJO DE LA OBSTRUCCIÓN CONGÉNITA DE VIA AÉREA.
Fernández García C, Castro Ortiz B, Jordá Sirera N, Núñez Ramiro A, Escrig Fernández R, Sáenz González P, Sanchis Blanco G, Encarnación Martínez J.
- 79 HEMORRAGIA INTRAVENTRICULAR EN RECIÉN NACIDO PRETÉRMINO TARDÍO.
Faus Pérez A, Martín Serrano MA, Martorell Giménez L, Martí Martí L, Sanchis Calvo A, Pineda Caplliure A.
- 80 USO DEL SILDENAFILO INTRAVENOSO EN LA HIPERTENSIÓN PULMONAR PERSISTENTE NEONATAL (HPPN).
Gregoraci Fernández A, Jordá Sirera N, Alberola A, Mulard C, Moya A, Gutierrez Laso A.
- 81 QUILOTÓRAX CONGÉNITO, A PROPÓSITO DE UN CASO.
Ballbè Blasi M, Rico Moncho L, Vercher Grau A, Vazquez Gomis RM, Quiles Durà JL.
- 82 MIASTENIA GRAVIS NEONATAL.
Fuerte Segura MA, Giménez Grau C, Manzanera García PI, Forniés Arnau MJ, Picó Alfonso N, Claver Durán M.

SESIÓN 1: HEMATOLOGÍA/ONCOLOGÍA

- 83 SOSPECHA DE INMUNODEFICIENCIA EN LA INFANCIA. NEUMONÍA COMPLICADA.
Mohamed Aissa K, Mares Diago FJ, Fernández-Delgado Cerdá R, López-Prats Lucea JL, Núñez Gómez F.
- 84 ECTIMA EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO
Lacomba Carratalá L, Sifre Aranda M, Albers Fernandez AM, Gómez Sánchez D, Mira Torres A.
- 85 NEUMONÍAS DE REPETICIÓN EN UN ADOLESCENTE.
Marco Hernández AV, Juan Ribelles T, Salas García S, Torres Guerola B, Andrés Moreno M, Verdeguer Miralles A.
- 86 TROMBOPENIAS ALOINMUNES NEONATALES: REVISIÓN DE CASOS.
Rodríguez Ramos M, Aguar Carrascosa M, Núñez Adsua P, Salas García S.
- 87 ESFEROCITOSIS HEREDITARIA ATÍPICA PROPÓSITO DE UN CASO.
Kalbouza S, Sequí Canet JM.
- 88 HIPERBILIRRUBINEMIA SEVERA Y ESFEROCITOS NEONATAL.
Nemesio Tordera M, Amat Bou M, Tornador Gaya E, Cervera Albenca A, Toledo JD, Martín Arenós JM.
- 89 DÉFICIT DE GLUCOSA-6-FOSFATO DESHIDROGENASA: DEBUT TRAS INGESTA DE HABAS EN LACTANTE DE 7 MESES.
Cebrián García I, Morais Ramos Bochard CP, Agut Agut Mª M, Tornador Gaya E, López Sánchez C.
- 90 PÚRPURA ANAFILACTOIDE: EXPERIENCIA DE 20 AÑOS EN UN HOSPITAL COMARCAL.
Jiménez Candel MI, Pérez García B, Rey Simón R, Pedrón Marzal G, Solera Navarro E.
- 91 FIBROMATOSIS EN MMII EN LACTANTE.
Nos Ferreres A, Morell Úbeda C, Ferris Tortajada J, Tornador Gaya E, Martín Arenós JM.
- 92 FARINGOAMIGDALITIS DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA ¿QUÉ PUEDE HABER DETRÁS?
Juan Ribelles A, Marco Hernández AV, Torres Guerola B, Salas García S, Balaguer Guill J, Verdeguer Miralles A.
- 93 LACTANTE CON FIEBRE, HIPERLEUCOCITOSIS PERSISTENTE Y ESPLENOMEGALIA; LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA JUVENIL (LMMJ).
Amor Llorente M, Tormos Muñoz MG, Fernández Domínguez B, Fernández delgado R, Mares Diago FC, Donat Colomer J.

- 94 DEFICIT VISUAL, UNA MANIFESTACIÓN CLÍNICA DEL CRANEOFARINGIOMA.
Castaño Vicente-Gella C, Coronado Ferrer S, Morata Alba J, Fernández Domínguez B, Alpera Lacruz R.
- 95 CASO CLÍNICO HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS: NIÑO DE 2 AÑOS CON HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS POLIOSTÓTICA.
Fita AM, Esquembre Menor CT, Tasso Cereceda M, Pancho C.

SESIÓN 1: NEUROLOGÍA

- 96 MIOCLONIAS BENIGNAS DE LA INFANCIA TEMPRANA: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS EPISODIOS DE ESPASMOS DE INICIO EN EL LACTANTE.
Morell Úbeda C, Esparza Sánchez MA, Nos Ferreres A, Cebrián García I, Jacobs Morales P, Martín Arenós JM.
- 97 MICROLISENCEFALIA: CAUSA DE CONVULSIONES NEONATALES REFRACTARIAS A TRATAMIENTO. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO.
Escobar Pirela H, Gormaz Moreno M; Cano López R, Tomas Vila M, Llorens Salvador R, Pérez Aytes A.
- 98 ENFERMEDAD DE DRAVET Y NUESTRA CASUÍSTICA. ¿ES POSIBLE UN DIAGNÓSTICO PRECOZ?
Pantoja Martínez J, Molini Menchón N, Casaña Pérez S, Bonet Arzo J.
- 99 ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA. DÉBUT MONOSINTOMÁTICO. A PROPOSITO DE UN CASO.
Toledo Morales CM, Escobar Pirela H, Tomas Vila M, Villalba Pérez MA, Solano Galán P, Parra Llorca A.
- 100 DELECIÓN EN LA REGIÓN CROMOSÓMICA 16p112. IMPLICACIONES CLÍNICAS Y EDUCATIVAS.
Hernández Lerma S.
- 101 EFICACIA DEL ENTRENAMIENTO DE LAS FUNCIONES EJECUTIVAS EN LA ATENCIÓN PRE ESCOLAR DE UN NIÑO CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD (TDAH) Y DIFICULTADES DE APRENDIZAJE (DA). PRESENTACIÓN DE UN CASO.
Cornesse M, Sirera-Conca MA, Abad-Mas L.
- 102 ENTRENAMIENTO A PADRES EN MODIFICACION DE CONDUCTA EN EL TRATAMIENTO DE NIÑOS CON TRASTORNO POR DEFICIT ATENCION E HIPERACTIVIDAD CON PROBLEMAS DE CONDUCTA ASOCIADOS.
Moreno Madrid F, Abad-Mas L.
- 103 COMORBILIDAD TRASTORNO POR DEFICIT DE ATENCION E HIPERACTIVIDAD Y TRASTORNOS DE ANSIEDAD.
Herrero-Lladro R, Abad-Mas L, Casp-Nogues L.
- 104 TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD ASOCIADO A HIDROCEFALIA. CUÁNDO SOSPECHARLO.
Pantoja Martínez J, Molini Menchón N, García Benetó R, Ortiz Sánchez P, Abad Mas L, Mulas Delgado F.
- 105 EL DÉFICIT SOCIAL DE LOS NIÑOS CON SÍNDROME DE ASPERGER. PRESENTACIÓN DE UN CASO.
Sirera-Conca MA, Cornesse M, Abad-Mas L.
- 106 TORTICOLIS PAROXÍSTICO BENIGNO...Y NO TAN BENIGNO.
Pantoja Martínez J, Molini Menchón N, Casaña Pérez S, Bonet Arzo J.
- 107 DOLOR CERVICAL Y HEMIPARESIA DE INSTAURACIÓN BRUSCAS.
Rodríguez Vega H, Guixeres Esteve T, Rincón López E, Tomás Vila M.
- 108 AGENESIA DE CUERPO CALLOSO.
Sastre Morote AM, Fernández Domínguez B, Lozano Pérez RM, Amor Llorente M, Castelló Pomares M

SESIÓN 1: DISMORFOLOGÍA/GENÉTICA/NEFROLOGÍA

- 109 TUMORES DE LA CRESTA NEURAL EN EL SÍNDROME DE RUBINSTEIN-TAYBI: ¿ES NECESARIA SU VIGILANCIA SISTEMÁTICA?
Martín Benlloch J, Cañete A, Berlanga P, Lafuente I, Perez-Aytes A.
- 110 SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN DE PRESENTACIÓN INCOMPLETA DEBIDO A MOSAICISMO GENÉTICO.
Morell Úbeda C, Cervera Albenca A, Nos Ferreres A, Tornador Gaya E, Aguilera Olmos R, Martín Arenós JM.
- 111 REVISIÓN DE PACIENTES CON MICRODELECIÓN 22q11.
Segovia Ortí R, Aguado Lozano V, Martínez F, Pérez-Aytés A.

- 112 MICRODUPLICACIÓN COMPLETA 22q11: UN NUEVO SÍNDROME CROMOSÓMICO CON GRAN VARIABILIDAD FENOTÍPICA.
Aguado Lozano V, Segovia Ortí R, Pantoja Martínez J, Perez-Aytés A, Martínez F.
- 113 SÍNDROME DE SHWACHMAN DIAMOND OSKI: A PROPÓSITO DE UN CASO.
Ramón Redal M, Montoya Tamayo C, Ferrer Lorente MB, Cano Lopez R, Escobar Pirela H.
- 114 SÍNDROME DE CHARGE: UNA RARA ENFERMEDAD.
García Williams S, Lahuerta Cervera S, Sánchez Zahonero S, Marin Reina P, Pérez Aytes A.
- 115 SÍNDROME DE CROUZON, PRESENTACIÓN ATÍPICA DE UNA ENTIDAD RARA.
Jorda Sirera N, Fernández García C, Castro Ortiz B, Marin Reina P, Pérez Aytés A.
- 116 UTILIDAD DIAGNÓSTICA DE CGH-ARRAYS.
Pedrón Marzal G, Beseler Soto B, Rey Simón R, Calvo Rigual F.
- 117 ESCLERÓTICAS AZULES COMO SIGNO GUÍA EN EL DIAGNÓSTICO DE UNA ENFERMEDAD ÓSEA.
Peñalver Sarmiento A, Taibi N, Ferrández González M, Muñoz Endrino CL, Noguera Moya AM.
- 118 CILIOPATÍAS: UN VIAJE A TRAVÉS DEL CILIO.
Faus Pérez A, Marco Lopez de Lerma L, Martín Serrano MA, Sanchis Calvo A, Marin Serra J, Codoñer Franch P.
- 119 PIELONEFRITIS XANTOGRANULOMATOSA: CAUSA RARA DE UN MOTIVO DE CONSULTA FRECUENTE. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.
Cano López R, Ferrer Lorente MB, Cabezuelo Huerta G, Escobar Pirela H, Montoya Tamayo C, Agut Agut M.
- 120 LITIASIS RENAL EN LA INFANCIA : A PROPÓSITO DE UN CASO.
Marabotto Fernández MJ, Raya Jiménez MA, Kalbouza S, Miralles Torres A.
- 121 NEFROLITIASIS ASOCIADA A PREMATURIDAD.
Guixeres Esteve MT, Rincón López EM, Rodríguez Vega HD, Ortega López PJ, Domínguez Hinarejos C, Mendizábal Oteiza S.

SESIÓN 2: PATOLOGÍA INFECCIOSA

- 122 OSTEOMIELITIS AGUDA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, ANALÍTICAS, RADIOLÓGICAS Y TERAPÉUTICAS.
García Casa O.
- 123 OSTEOMIELITIS POR SALMONELLA EN UN PACIENTE SIN FACTORES PREDISPONENTES: A PROPÓSITO DE UN CASO. NEUMONÍAS DE REPETICIÓN EN UN ADOLESCENTE.
Pascual Estruch L, Sánchez Vicente L, Vercher Grau A, Ballbè Blasi M, Llaguno Salvador MD, Vargas Torcal F.
- 124 REVISIÓN DE LOS CASOS DE OSTEOMIELITIS EN LA EDAD PEDIÁTRICA ENTRE LOS AÑOS 2000-2011 EN EL DEPARTAMENTO DE SALUD DE ELCHE.
Sánchez Vicente L, Vázquez Pigueiras I, Mendoza Durán MR, Fuentes Castelló MA, Belenguer Font J, Vargas Torcal F.
- 125 TROMBOSIS DE SENO SIGMOIDE Y VENA YUGULAR INTERNA COMO COMPLICACIÓN DE OTOMASTOIDITIS AGUDA.
Nos Ferreres A, Tarazona Casany I, Izquierdo Segura S, Argiles B, Tornador Gaya E, Martín Arenós JM.
- 126 COMPLICACIONES DE LA MASTOIDITIS: INFRECUENTES PERO GRAVES.
García Camuñas Y, Arcos Machancoses JV, Lafuente Santodomingo I, Pérez Tamarit A, Otero Reigada MC, Izquierdo Sebastián S.
- 127 FIEBRE, HEPATOESPLENOMEGALIA Y LESIÓN CUTÁNEA ¿EN QUÉ MÁS DEBEMOS PENSAR?
Pérez García B, Jiménez Candel MI, Rey Simón R, Pedrón Marzal G, García Peris M.
- 128 LEISHMANIASIS, ¿UNA ENFERMEDAD EN AUKE?
Escribano Gómez LM, Moriano Gutiérrez A, Igual Estellés L, Jordá Sirera N, Pérez Tamarit A, Ortí Martín A, Otero Reigada C.
- 129 HETEROGENEIDAD EN LA PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LA FIEBRE TIFOIDEA.
Aínsa Laguna D, Porcar Almela M, Fernández Ferri M, Martorell Giménez L, Bretón Martínez JR, Pons Morales S.
- 130 TUBERCULOMA ABDOMINAL COMO MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD TUBERCULOSA.
Parra Agüera L, Payá Elorza I, Moral Gil L, Sánchez París O.
- 131 ADENITIS CERVICALES POR MICOBACTERIAS NO TUBERCULOSAS: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE NUESTRA CASUÍSTICA.
Rincón López EM, Rodríguez Vega HD, Guixeres Esteve MT, Berlanga Charriel P, Ortí Martín A, Otero Reigada C.

- 132 ENFERMEDAD PERIANAL ESTREPTOCÓCICA, ENTIDAD A TENER EN CUENTA EN CASO DE PROCTITIS Y/O ERITEMA PERIANAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.
Mendoza Durán MR, Vázquez Pigueiras I, Sánchez Vicente L, García Serra J, Ballbé Blasi M, Vázquez Gomis RM, Vargas Torcal F.
- 133 NEFRITIS TUBULOINTERSTICIAL AGUDA EN GASTROENTERITIS POR SALMONELLA.
Nemesio Toderá M, PelechanoRibes F, Badía Mayor JL, Agut Agut M, Morais Ramos Bochard CP, Martín Arenós JM.

SESIÓN 2: NEONATOLOGÍA/ENDOCRINOLOGÍA/REUMATOLOGÍA

- 134 SEGUIMIENTO DE RECIÉN NACIDOS, HIJOS DE MADRES HIPOTIROIDEAS.
Rey Simón R, Calvo Rigual F, Pedrón Marzal G, Pérez García B, Jiménez Candel MI.
- 135 CONTROLES SERIADOS PARA EL SCREENING DEL HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO EN PRETÉRMINOS ENTRE 29-32 SG: REVISIÓN Y PUESTA AL DÍA.
Payá Aldaz R, Ruiz Ajas S, Rausell Félix D, Izquierdo Macian I.
- 136 INCIDENCIA Y MORBIMORTALIDAD DEL SÍNDROME DE ASPIRACIÓN MECONIAL EN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 12 AÑOS.
García Serra J, Vizcaíno Díaz C, Rico Moncho L, Ballbé Blasi M, Ceán Cabrera L, Quiles Durá JL, Vargas Torcal F.
- 137 LACTANCIA MATERNA Y DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA NEONATAL: EXPERIENCIA EN 10 AÑOS.
Salas García S, Rodríguez Ramos M, Núñez Adsua P, Solano Galán P, Gimeno Navarro A.
- 138 COMPARACIÓN DE LOS RESULTADOS DEL CRIBADO DE HIPOACUSIA ENTRE NACIDOS INTRAMUROS Y EXTRAMUROS.
Fujkova J, Faus Perez A, Pineda Capliure A, Castillo Rukoz C, Salido Capilla C, Sanchis Calvo A, Codoñer Franch P.
- 139 LA PREMATURIDAD EN ATENCIÓN PRIMARIA. ESTUDIO Y SEGUIMIENTO EN UNA POBLACIÓN.
Marín Alfonso E, Ferrer Vázquez M.
- 140 DESNUTRICIÓN SEVERA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA RARA ENFERMEDAD: ABETALIPOPROTEINEMIA.
Ferrández González M, Rodríguez Martínez C, Peñalver Sarmiento A, Taibi N, Muñoz Endrino CL.
- 141 BICITOPENIA Y ENFERMEDAD DE GRAVES-BASEDOW: UNA RARA ASOCIACIÓN.
Vercher Grau A, Pascual Estruch L, Rico Moncho L, Ballbé Blasi M, Izquierdo Fos I, Vargas Torcal F.
- 142 ENFERMEDAD DE ADDISON. UN MAESTRO DEL CAMUFLAJE.
Moreno Flórez C, Posadas Blázquez V, Morata Alba J, Alpera La Cruz R.
- 143 PREVALENCIA DE INSULINORRESISTENCIA EN PACIENTES CON SOBREPESO Y OBESIDAD
Faus Pérez A, Fujkova J, Castillo Rukoz C, del Castillo Villaseca C, Simó Jorda R, Codoñer Franch P.
- 144 ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN ADOLESCENTE
Albors Fernández AM, Lacomba Carratalá L, Sifre Aranda M, Sequí Canet J.M.
- 145 ENFERMEDAD DE KAWASAKI Y ELEVACIÓN DEL PÉPTIDO NATRIURÉTICO TIPO B. A PROPÓSITO DE UN CASO.
Claramunt Taberner D, Gil Zamorano B, Ferrando Monleón S, Muñoz Ramón G, Pérez Tarazona S.
- 146 DERMATOMIOSITIS INFANTOJUVENIL: REVISIÓN DE UNA SÉRIE DE CASOS
Morais Ramos Bochard CP, González Cortés MV, Agut Agut MM, Nemesio Toderá M, Cervera Albenca A, Febrer Bosch MI.

SESIÓN 2: NEUMOLOGÍA/PEDIATRÍA GENERAL

- 147 ALVEOLITOS ALÉRGICA EXTRINSECA (AAE).
Taibi N, Ferrández González M, Peñalver Sarmiento A, Muñoz Endrino C, Roig Riu M.
- 148 EXPERIENCIA DEL TRATAMIENTO CON OMALIZUMAB EN EL CONTROL DEL ASMA EN NUESTRO HOSPITAL.
Porcar Almela M, Ainsa Laguna D, Salido Capilla C, Tortajada Gírbés M, Gracia Antequera M, Codoñer Franch P.
- 149 COEXISTENCIA DE ENFERMEDAD CELIAQUÍA Y FIBROSIS QUÍSTICA.
Castaño Vicente-Gella C, Posadas Blázquez V, Khodayar Pardo P, Martínez Costa C.
- 150 UN NUEVO PROGRAMA DE EDUCACIÓN SANITARIA: "COLONIA DE FIN DE SEMANA PARA NIÑOS CON ASMA".
Juliá Benito JC, Cerdá Mir JC, Vidorreta Martínez De Salinas MJ, García Blanes CP, Felix Toledo R, De las Marinas Alvarez MD, Martorell Aragones A.
- 151 TRAS UNA HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA.
Giménez Grau C, Aleixandre Blanquer F.
- 152 LA PILOCARPINA NO ENGAÑA.

- Manzanera García P, Gimenez Grau C, Fornies Arnau M, Pico Alfonso N, Fuerte Segura M, Aleixander Blanquer F.
- 153 NIÑA DE 3 AÑOS CON MIDRIASIS UNILATERAL.
Cerdán Reina JM.
- 154 DOLOR ABDOMINAL EN ADOLESCENTES, ¿NO SIEMPRE UNA BANALIDAD!
Forniés Arnau MJ, Picó Alfonso N, Giménez Grau C, Manzanera García P, Fuerte Segura MA, Torres Chazarra C, Aleixandre Blanquer F.
- 155 TRASTORNOS PSICOSOMÁTICOS: ¿ENTIDAD EMERGENTE EN PEDIATRÍA?
Agut Agut MM, Badia Mayor JM, Morais Ramos Bochard CP, Nemesio Tordera M, Cervera Albenca A, Martín Arenós JM.
- 156 CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LOS ACCIDENTES ESCOLARES VISTOS EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS DE NUESTRO HOSPITAL Y MEDIDAS DE PREVENCIÓN RELACIONADAS.
Martí Martí L, Fújkova J, Castillo Rukoz C, Faus Pérez A, Ballester Asensio E, Codoñer Franch P.
- 157 ACCIDENTES INFANTILES: DESCRIPCIÓN EPIDEMIOLÓGICA EN PERÍODO NO ESTIVAL.
Pastor Ferrándiz L, Ruiz Miralles RM, Carratalá Marco F, Juste Ruiz M.
- 158 INDICACIONES DE RADIOGRAFÍA EN TRAUMATISMOS DE TOBILLO Y PIE EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA: CRITERIOS DE OTTAWA.
Fújkova J, Martí Martí L, Castillo Rukoz C, Bretón Martínez JR, Ballester Asensio E, Sanchez Monzón C.
- 159 MALTRATO INFANTIL: REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL.
Castillo Rukoz C, Fújkova J, Martí Martí L, Bretón Martínez JR, López M, Codoñer Franch P.
- 160 DISEÑO Y PILOTAJE EN ATENCIÓN PRIMARIA DE TALLERES DE CUIDADOS INFANTILES EN EL PRIMER AÑO DE VIDA.
Fullana Montoro A, Rivas Arcia A, Olmos Vilata P, Santa-Pau Votha L, Sarrión Martínez C, Marco Peiró P.

SESIÓN 2: NEUROLOGÍA/GASTROENTEROLOGIA/NUTRICIÓN

- 161 FALSO POSITIVO A METANFETAMINAS EN NIÑO TRATADO CON RANITIDINA.
Sifre Aranda M, Lacomba Carratalá L, Melgar Pérez J, Collar del Castillo JI.
- 162 HOYUELO CUTÁNEO LUMBAR COMO SIGNO DE ALARMA PRECOZ DE DISRAFISMO ESPINAL OCULTO.
González Cortés Mª V, Morais Ramos Bochard CP, Rincón López E, Marín Reina P, Llorens Salvador R, Pérez Aytés A.
- 163 DESCRIPCIÓN DE UN CASO DE SLIT VENTRICLE SYNDROME.
Paya Elorza I, Parra Agüera L, Gómez Gosálvez FA.
- 164 FACTORES DE RIESGO EN EL TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO.
Martí Martí L, Castillo Rukoz C, Porcar Almela M, Napoletano M, Ballester Asensio E, Codoñer Franch P.
- 165 MENINGISMO Y DEBILIDAD DE MIEMBROS INFERIORES: CLÍNICA ATÍPICA DE PRESENTACIÓN EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ.
Vercher Grau A, Pascual Estruch L, Rico Moncho L, Ballbè Blasi M, Climent Forner E, Vargas Torcal F.
- 166 HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL BENIGNA. EXPERIENCIA EN 15 AÑOS.
Núñez Adsua P, Salas García S, Rodríguez Ramos M, Navarro Paterna M, Tomás Vila M.
- 167 MANEJO DE LAS MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS INTRACRANEALES EN LA INFANCIA.
Fernández Domínguez B, Togo A, Sastre Morote AM, Ortega Sánchez MC, Morata Alba J, Castello Pomares ML.
- 168 ESTUDIOS GENÉTICOS DE SUSCEPTIBILIDAD, COMORBILIDAD Y FARMACOGENÉTICA EN LOS NIÑOS CON TDAH.
Mulas F, Gandía R, Roca P, Ortiz P, Ros G, Mairena B.
- 169 POTENCIALES EVOCADOS COGNITIVOS P300 Y MEMORIA DE TRABAJO EN EL TDAH.
Roca P, Mulas F, Ortiz P, Gandía R, Mattos L.
- 170 DIARREA CRÓNICA Y PÉRDIDA DE PESO EN NIÑO DE 20 MESES. GANGLIONEUROBLASTO MA SECRETOR DE VIP.
González Toro M, Pancho Flores C, Del Cañizo Moreira M, López Iniesta S, Moscardó Guillem C, Esquembre Menor C.
- 171 MALABSORCIÓN DE FRUCTOSA COMO CAUSA DE DOLOR ABDOMINAL RECIDIVANTE.
Fernández Domínguez B, Castaño Vicente C, Coronado Ferrer S, Khodayar Pardo P, Montalt Navarro A, Martínez Costa C.

- 172 DESNUTRICIÓN LIGADA A LA ENFERMEDAD: INTERVENCIÓN NUTRICIONAL EN UNA NIÑA CON FIBROSIS QUÍSTICA.
Tormos Muñoz MA, Amor Llorente M, Sastre Morote AM, Lozano Pérez R, Martínez Costa C.
- 173 ESTRIDOR LARINGEO EN LACTANTE, ¿EN QUÉ PENSAR?
Jiménez Candel MI, Pérez García B, Rey Simón R, Pedrón Marzal G, San Román Muñoz M.

SESIÓN 2: ALERGIA/CARDIOLOGÍA/CIRUGÍA/DERMATOLOGÍA

- 174 REACCIONES ADVERSAS A AMOXICILINA Y AMOXICILINA-ÁCIDO CLAVULÁNICO EN LA EDAD PEDIÁTRICA.
Albors Fernández AM, Martorell Aragonés A, García Blanes CP, Félix Toledo R, Cerdá Mir JC, De las Marinas Álvarez MD.
- 175 PRUEBA DE PROVOCACIÓN ORAL. CONSIDERACIONES Y RESULTADOS.
Ruiz Miralles R, García-Avilés B, Pastor Ferrándiz L, Mestre Ricote JL, Juste Ruiz M.
- 176 ALERGIA MEDIADA POR Ig E FRENTE A CEREALES CON GLUTEN EN LA INFANCIA.
García Blanes CP, Martorell Aragonés A, Albors Fernández AM, Félix Toledo R, Cerdá Mir JC, De las Marinas Álvarez MD.
- 177 SEUDOANERISMA DE VENTRÍCULO DERECHO COMO COMPLICACIÓN DE CIRUGIA TIPO NORWOOD EN PACIENTE CON CORAZÓN UNIVENTRICULAR.
Moriano Gutiérrez A, Guixeres Esteve T, Mulard CM, Serrano F, Insa Albert B, Carrasco Moreno JI.
- 178 IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE UNA ENDOCARDITIS BACTERIANA EN PACIENTE DE RIESGO.
Moriano Gutiérrez A, Escribano Gómez L, Giner Crespo M, Fernández Tudela B, Carrasco Moreno JI.
- 179 TORTUOSIDAD ARTERIAL MÚLTIPLE: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.
Giner Crespo M, Escribano Gómez L, Insa Albert B, Fernández Tudela B, Sáez Palacios JM, Carrasco Moreno JI.
- 180 ANGIOPLASTIA CON BALÓN, ALTERNATIVA EFICAZ EN LA COARTACIÓN AÓRTICA SEVERA NEONATAL.
Escribano Gómez LM, Giner Crespo M, Guixeres Esteve MT, Moriano Gutiérrez A, Insa Albert B, Aroca Peinado A, Carrasco Moreno JI.
- 181 HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR IDIOPÁTICA EN PEDIATRÍA, A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.
Guixeres Esteve MT, Moriano Gutiérrez A, Escribano Gómez L, Moya Bonora A, Cortell Aznar I, Carrasco Moreno JI.
- 182 ENFERMEDAD CELIACA E INVAGINACIÓN INTESTINAL: UNA ASOCIACIÓN POCO FRECUENTE.
Masip Simó E, Donat Aliaga E, Polo Miquel B, Ribes-Konickx C.
- 183 RESECCIÓN INTESTINAL MASIVA SECUNDARIA A ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG EXTENSA
Coronado Ferrer S, Fernández Domínguez B, Castaño Vicente C, Estañ Capell J, Montal Navarro A, Benlloch C, López Sáiz A, Martínez Costa C.
- 184 SÍNDROME DEL BAZO ERRANTE: A PROPÓSITO DE 2 CASOS
Villalba Pérez MD, Pereira Resquín OG, Lafuente Santodomingo I, Juan Ribelles A, Brugada Montaner M, Pérez Tamarit MD.
- 185 INCONTINENCIA PIGMENTI DETECTADA EN UN NEONATO.
Ruiz Miralles R, Nso Roca A, Pastor Ferrándiz L.
- 186 CARCINOMA BASOCELULAR AISLADO EN LA EDAD PEDIÁTRICA.
Cervera Albenca A, Segura Navas L, Febrer Bosch I, Zaragoza Ninet V, Morais Ramos Bochart CP, Agut Agut M.
- 187 ÍNDICE ALFABÉTICO DE AUTORES

Según establecen el Real Decreto 137/1984 y La Ley General de Sanidad 14/1986 el pediatra es la puerta de entrada al sistema de salud de la población infantil y responsable de su atención integral.

Con el sistema de formación MIR se han incorporado a la atención primaria numerosos pediatras altamente cualificados que ha permitido el tratamiento de enfermedades que hasta entonces eran atendidas en el ámbito hospitalario, y ampliar la oferta de servicios en el primer nivel de atención. Entre las nuevas demandas de nuestra sociedad destaca la necesidad de incrementar las actividades de prevención. Uno de los principales objetivos de la Sociedad Valenciana de Pediatría para el próximo curso será incrementar las actividades formativas en los distintos aspectos preventivos primarios, secundarios, de promoción de hábitos de vida saludables y de prevención de problemas de conducta en la infancia.

Los equipos de pediatría de atención primaria son los responsables de la atención sanitaria de la población infantil, coordinando los recursos necesarios y asesorando a los ciudadanos en sus problemas de salud y es necesario reforzar el papel del pediatra de atención primaria como coordinador de la atención a la salud de la población infantil, de manera que se garantice una respuesta integral a sus necesidades. El pediatra de atención primaria debe profundizar en su papel fundamental en este proceso de coordinación de recursos en salud infantil, tanto con los distintos niveles asistenciales sanitarios como con profesionales de ámbitos diferentes entendiendo la necesidad de trabajar en un equipo interdisciplinario. Desde la Sociedad Valenciana de Pediatría vamos a intentar favorecer la interrelación con los profesionales, psicólogos, trabajadores sociales, fisioterapeuta, centros de atención temprana, equipos de orientación psicopedagógica, etc., para mejorar la atención integral de nuestros niños.

La Asociación Española de Pediatría (AEP) está reclamado el reconocimiento oficial de las 19 especialidades pediátricas que se ejercen en el sistema nacional de salud. Con el fin de plasmar la importancia que tiene el reconocimiento de las especialidades pediátricas, y decididos a concienciar tanto a las administraciones

públicas como a la población general de la relevancia e impacto positivo de contar con estos profesionales, la AEP ha elaborado el Libro Blanco de las Especialidades Pediátricas que podéis consultar en la página Web de la AEP. Por otra parte ha puesto en marcha La campaña 'NO ES LO MISMO' que tiene entre sus principales objetivos crear una corriente de opinión positiva entre la población sobre la importancia de la especialidad pediátrica y generar una movilización social entre los pediatras y la población en general, a favor del papel del Pediatra especialista y su impacto positivo en la salud del niño y adolescente. Os animo a apoyar esta iniciativa que esta publicada en la página Web de nuestra Sociedad

Un problema que nos preocupa en relación con la salud de nuestros niños es la atención en el Colegio de los niños que padecen una enfermedad crónica. El niño pasa 1080 horas en el Colegio y una tarea importante, que tenemos que desarrollar, es la creación de un ambiente escolar seguro para los niños con una patología crónica que pueden presentar una crisis aguda grave. En este sentido hemos puesto en marcha un proyecto para la implantación de un programa de alerta escolar que ha sido muy bien acogido por la Conselleria de Sanitat y que esta pendiente de la colaboración de la Conselleria de Educación esperando que pueda hacerse realidad en los próximos meses. El principal objetivo es facilitar atención inmediata y eficiente a los niños escolarizados que tengan alergias alimentarias con anafilaxia, episodios de asma grave, crisis epilépticas o hipoglucemias en los diabéticos en cualquier localidad de la Comunidad Valenciana.

Siguen en marcha y con un gran éxito de asistencia los cursos del Plan de Actualización de Pediatría que organizamos conjuntamente con la Escuela Valenciana de Estudios de la Salud. Se ha iniciado la tercera edición, que consta de 18 cursos que constituyen un programa reglado de formación continuada integral para la actualización en los principales aspectos preventivos, diagnósticos y terapéuticos de la patología pediátrica en atención primaria.

Por otra parte y no menos importante están los interesantes cursos y talleres organizados por los socios, que la Sociedad Valenciana de Pediatría coordina,

avala y hace suyos apoyando las iniciativas de nuestros socios.

Esta oferta docente la hemos completado desde la Sociedad con sesiones de encuentro con nuestros grandes especialistas que organizamos paralelamente en Alicante Castellón y Valencia, este año dedicados a la cardiología, la cirugía pediátricas y los trastornos de la conducta alimentaria en la infancia y adolescencia

La Junta Directiva de la Sociedad Valenciana de Pediatría ha elaborado una normativa para regular, y aprobar la creación, el funcionamiento y la disolución de los comités y grupos de trabajo de la SVP. La Junta Directiva de la Sociedad ha aprobado la constitución de su primer grupo de trabajo que será el grupo de trabajo de Bioética nombrando coordinadora a la Dra. Cristina Nebot que se encargará de organizarlo y dirigirlo. Este grupo de trabajo se configura como un espacio común de deliberación ante los dilemas éticos que se plantean a los profesionales de la pediatría y desde la que se facilite la formación en bioética de los mismos y la presencia de pediatras en los Comités de Bioética de los departamentos.

Estamos abiertos a la iniciativa de nuestros socios para la creación de nuevos grupos de trabajo interesados en mejorar la atención pediátrica en sus diferentes facetas.

Nuestra Secretaría ha realizado 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 comunicaciones a nuestros socios sustituyendo el correo postal por el electrónico, que utilizaremos de forma preferente a partir de ahora.

El pasado Congreso realizado en Valencia resultó un gran éxito científico y de participación y quiero felicitar por ello al Presidente del Comité organizador Dr. Pedro Polo y al Presidente del Comité Científico Dr. Jose Sanz .

El comité organizador del presente Congreso esta presidido por la Dra. Irene Centelles y el comité científico por la Dra. Monica Cubo y su gran esfuerzo e ilusión merecen una gran acogida por parte de nuestros socios

La organización de los Congresos sobre todo a nivel regional se está resintiendo 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. Pero el futuro de nuestro Congreso Anual depende fundamentalmente de la asistencia y participación activa de los socios.

Antonio Martorell Aragonés

Presidente de la Sociedad Valenciana de Pediatría

Un año más termina el curso académico de la Sociedad Valenciana de Pediatría, cuyas actividades se resumen en este Boletín, y que culminan con el congreso de Benicassim que con mucha ilusión y esfuerzo han preparado los compañeros de Castellón.

Cabe destacar el importante aumento en el número de comunicaciones orales recibidas cada año, desde el inicio de esta junta directiva. En los últimos 3 años se ha producido un incremento de casi el 40%, lo cual traduce la confianza que teneis en este foro como medio para difundir vuestros trabajos científicos. Esto

nos enorgullece a todos los colaboramos en este proyecto, y hace que valga la pena todo el esfuerzo.

Quiero felicitaros a todos los que habéis mandado alguna comunicación, taller o trabajo. Todos tienen una gran calidad. Y por eso invito a todo el mundo a que revise y lea el contenido de esta revista, os aportará nuevos conocimientos e ideas para futuros estudios.

Nos vemos el próximo año, espero que con más comunicaciones y aún más calidad, si es que es posible.

Belén Fernández Tudela

Directora del Boletín

M

EMORIA DE CURSO ACADÉMICO 2011-2012

La Sesión Inaugural del Curso Académico, se celebró el 26 de octubre de 2011, en el Colegio Oficial de Médicos de Valencia, impartiendo la Conferencia Inaugural el Dr. D. Carlos Paredes Cencillo, que disertó sobre “MALTRATO PERINATAL”.

En dicha sesión se hizo entrega de las acreditaciones de las Becas de Corta Estancia para Residentes de Pediatría del año 2011 a los Dres. D^a Ana Moriano Gutiérrez, D^a Laura Fernández Silveira, D^a Lucía Monfort Berenguer, D^a M^a Dolores Cañas Redondo, D. José Jaime Verdú Amorós y D. Pablo Berlanga Charriel.

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 la segunda edición del 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 este Curso Académico, son:

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

LA IMAGEN EN PEDIATRIA. Coordinador: JESUS ESTEBAN

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

DERMATOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinadora: ISABEL FEBRER)

ACTIVIDADES Y PROCEDIMIENTOS EN ATENCIÓN PRIMARIA (Coordinador: FRANCISCO JAVIER SORIANO)

OBESIDAD Y RIESGO CARDIOMETABÓLICO. (Coordinador: FRANCISCO AGUILAR)

HEMATOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinador: RAFAEL FERNANDEZ DELGADO)

NEONATOLOGÍA. (Coordinador: MAXIMO VENTO)

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

NEUROLOGIA PEDIATRICA. (Coordinador: FERNANDO MULAS)

ALERGOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinador: ANTONIO MARTORELL)

URGENCIAS PEDIÁTRICAS. (Coordinador: JUAN ARAGÓ)

INFECTOLOGIA Y VACUNAS. (Coordinador: JAVIER DIEZ)

NEUMOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinadora: AMPARO ESCRIBANO)

ODONTOESTOMATOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinadores: MIGUEL LAIRÓN Y FRANCISCA MARÍN)

CARDIOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinador: JOSE IGNACIO CARRASCO)

ENDOCRINOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinadora: FRANCISCA MORENO)

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 2012, se celebró una SESIÓN PRÁCTICA DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA, a cargo de los Dres. Maribel Serrano Robles e Ismael Martín de Lara.

En CASTELLON:

El 3 de noviembre de 2011, se realizó una Sesión Práctica de Cardiología Pediátrica sobre “SOPLO CARDIACO ¿Qué puedo hacer?”, a cargo de la Dra. Ana M^a Reguillo Lacruz

El 9 de febrero de 2012, se celebró una SESIÓN PRÁCTICA DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA, en la que participaron los Dres. Marta Olivares Muñoz y Ricardo Manuele,

El 3 de mayo de 2012, se celebró una sesión sobre “MANEJO PRACTICO DE TRASTORNOS ALIMENTARIOS EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA” a cargo de la Dra. Carla Ramos Vidal,

En VALENCIA:

El día 15 de noviembre de 2011 se celebró la sesión “Efecto de la cerveza sin alcohol sobre la leche materna” moderada por el Dr. Rafael Vila Martínez y en la que participaron como ponentes las Dras. Pilar Codoñer Franch y Victoria Valls Belles.

El 24 de noviembre de 2011, se realizó una Sesión Práctica de Cardiología Pediátrica sobre “SOPLO CARDIACO ¿Qué hago?”, a cargo del Dr. José Ignacio Carrasco Moreno

El 19 de enero de 2012 se celebró una sesión conjunta de las Sociedades Valencianas de Pediatría y Psiquiatría y del Instituto Médico Valenciano sobre “USO DE PSICOFÁRMACOS EN NIÑOS” en la que participaron los Dres. Francisco J Morales Olivas, Cristina Morales Carpi, Javier Castelló Gascó y Kristian Naenen Hernani.

El 1 de marzo de 2012, se realizó una Sesión Práctica de Cirugía Pediátrica “EL PEDIATRA DE ATENCIÓN PRIMARIA ANTE EL PACIENTE QUIRÚRGICO. ¿Qué HACER?”, a cargo de la Dra. D^a Carmen Benlloch Sánchez.

El 29 de marzo de 2012, se desarrolló una sesión sobre “TRASTORNOS DE LA ALIMENTACIÓN EN LA INFANCIA Y LA ADOLESCENCIA: ANOREXIA Y BULIMIA”, a cargo de las Dras. Angela Navarro Campoy y Gemma Ochando Perales.

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 2011-2012

Organizado por el: Servicio de Pediatría del Hospital Lluís Alcanyís. Xàtiva

Directores del curso: Fernando Calvo Rigual. Jefe de Servicio de Pediatría. Hospital de Xàtiva

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

2.- XVII CURSO DE AVANCES EN PEDIATRÍA, Valencia del 14 de enero al 10 de marzo de 2012, dirigido por el Dr. Ignacio Manrique

3.- XIV CURSO INTERNACIONAL DE ACTUALIZACIÓN EN NEUROPEDIATRÍA Y NEUROPSICOLOGÍA INFANTIL. Dirigido por el Dr. Fernando Mulas.

La Sociedad Valenciana de Pediatría ha colaborado, también, en la organización de las siguientes actividades científicas y de educación sanitaria:

- JORNADA DE ACTUALIZACIÓN EN NUTRICIÓN INFANTIL, Directores: Dres. Jaime Dalmau Serra e Isidro Vitoria Miñana.
- III COLONIA DE FIN DE SEMANA PARA NIÑOS CON ASMA, del 20 al 22 de abril de 2012. Dirigida por Dr. Juan Carlos Cerdá
- IX JORNADA DE PROMOCIÓN DE SALUD Y VACUNAS EN ALICANTE, celebrada el 23 de febrero de 2012.

Cómo ya es habitual, 20 y 21 de Octubre de 2011, se celebraron en Valencia las XII 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 Conselleria de Sanitat, las cuales contaron con una gran participación de nuestros asociados.

Los días 15 y 16 de junio de 2012, se celebra en Benicassim (Castellón) el XXVIII Congreso de la Sociedad Valenciana de Pediatría, cuyo programa científico incluye, en la jornada del día 15 la realización de Talleres Prácticos sobre “Manejo práctico de la vacunación en el niño” “Trastornos digestivos en Atención Primaria” y “Radiología Pediátrica”, una “Reunión con el Experto” sobre “ENFERMEDAD CELIACA: REVISIÓN DE LOS NUEVOS CRITERIOS DIAGNOSTICOS. PERSPECTIVAS TERAPEUTICAS

FUTURAS” moderado por el Dr. Miguel Calabuig y como experta la Dra. Mercedes Juste, y por la tarde la sesión de presentación de Comunicaciones Orales y en Póster. En la jornada del día 16 se desarrolla una MESA REDONDA sobre TALLA BAJA: ABORDAJE DIAGNOSTICO, DERIVACION AL ESPECIALISTA Y OPCIONES TERAPEUTICAS, moderada por el Dr. José Manuel Martín Arenós, en la que par-

ticipan como Ponentes las Dras. M^a Teresa Muñoz, Inmaculada Tarazona y Milagros Ardid.

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 2012

Dr. Rafael Vila Martínez

Secretario de la Sociedad Valenciana de Pediatría

T RASTORNOS DE LA ALIMENTACIÓN

Anorexia mental y bulimia en la infancia y en la adolescencia. Medicina psicosomática.

Ángela Navarro Campoy

*Médico de Familia. Psicoanalista de la Asociación Internacional
Especialidad Psicosomática (H. Pierre Marty París SMXIII)*

En este artículo al que precede una Conferencia en el Colegio de Médicos, voy a tratar de mostrar estas patologías desde la integración de tres especialidades médicas: la medicina, el psicoanálisis y la medicina psicosomática. La medicina psicosomática entiende la enfermedad física (orgánica o funcional) no como unos síntomas a erradicar sino como un mecanismo con el que cuenta el ser humano para adaptarse al medio.

I. ANOREXIA MENTAL EN EL LACTANTE

La anorexia mental se opone a la anorexia orgánica por lo que la primera tarea del pediatra ante un niño que come mal es asegurarse que no tiene una enfermedad orgánica.

Para poder entender este síntoma es importante saber que cuando alimentamos a un bebé es necesario satisfacer no sólo el **hambre**: “tensión orgánica provocada por la privación de alimentos” sino también permitir la creación y posteriormente la satisfacción del **apetito**: “deseo de comida estrechamente condicionado a experiencias placenteras anteriores de satisfacción al comer un determinado alimento”. El apetito es la representación mental del hambre que es más un estado somático. En un inicio el bebé siente hambre y su alimentación es indisoluble de la relación con la madre (o persona que está a su cuidado, para entendernos llamaré a esta persona “madre”) conllevando sensaciones de placer y gratificación afectivas o de placer y tensión, según el modo en que se realice dicha alimentación. Un niño mal comedor puede desesperar a una madre ansiosa o favorecer su agresividad. Un niño gordito puede enorgullecerla. Para que el bebé pueda empezar a experimentar apetito es necesario que las experiencias relacionales de satisfacción durante la alimentación de ambos protagonistas sean

mayoritariamente satisfactorias. Además el apetito del bebé puede verse perturbado si el menú sólo se tiene en cuenta sus necesidades físicas y no sus gustos personales o si la presentación (tetina, cuchara...), los horarios o la calidad de los alimentos (sabor, consistencia), etc. son inadecuados.

El niño puede rehusar comer aunque conserve el hambre y el apetito (anorexias simples). La pérdida del apetito puede darse aunque el niño conserve el hambre (rechazo de las verduras). El hambre y el apetito pueden perderse (anorexias graves).

La **anorexia mental simple** es un rechazo más o menos puntual de los alimentos sin patología del niño o de su ambiente. Es un comportamiento frecuente en la infancia. En el primer semestre suele aparecer en reacción a algo: fiebre, cansancio, nerviosismo materno... En el segundo semestre la causa más frecuente de anorexia simple es el destete. Aunque pueda disminuir el crecimiento ponderal no hay anomalías físicas ni psíquicas, ni peligro para la salud.

La **anorexia mental compleja del primer semestre** aparece en un contexto psiquiátrico familiar o del bebé rico y variado (depresión, disarmonías evolutivas...). Además del rechazo alimentario aparece una alteración del estado de salud, un descenso de la curva de peso, una desaparición del hambre y los consejos habituales del pediatra fracasan.

En el segundo semestre de vida de un bebé aparecen grandes cambios que le permiten adquirir más autonomía tanto física como psíquica. Aparece la noción de distancia (empieza a reconocer la cara de su madre aunque ésta no esté alimentándolo). Si a lo largo de repetidas experiencias de alimentación la actitud de la madre es sentida como perturbadora, su interiori-

zación masiva equivale a una intoxicación y el niño puede vivirla como peligrosa para su supervivencia y rechazarla. En la **anorexia mental compleja a partir del segundo semestre** la diferenciación evolutiva entre “madre” y “alimento” no llega a realizarse en el psiquismo del bebé. En esta patología la sensación física de hambre y el apetito se pierden, disminuye el peso y se altera la salud del niño. La anorexia compleja se presenta normalmente en un trastorno de la relación padres-bebé que produce un malestar profundo en éste, idéntico en su vivencia al que provocaría una alteración general orgánica.

Podemos realizar el **tratamiento** en tres pasos. En el primer paso el pediatra explica a la madre que el apetito de su hijo puede ser variable y que existen rechazos pasajeros sin consecuencias para la salud. Esto ayuda a contener la ansiedad de la madre lo cual favorece una relación flexible y satisfactoria con su bebé alrededor de la alimentación. El pediatra debe ayudarla con sensibilidad para evitar que sus consejos sean recibidos como una acusación o una desvalorización. El segundo paso se inicia cuando el comportamiento de rechazo ya está instalado, por lo que el pediatra deberá ayudar de forma más sostenida a la familia: aconsejará excluir los alimentos rechazados, mantener las cantidades por debajo de las habituales para favorecer que perciba el hambre y retirar el alimento en cuanto se vea el rechazo del niño, sin mostrar contrariedad y sin reemplazarlo, para evitar vivencias de dominio alrededor del alimento rechazado y/o reacciones de coacción. Cuando la anorexia no remita a pesar de un tiempo prudente de acompañamiento pediátrico o el estado de salud y/o la curva ponderal se alteren se pasará al tercer paso donde el pediatra solicitará también la ayuda del psicosomatólogo quien realizará un análisis profundo de las dificultades intra e intersubjetivas presentes en la relación padres-bebé.

Como ejemplo citaré a **Cloe**, un bebé que entra en urgencias a los 10 meses de edad por pérdida de 2kg de peso en los últimos días y con un estado serio de deshidratación. Se procede a su ingreso y se la alimenta a través de perfusión venosa pues su rechazo a los alimentos es total. Su estado es de apatía, palidez, indiferencia, parece que ni ve ni oye. Hasta el 25º día no se la ve sonreír y durante 45 días sólo aceptará el contacto y la alimentación con una enfermera (muy cálida). Desde el inicio el médico psicosomatólogo

forma parte del equipo de tratamiento junto al pediatra, la enfermera y los padres de Cloe realizando entrevistas de psicoterapia con los padres y reuniéndose con el equipo médico. En la historia de la niña podemos destacar 5 meses asintomáticos. A los 7 meses se instala una anorexia con la leche como único alimento tolerado. Desciende el peso y aparecen vómitos tras las tomas. A los 9 meses sintiendo la situación insostenible la madre confía a su hija a una abuela quien se comporta de una manera rígida; la niña cae en un estado mental grave de tonalidad depresiva y deja totalmente de aceptar los alimentos. En la historia de la madre descubrimos que la madre presenta una neurosis fóbica grave desde su infancia que se inicia tras la muerte de su padre en un accidente de tráfico. La obsesión de muerte y pensamientos de una enfermedad grave de su hija aparecen en ella desde el embarazo, proyectando en la bebé constantemente la escena traumática infantil (confusión padre-hija severa). El tratamiento psicoterapéutico (1 entrevista semanal con el médico psicosomatólogo de 45mn a 60mn de duración) de la madre, durante el ingreso, favoreció que ésta concienciara sus dificultades psíquicas y su transmisión a la niña; la cual estaba recibiendo además del alimento una dosis de ansiedad y agresividad que no podía tolerar. La madre aceptó una psicoterapia personal tras el alta de su hija para resolver sus angustias y liberar así a su bebé de sus proyecciones patológicas.

II. ANOREXIA MENTAL EN LA ADOLESCENCIA

El **diagnóstico** de anorexia mental se realiza cuando aparecen estos cuatro criterios clínicos: restricción alimenticia con adelgazamiento superior al 10% del peso que no preocupa a la joven, amenorrea de 6 meses, hiperactividad intelectual y motora asociada a cambios de carácter y alteraciones de la percepción corporal. Es fundamental descartar previamente una afección orgánica (tumor hipotalámico, alteración del tubo digestivo...) y realizar un buen diagnóstico diferencial con otras patologías psíquicas como la depresión o la histeria.

Todo adolescente tiene ante sí tres retos esenciales que debe enfrentar e integrar durante esta etapa de su vida: la sexualidad genital, la búsqueda de una identidad individual y la entrada en una nueva dimensión de las relaciones sociales “grupales”. **La anoréxica no puede realizar este trabajo psíquico.** Las di-

sarmonías y el trabajo de integración que requiere el período de la adolescencia ponen de relieve una **fragilidad del narcisismo** que había podido pasar desapercibida hasta ahora. La restricción alimentaria y la consiguiente pérdida de peso son síntomas tardíos, secundarios pues a alteraciones de la personalidad. En general se observa que las anoréxicas han sido hasta entonces aparentemente **niñas perfectas** con un comportamiento ejemplar, obedientes, serviciales y con buenos resultados escolares; siendo el orgullo de sus padres. Al llegar a la adolescencia la necesidad de independencia y de autonomía parece provocar en ellas un conflicto insoluble. No tienen conciencia de sus recursos y no se fían ni de sus sentimientos ni de sus sensaciones físicas. Las **alteraciones psíquicas de las anoréxicas** son fundamentalmente tres: una distorsión de su imagen corporal con ausencia de angustia ante la delgadez de su cuerpo, una falta de percepción de los estímulos corporales por lo que no reconocen los signos físicos que indican el hambre, no conciencian los signos de cansancio físico ni tienen deseo sexual y presentan un sentimiento de inutilidad, es decir son conscientes de que sólo responden a las exigencias de los demás pero que no saben tomar decisiones en función de su propio deseo. El **rechazo** ante la comida constituye su último recurso para disimular su sentimiento de impotencia y de temor a perder el control. Es decir que aunque las anoréxicas se presentan constantemente obsesionadas con la comida, la mayor parte no controla rigurosamente lo que come pero vive con el temor a no poder parar de comer.

Frecuentemente se observan **funcionamientos familiares que se repiten**. Son familias que asignan un lugar importante a la alimentación, presentan una pobreza de la comunicación interpersonal con predominio de la imagen que se da a los demás, valoran mucho el éxito escolar y social y evitan sistemáticamente todo conflicto de forma abierta y verbalizada. Podemos decir que el adelgazamiento de las chicas constituye una demanda y un ataque a los padres. La anorexia es una comunicación extra verbal en la que está en juego una intensa agresividad.

El **pronóstico** es variable. El riesgo vital es pequeño pero es importante tenerlo en cuenta. La ausencia o los errores de tratamiento comprometen la evolución de la enfermedad. El pronóstico es más favorable en las formas ligadas a la crisis adolescente (formas primarias: 11 a 18 años) mientras que las formas secundarias (de 19 a 35 años) tienen peor pronóstico. La

pobreza de intereses, de emociones y de relaciones personales, cuando perduran, son elementos de mal pronóstico, mientras que la rapidez o la importancia de la pérdida de peso no tienen a largo plazo valor pronóstico.

El **tratamiento** de la anorexia mental puede ser **farmacológico** (sólo útiles los ansiolíticos y los antidepresivos cuando la anorexia se acompaña de depresión clínica) o una **psicoterapia psicosomática individual** (que trata de profundizar en los trastornos psicológicos de la anoréxica para que ésta pueda enfrentarse a los conflictos que supone entrar en la adolescencia y crecer como persona).

Celia de 14 años empezó a adelgazar cuando su mejor amigo le insinuó que no le vendrían mal unos kilos de menos. Para complacerlo decidió hacer régimen, experimentando un gran sentimiento de fuerza y de independencia que le encantó. Se sentía orgullosa de ella misma por resistir a la sensación de hambre, llegando incluso a perderla. No comer le daba un sentimiento de superioridad, que no había experimentado hasta entonces. Perdió tanto peso que debió ser ingresada, lo cual la hizo odiar a sus padres y adultos por frustrar sus esfuerzos de autonomía y ser obligada de nuevo a la dependencia. Por rabia empezó a comer compulsivamente, pero tras sus orgías se sentía culpable y se despreciaba. Tan indigna llegó a sentirse que incluso intentó suicidarse. Una psicoterapia psicosomática fue imprescindible para ayudar a esta chica a potenciar su narcisismo muy deteriorado; cambios psíquicos favorables e importantes en el curso del tratamiento le permitieron abandonar sus conductas aberrantes con la alimentación, pero sobre todo le ayudaron a encontrarse a sí misma, a aceptarse y a valorar a sus seres queridos.

III. LA BULIMIA

La bulimia se define por crisis de ingestión impulsiva y voraz, a toda prisa y a escondidas, de gran cantidad de comida frecuentemente hipercalórica, seguida de vómitos provocados o sueño. Cada crisis puede durar varias horas y repetirse pluricotidianamente. Los alimentos usados son los que están más accesibles y son mezclados anárquicamente. Los **criterios clínicos** que definen la bulimia son 5: episodios repetidos de crisis bulímicas, sentimiento de pérdida de control de la alimentación, uso de vómitos o diuréticos, dos crisis bulímicas por semana durante al menos 3 me-

ses y preocupación excesiva por el peso y las formas corporales.

Los **factores desencadenantes** son diversos pero suelen tener que ver con sentimientos de fracaso o de soledad. La bulimia tiene que ver con la conciencia de una vivencia de insatisfacción afectiva o de desvalorización de sí misma. La bulimia aparece al principio o como una automedicación antidepresiva y ansiolítica (la chica utiliza la comida como un medicamento) o como la búsqueda de una satisfacción imposible en otros ámbitos. Al final acaba siendo en grados diversos, fuente de vergüenza, de autodesprecio e incluso de desesperación.

El **tratamiento** puede ser farmacológico (sólo indicado si existe una depresión asociada), terapias cognitivo-comportamentales (propician el abandono de los síntomas sin considerar las causas psíquicas que los producen, pero permiten, si son bien llevadas, cierta normalización del comportamiento) o el tratamiento médico psicosomático; al ser

la bulimia una sustitución de satisfacciones sexuales y agresivas y una salida aberrante a las contradicciones de la adolescencia, este tipo de terapia trata de realizar las transformaciones psíquicas necesarias para reanimar el proceso de la adolescencia y desbloquearlo. Cuando es posible realizarlo es el tratamiento de elección.

BIBLIOGRAFÍA

Freud, S.: Obras Completas. Amorrortu editores. Buenos Aires.

Kreisler, L.; Fain, M. y Soulé, M. (1974) "L'enfant et son corps" » PUF. Paris.

Marty, P., De M'uzan, M., David, C. (1963) "L'investigation Psychosomatique" » Paris. PUF.

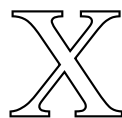
Winnicott, D. W. (1971) « Playing and reality" Tavistock Publications, London

BENICASSIM

JUN12

XXVIII CONGRESO DE LA SOCIEDAD
VALENCIANA DE PEDIATRIA

15 Y 16
JUNIO
2012



XVIII CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA

COMITÉ ORGANIZADOR

Presidente:

Irene Centelles Sales

Vocales:

Ramón Aguilar Olmos
José Luis Badía Mayor
Julio Bonet Arzo
Jorge Colomer Pellicer
Amparo Edo Tena
José Manuel Martí Arenós
M^a Dolores Rabasco Álvarez
Ricardo Tosca Segura

COMITÉ CIENTÍFICO

Presidente:

Mónica Cubo García

Vocales:

F Javier Agost Ripollés
Victoria Cañada Olmo
Lorenzo Espinosa Capella
Mario Ferrer Vázquez
Carolina González Miño
Carlos Labordena Barceló
Maribel Lázaro Carreño
Jorge Pantoja Martínez
Rebeca Pérez Ferrando
Eva Suárez Vicent
José Llobet Lleó

SUMARIO

TALLERES PRÁCTICOS

- 15 Manejo práctico de la vacunación en el niño
- 28 Trastornos digestivos en Atención Primaria
- 29 Radiología Pediátrica

REUNIÓN CON EL EXPERTO

- 31 Enfermedad Celiaca: revisión de los nuevos criterios diagnósticos. Perspectivas terapéuticas futuras.

MESA REDONDA: TALLA BAJA

- 33 Introducción
- 35 Talla baja: orientación diagnóstica
- 45 Concepto de talla baja. ¿Qué es la talla baja?
- 51 ¿Hay que tratar todas las tallas bajas?

57 COMUNICACIONES ORALES

Manejo práctico de la vacunación en el niño

María Garcés Sánchez.

Instituto de Vacunas de Valencia (VIVA). C.S. Nazaret. Valencia.

OBJETIVOS

Conocer el esquema de vacunación y el intervalo e interacciones entre vacunas.

Detectar retrasos en el Calendario de vacunación, y establecer cronogramas para completar los esquemas.

Conocer Indicaciones y contraindicaciones de las vacunas.

MATERIALES

Mediante la utilización de calendarios de vacunas, se discutirán las inmunizaciones del paciente, en lo referido a edad de aplicación, intervalo de dosis, detección de retrasos en el calendario y toma de decisiones en cuanto a como completar el esquema.

HABILIDADES

Al finalizar el Taller deberá:

Interpretar correctamente un Calendario de Vacunación e Identificar problemas en el cronograma de vacunación. Proponer un plan para completar el esquema vacunal.

Conocer contraindicaciones Absolutas y Relativas de vacunación.

1.- Intervalos de administración de vacunas

Los calendarios de vacunación sistemática se elaboran con la intención de proteger al niño lo antes posible, sobre todo durante los dos primeros años de vida, periodo en el que su inmunidad está menos desarrollada y tiene mayor riesgo de infección. El inicio de la

inmunización activa mediante la vacunación debe ser precoz para evitar así el resurgimiento de enfermedades prevenibles.

Gracias al desarrollo experimentado en el mundo de las vacunas en los últimos años, los actuales calendarios vacunales son cada vez más completos, conteniendo mayor número de antígenos. La limitación anatómica para la administración de las dosis establecidas hace necesario rentabilizar al máximo las visitas para inmunizar a los pacientes con el mayor número posible de antígenos, evitando así oportunidades de vacunación perdidas.

Pero no hay que olvidar que tan necesario como vacunar es asegurarnos que la dosis administrada es una dosis válida. Para evitar que se administren dosis incorrectas que conlleven estados de vacunación insuficiente (tanto el exceso o el defecto de dosis, como la demora o el adelanto en la administración, pueden producir una respuesta inadecuada) (tabla 1), es necesario conocer los tres factores que pueden influir en la adecuada respuesta inmunitaria: la edad de inicio de la vacunación, el número de dosis recomendadas y los intervalos mínimos de administración.

Estos tres factores se estiman a través de los datos de diferentes estudios previos a la comercialización del producto y por los resultados obtenidos tras la experiencia clínica, una vez se ha aplicado sobre la población general.

	Tipo de error
Edad de vacunación	<ul style="list-style-type: none">- Dosis administrada antes de la edad mínima recomendada
Intervalo mínimo de administración	<ul style="list-style-type: none">- Dosis administrada sin el mínimo intervalo recomendado a la dosis previa- Dosis de vacuna de virus vivos administrada demasiado cerca de una dosis previa de vacuna de virus vivos
Número de dosis	<ul style="list-style-type: none">- Dosis administrada innecesariamente- Número de dosis insuficiente

Tabla 1.- Factores que determinan la validez de una dosis de vacuna y tipos de error cometidos

Edad de vacunación

La edad recomendada para iniciar la vacunación frente a una determinada enfermedad se establece determinando la edad específica:

- a partir de la cual haya riesgo de contraer la enfermedad.
- a partir de la cual se produzca la respuesta inmune vacunal y cuál sea la duración de la inmunogenicidad.
- en la que haya desaparecido la potencial interferencia de la respuesta inmune por la transferencia pasiva de anticuerpos maternos.
- en la que el riesgo de complicaciones vacunales asociadas sea menor.

En general, una vacuna se le recomienda al grupo de riesgo para una determinada enfermedad prevenible a la edad a partir de la cual puede tener respuesta inmunológica.

Intervalos de administración entre vacunas

ENTRE LAS DIFERENTES DOSIS DE UNA MISMA VACUNA

Aunque existen algunas vacunas que precisan una única dosis en la primovacuna (por ejemplo, la vacuna triple vírica), la mayoría necesitan la administración de más dosis en la serie primaria para inducir una adecuada inmunidad protectora (por ejemplo, vacuna frente a la hepatitis B). Es en estos casos cuando deben observarse los intervalos de tiempo recomendados entre las diferentes dosis, ya que, utilizados en estudios experimentales previos, han demostrado su eficacia y asegurado la correcta respuesta inmunológica. Del mismo modo hay que respetar los intervalos aconsejados para la revacunación en aquellos preparados que necesiten dosis de recuerdo para mantener la inmunidad a largo plazo.

En la tabla 2 se muestran los intervalos mínimos recomendados entre las distintas dosis de una misma vacuna. Su administración en intervalos inferiores a

los recomendados puede reducir la respuesta inmune, y por tanto la eficacia vacunal. Por este motivo las dosis administradas mucho antes del intervalo recomendado deben considerarse no válidas.

Respecto a la administración de vacunas en intervalos superiores a los aconsejados (ya sea por la interrupción de la serie primaria o por un intervalo mayor al propuesto para la administración de las dosis de recuerdo) no es necesario reiniciar la pauta completa de vacunación.

Los intervalos superiores a los recomendados entre dos dosis no disminuyen la respuesta inmunológica. Por tanto, sólo es necesario completar la serie primaria o la de recuerdo con las dosis pendientes para considerar al paciente correctamente vacunado. Únicamente en el caso de la vacunación oral contra la fiebre tifoidea (vacuna atenuada Ty21a), cuando han transcurrido más de tres semanas desde la última dosis en la primovacuna, es recomendable reiniciar la serie completa.

Tipo de vacuna						
DTPa (Toxoide Diftérico, Tetánico y pertusis acelular)	Intervalo mínimo [#]	-	4 semanas	4 semanas	6 meses	6 meses
	Intervalo recomendado [#]	-	2 meses	2 meses	6-12 meses	3 años
	Número de dosis	1	2	3	4	5
	Edad mínima	6 semanas	10 semanas	14 semanas	1 año	4 años
	Edad recomendada	2 meses	4 meses	6 meses	15-18 meses	4-6 años

Hep B
(Hepatitis B)

Intervalo mínimo[#]	-	4 semanas	8 semanas (4 meses después de la 1ª dosis)
Intervalo recomendado[#]	-	1-4 meses	2-17 meses
Número de dosis	1	2	3
Edad mínima	Nacimiento	4 semanas	8 semanas
Edad recomendada	Nacimiento - 2 meses	1-4 meses	6-18 meses

Hib
(*Haemophilus influenzae*
tipo b)

Intervalo mínimo[#]	-	4 semanas	4 semanas	8 semanas
Intervalo recomendado[#]	-	2 meses	2 meses	6-9 meses
Número de dosis	1	2	3	4

Edad mínima	6 semanas	10 semanas	14 semanas	1 año
Edad recomendada	2 meses	4 meses	6 meses	12-15 meses

Polio inactivada	Intervalo mínimo[#]	-	4 semanas	4 semanas	4 meses
	Intervalo recomendado[#]	-	2 meses	2 meses	6-12 meses
	Número de dosis	1	2	3	4
	Edad mínima	6 semanas	10 semanas	14 semanas	18 semanas
	Edad recomendada	2 meses	4 meses	6-18 meses	4-6 años

TV
(Triple vírica)

Intervalo mínimo⁷	-	4 semanas	
Intervalo recomendado[#]	-	3-5 años	
Número de dosis	1	2	
Edad mínima	12 meses	13 meses	
Edad recomendada	12-15 meses	4-6 años	

Var
(Varicela)

Intervalo mínimo[#]	-	4 semanas	
Intervalo recomendado[#]	-	3-5 años	
Número de dosis	1	2	
Edad mínima	12 meses	13 meses	
Edad recomendada	12-15 meses	4-6 años	

Pnc-13 (Vacuna conjugada heptavalente frente a neumococo)	Intervalo mínimo[#]	-	4 semanas	4 semanas	8 semanas
	Intervalo recomendado[#]	-	2 meses	2 meses	6-9 meses
	Número de dosis	1	2	3	4
	Edad mínima	6 semanas	10 semanas	14 semanas	1 año
	Edad recomendada	2 meses	4 meses	6 meses	12-15 meses
Men-C (Vacuna conjugada frente a meningococo C)	Intervalo mínimo[#]	-	4 semanas	6 meses	
	Intervalo recomendado[#]	-	2 meses	6-12 meses	
	Número de dosis	1	2	3	
	Edad mínima	6 semanas	14 semanas	1 año*	
	Edad recomendada	2 meses	4 meses	12-15 meses	

Hep A (Hepatitis A)	Intervalo mínimo[#]	-	6 meses	
	Intervalo recomendado[#]	-	6-18 meses	
	Número de dosis	1	2	
	Edad mínima	2 años	30 meses	
	Edad recomendada	≥ 2 años	≥ 30 meses	
Gripe	Intervalo mínimo[#]	-	4 semanas	
	Intervalo recomendado[#]	-	1 mes	
	Número de dosis	1	2¹	
	Edad mínima	6 meses	-	
	Edad recomendada	-	-	

PnP (Vacuna de polisacáridos frente a neumococo)	Intervalo mínimo [#]	-	5 años	
	Intervalo recomendado [#]	-	5 años	
		-	5 años	
	Número de dosis	1	2 ²	
	Edad mínima	2 años	-	
	Edad recomendada	-	-	
Rotavirus	Intervalo mínimo [#]	-	4 semanas	
	Intervalo recomendado [#]	-	2 meses	
	Número de dosis	1	2	3
	Edad mínima	6 semanas	-	
	Edad recomendada	2 meses	4 meses	

Intervalo entre la dosis previa y la siguiente dosis
 * A partir de un año de edad es suficiente con una dosis.

1 Para la primovacuna se recomienda dos dosis de vacuna de la gripe inactivada entre los 6 meses y los 9 años de edad. Los niños entre 6 meses y 9 años que han recibido dosis previa y los mayores de 9 años requieren una sola dosis.

2 Una segunda dosis está recomendada para pacientes con alto riesgo de enfermedad neumocócica.

Tabla. 2.- Diagrama de identificación de dosis incorrectas aplicado al calendario vacunal de la AEP año 2008 (modificado del algoritmo utilizado por el Massachusetts Information Immunization System (MIIS), Departamento de Salud Pública de Massachusetts).

ENTRE LAS DOSIS DE DIFERENTES VACUNAS

Los intervalos de administración mínimos, en estos

casos, dependen del tipo de antígeno que contenga la vacuna que se vaya a administrar (tabla 3).

Las vacunas de antígenos inactivados pueden administrarse simultáneamente o con cualquier intervalo de dosis entre ellas ya que, generalmente, no suelen interferir en la respuesta inmune. Del mismo modo, no es necesario establecer intervalo alguno entre las vacunas de antígenos inactivados y las de antígenos vivos atenuados.

Las vacunas de antígenos vivos atenuados pueden administrarse simultáneamente sin que se hayan observado interferencias. Sin embargo, si se administran en momentos diferentes con un intervalo menor a 28 días, existe evidencia de que la respuesta inmune pueda verse disminuida. Para minimizar esta posibilidad de interferencia, se aconseja espaciarlas al menos 4 semanas. Esta regla no se observa para las vacunas de antígenos vivos administradas de forma oral, de modo que la vacuna antipoliomielítica oral puede ser administrada sin intervalo alguno de tiempo con la triple vírica y con la antitifoidea oral.

Tipo de vacuna	Intervalo recomendado
Dos o más vacunas de <i>antígenos inactivados</i>	Ninguno, pueden administrarse simultáneamente o por separado sin respetar ningún intervalo entre las dosis
Vacuna de <i>antígenos inactivados</i> y vacuna de <i>antígenos vivos</i>	Ninguno, pueden administrarse simultáneamente o por separado sin respetar ningún intervalo entre las dosis
Dos o más vacunas de <i>antígenos vivos</i>	Intervalo mínimo de 4 semanas, si no se administran simultáneamente ¹

¹Las vacunas de antígenos vivos de administración oral pueden administrarse simultáneamente o con cualquier intervalo con las de antígenos inactivados o vivos de administración parenteral.

Tabla 3.- Intervalos de administración recomendados entre vacunas de antígenos vivos y atenuados

2.- Compatibilidad, simultaneidad e intercambio de vacunas.

Desde el inicio de la vacunación infantil en nuestro país hasta la actualidad, el número de antígenos para los que existe protección ha ido creciendo gracias a la investigación y desarrollo de nuevas vacunas. El modo de administración de las vacunas incluidas en el calendario infantil continúa limitado al parenteral. Solamente una vacuna del calendario era de administración por vía oral, la vacuna antipoliomielítica de virus atenuados, y ésta, tras haberse declarado eliminada la enfermedad en Europa en el año 2002, fue sustituida por su forma inactivada, de administración parenteral.

Con el fin de simplificar la administración y evitar pinchazos al niño, desde finales de la década de los 40 se vienen desarrollando vacunas combinadas. Éstas incluyen en la mezcla obtenida en el proceso de fabricación dos o más antígenos, o dos o más serotipos/serogrupos del mismo antígeno, que se administran de esta forma al mismo tiempo y en el mismo lugar anatómico. La combinación de antígenos disminuye el número de inoculaciones necesarias para completar la vacunación y la ansiedad en el niño y en sus padres o tutores, facilitando la adherencia al calendario vacunal.

Muchas combinaciones son tan eficaces como la administración de cada antígeno por separado, y su eficacia, seguridad y eficiencia han quedado demostradas; pero la adición de nuevos antígenos puede plantear un problema por la posibilidad de una disminución de la inmunogenicidad de alguno de los componentes o por un incremento de la reactividad.

No sólo los antígenos pueden interaccionar entre sí, si no que hay que tener en cuenta el resto de componentes de la vacuna, como son los adyuvantes, estabilizantes y conservantes. Un ejemplo es el caso sucedido con la vacuna de la polio inactivada (VPI), que al combinarse con el conservante timerosal de la vacuna DTPe perdía toda su potencia.

Por estos motivos, en las nuevas combinaciones de vacunas se aplica el mismo rigor y los mismos métodos que en el caso de una nueva vacuna. Se evalúa la seguridad, eficacia e inmunogenicidad de cada uno de los componentes de la vacuna combinada comparándolos con los datos obtenidos, mediante ensayo

clínico, tras la administración de los componentes en forma monovalente.

Gran cantidad de vacunas combinando 2, 3, 4, 5 ó 6 antígenos son utilizadas en la actualidad. Casi todas ellas contienen los antígenos tetánico, diftérico y pertúsico como base de la combinación.

Vacunación simultánea: compatibilidad entre vacunas.

La vacunación simultánea se hace necesaria cuando hay que aplicar más de una vacuna en la misma visita por coincidir su edad de administración. Para que ello sea posible es importante que una nueva vacuna añadida al calendario vacunal no tenga un efecto relevante sobre la seguridad y eficacia de las vacunas incluidas hasta ese momento, es decir debe demostrarse la compatibilidad de las distintas vacunas que van apareciendo en los calendarios vacunales.

A pesar de que no existe evidencia o de que no haya pruebas de que la eficacia de una vacuna se altere por su administración simultánea con otra recomendada en la misma edad, algunos estudios han encontrado alteraciones de la respuesta inmune relacionadas con interferencias provocadas por la adición de efecto del contenido de carrier proteico de las vacunas conjugadas.

Así, las sucesivas modificaciones que se puedan requerir por la aparición de nuevos productos vacunales combinados hacen necesarios estudios de inmunogenicidad, seguridad y eficacia que avalen la compatibilidad de la administración simultánea de estas vacunas con el resto de las incluidas en el calendario oficial.

Actualmente en la práctica, se ha demostrado la compatibilidad entre las vacunas combinadas que contienen DTPa-IPV-Hib con o sin Hepatitis B (penta o hexavalentes) con la vacuna antimeningocócica conjugada C o la antineumocócica conjugada heptavalente.

Compatibilidad de las Vacunas. Generalidades.

Las vacunas inactivadas pueden administrarse simultáneamente, aunque en sitios anatómicos distintos, el mismo día o sin respetar ningún tipo de intervalo con otras vacunas inactivadas o con vacunas de microorganismos vivos.

Por lo contrario, distintas vacunas de microorganismos vivos deben administrarse de forma obligatoria el mismo día aunque en sitios anatómicos distintos o sino es posible deben administrarse separadas un mínimo de 28 días.

En cuanto al número de vacunas que se pueden administrar de forma simultánea, pueden ponerse hasta 2 inyecciones en cada muslo o brazo (deltoides) siempre que se utilicen jeringas distintas y se separen un mínimo de 2,5 cm.

La cantidad en ml a administrar de una misma vacuna debería ser de 0.5 ml, aunque puede aceptarse, en niños mayores, hasta 1ml.

Intercambio de vacunas entre diferentes preparados comerciales.

Puede suceder que nos encontremos con que un determinado producto comercial no se encuentra disponible para completar las dosis que necesitamos en un determinado intervalo de tiempo. Para asegurar entonces intervalos correctos y evitar oportunidades de vacunación perdidas será necesario utilizar preparados comerciales diferentes.

En general, las vacunas monovalentes y combinadas para la misma enfermedad y con antígenos similares, procedentes de un mismo fabricante, se consideran intercambiables, existiendo estudios que avalan una seguridad y eficacia equivalente. Existen menos datos sobre la posibilidad de intercambiar vacunas fabricadas por diferentes laboratorios. Para valorar esta cuestión se han realizado estudios de correlación serológica de la inmunidad para diferentes enfermedades utilizando en la vacunación dosis combinadas de diferentes fabricantes. En la mayoría de los casos la respuesta inmune encontrada es comparable a la obtenida al administrar un mismo preparado vacunal.

Por ello, se considera que cualquiera de las vacunas conjugadas frente a *Haemophilus influenzae* tipo b aprobadas son intercambiables para la inmunización primaria y para la dosis de refuerzo. También pueden usarse de forma intercambiable los toxoides diftérico y tetánico, las vacunas frente a la hepatitis A y B y frente a la rabia, y las vivas e inactivadas antipolio-mielíticas.

La posibilidad de intercambio de distintos preparados

es difícil de valorar en enfermedades en las que no exista correlación serológica de inmunidad, como sucede en el caso de la tos ferina. Por ello se aconseja utilizar el mismo preparado comercial de vacuna acelular al menos en las tres primeras dosis de la serie primaria hasta que se disponga de datos que demuestren la posibilidad de intercambio.

Lo mismo sucede con las dos vacunas comercializadas en nuestro país frente a rotavirus. Al tratarse de preparados diferentes – una vacuna monovalente que se ha desarrollado utilizando virus atenuados y una vacuna pentavalente desarrollada mediante técnicas recombinantes – no se contempla la posibilidad de intercambio entre los preparados.

En términos generales, cuando sea posible, lo aconsejable es utilizar el mismo preparado comercial para completar la serie primaria de vacunación. Y cuando esto no sea posible, se considerará adecuado utilizar vacunas similares aprobadas y producidas por otros fabricantes o producidas en diferentes países por el mismo fabricante del primer compuesto, para continuar o completar la serie.

BIBLIOGRAFÍA

ACIP releases new recommendations on immunization. *Am Fam Physician* 1994; 49:1975-1978.

Atkinson WL, Pickering LK, Schwartz B, Weniger BG, Iskander JK, Watson JC. General recommendations on immunization. Recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP) and the American Academy of Family Physicians (AAFP). *MMWR Recomm Rep* 2002; 51(RR-2):1-35.

Atkinson WL, Pickering LK, Watson JC, Peter G. General Immunization practices. In: Plotkin SA, Orenstein WA, editors. *Vaccines*. Philadelphia: Saunder, 2004: 91-122.

Batalla J, Vidal J, Bayas MJ. Pautas de administración de vacunas. In: Salleras L, editor. *Vacunaciones Preventivas. Principios y Aplicaciones*. Barcelona: Masson, S.A., 2003: 703-720.

- Butte AJ, Shaw JS, Bernstein H. Strict interpretation of vaccination guidelines with computerized algorithms and improper timing of administered doses. *Pediatr Infect Dis J* 2001; 20(6): 561-565.
- Comité Asesor de Vacunas (AEP). Intervalos de administración entre vacunas y entre vacunas y otros productos inmunobiológicos. Intercambio de vacunas. In: Comité Asesor de Vacunas (AEP), editor. Manual de vacunas en pediatría. Grafila SL, 2001: 75-78.
- Choo S, Finn A. Pediatric combination vaccines. *Curr Opin Pediatr* 1999; 11(1): 14-20.
- Cotter JJ, Bramble JD, Bovbjerg VE, Pugh CB, McClish DK, Tipton G et al. Timeliness of immunizations of children in a Medicaid primary care case management managed care program. *J Natl Med Assoc* 2002; 94(9): 833-840.
- Dagan R, Eskola J, Leclerc C, Leroy O. Reduced response to multiple vaccines sharing common protein epitopes that are administered simultaneously to infants. *Infect Immun*. 1998; 66(5), 2093-98.
- Decker MD. Principles of pediatric combination vaccines and practical issues related to use in clinical practice *Pediatr Infect Dis J* 2002 Mar;21(3):270.
- Dodd D. Benefits of combination vaccines: effective vaccination on a simplified schedule. *Am J Manag Care* 2003 Jan;9(1 Suppl):S6-12.
- Elliman D, Bedford H. Safety and efficacy of combination vaccines. Combinations reduce distress and are efficacious and safe. *BMJ* 2003; 326: 995-996.
- Feldman S. Interchangeability of vaccines. *Pediatr Infect Dis J* 2001; 20(11 Suppl): S23-S29.
- From the Centers for Disease Control and Prevention. Recommended childhood immunization schedule-United States, 1997. *JAMA* 1997; 277(5): 371-372.
- Greenberg DP, Feldman S. Vaccine interchangeability. *Clin Pediatr (Phila)* 2003; 42: 93-99.
- Luman ET, McCauley MM, Stokley S, Chu SY, Pickering LK. Timeliness of childhood immunizations. *Pediatrics* 2002; 110(5):935-939.
- Miller JL. Report examines use of combination childhood vaccines. *Am J Health Syst Pharm* 1999; 56(12): 1179.
- Pichichero ME, Blatter MM, Reisinger KS, Harrison CJ, Johnson CE, Steinhoff MC, Senders SD, Rothstein EP, Willems P, Howe BJ. Impact of a birth dose of hepatitis B vaccine on the reactogenicity and immunogenicity of diphtheria-tetanus-acellular pertussis-hepatitis B-inactivated poliovirus-Haemophilus influenzae type b combination vaccination. *Pediatr Infect Dis J*. 2002;21(9):854-9.
- Recommended childhood immunization schedule-United States, 1998. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 1998; 47(1): 8-12.
- Saari TN. Immunization of preterm and low birth weight infants. American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases. *Pediatrics* 2003;112(1 Pt 1):193-198
- Steiner RP, Hughes JA, Richardson TL, Looney SW, Clover RD, Rowe MG. Minimum time interval adjustment for 4-3-1 immunization rates among two-year-old children. *Am J Prev Med* 1999; 16(3): 189-194.
- Stokley S, Maurice E, Smith PJ, Klevens RM. Evaluation of invalid vaccine doses. *Am J Prev Med* 2004; 26(1): 34-40.
- Thomas A, Xu D, Wooten K, Morrow B, Redd S. Timing and effectiveness of requirements for a second dose of measles vaccine. *Pediatr Infect Dis J* 1999; 18(3): 266-270.
- Vivier PM, Alario AJ, Simon P, Flanagan P, O'Haire C, Peter G. Immunization status of children enrolled in a hospital-based medicaid managed care practice: the importance of the timing of vaccine administration. *Pediatr Infect Dis J* 1999; 18: 783-788.

Trastornos digestivos en atención primaria.

Polo Martín P*, Calabuig Sánchez M **.

* CS Bº Luz. Facultad de Ciencias de La Salud. Universidad Cardenal Herrera. CEU.

** Unidad de Gastroenterología y Nutrición infantil. Servicio de Pediatría.
Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivos:

Proporcionar información actualizada sobre los principales motivos de consulta por trastornos digestivos en Atención primaria.

Ofrecer una visión práctica para el abordaje diagnóstico y terapéutico

Aportar criterios de derivación hacia la atención especializada.

Estructura del taller:

Casos clínicos representativos de cada una de los motivos de consulta principales con un desarrollo interactivo en la presentación:

- Aspectos de diagnóstico y diagnóstico diferencial.
- Manejo en Atención Primaria.
- Criterios de derivación a Atención Especializada.

Temas:

- Trastornos digestivos menores en el Recién Nacido y Lactante: Cólico. Disquecia. Lactante vomitador. Estreñimiento.
- Diarrea aguda .
- Diarrea prolongada.
- Estreñimiento en el niño.
- Dolor abdominal agudo y crónico en la infancia.

Radiología Pediátrica

Héctor Cortina Orts.
Radiólogo pediátrico.

Actualización y contraste de opiniones en doce apartados básicos de la Imagen Pediátrica:

- 1.- Patología infecciosa de la vía aérea.
- 2.- Tuberculosis pulmonar: indicaciones de imagen.
- 3.- Cuerpo extraño en vía aérea: las claves del diagnóstico.
- 4.- El pulmón hiperclaro más allá del cuerpo extraño.
- 5.- Masas pulmonares y bronquiales: manejo diagnóstico.
- 6.- El abdomen simple y sus limitaciones.
- 7.- Patología de la Fosa iliaca derecha: diagnóstico diferencial.
- 8.- Invaginación intestinal: actitud, reducción y límites.
- 9.- Las claves del Maltrato Infantil.
- 10.- Las tres formas de Osteomielitis aguda.
- 11.- Las otras Osteomielitis.
- 12.- Coxalgia aguda no traumática: opciones de imagen.

ASPECTOS ACTUALES DE LA ENFERMEDAD CELIACA.

Juste Ruíz M.

Hospital Clínico Universitario San Juan de Alicante.

La enfermedad celiaca (EC) es una entidad altamente prevalente que en la última década, y como consecuencia de los avances científicos, ha experimentado importantes modificaciones en su conocimiento y consecuentemente en su manejo. Estos cambios abarcan prácticamente todos los aspectos de la entidad y han hecho que haya evolucionado el enfoque conceptual de la misma ya que ha pasado de considerarse una enteropatía hasta entenderse como una enfermedad sistémica.

Nueva definición de EC: Es un desorden sistémico, mediado por mecanismos inmunológicos y desencadenado por el gluten y otras proteínas relacionadas en sujetos genéticamente predispuestos y que se caracteriza por la presencia de una combinación variable de manifestaciones clínicas (gluten-dependientes), haplotipos específicos (DQ2/DQ8), anticuerpos específicos y enteropatía.

Incidencia: Desde los estudios poblacionales de Mäki Trocenne y Fassano en Europa y Norte América y algunos otros, se acepta que la enfermedad afecta al 1% de la población y se estima que solo el 1- 7 % de los pacientes son sintomáticos. Hay zonas en las que la frecuencia es mayor llegando por ejemplo en el norte de Africa a afectar al 5.6 % .

Patogénesis: El núcleo central es el reconocimiento de los péptidos de gliadina por los linfocitos T del intestino delgado en presencia de proteínas del sistema HLA, dando lugar a una respuesta tanto humoral como celular que condicionará la lesión intestinal.

Espectro clínico de la EC: Su presentación clínica abarca desde formas típicas, con síntomas predominantemente digestivas, repercusión nutricional y signos carenciales (forma clásica) hasta formas oligo e incluso mono sintomáticas, también llamadas atípi-

cas. El diagnóstico de cuadros clínicos con síntomas extra digestivos (osteopenia, anemia ferropénica...) va aumentando, probablemente en relación con el mayor grado de sospecha y con la mayor disponibilidad en la clínica diaria de los marcadores serológicos. Hay otras situaciones, que completan el llamado iceberg de la EC, como son: la EC Silente en la que hay anticuerpos específicos positivos, HLA y biopsia compatibles pero no hay signos ni síntomas, la EC latente: hay una HLA compatible, sin enteropatía pero que en algún momento de su vida ha tenido enfermedad relacionada con el gluten. Puede haber síntomas y marcadores serológicos. El término de EC potencial se reserva para sujetos con HLA compatible anticuerpos positivos pero sin lesión intestinal

Una vez establecida la sospecha clínica se debe iniciar un proceso diagnóstico, ya que si bien el diagnóstico no es urgente, se debe demorar lo menos posible con el fin de evitar las aparición de complicaciones. Es evidente que durante el proceso diagnóstico el paciente debe estar recibiendo dieta normal.

Considerando que el EC se caracteriza por unos anticuerpos muy específicos, su estudio debería ser el primer escalón en el estudio (en un laboratorio con experiencia y con técnica y puntos de corte bien definidos). Se discute si los anti gliadina (AGA) convencionales tienen algún lugar en el proceso diagnóstico sobre todo en mayores de 2 años. Los anticuerpos frente a la transglutaminasa (TGT2) así como la determinación de IgA total debería ser el primer escalón. Los anticuerpos anti endomisio (AE) son obligados para la confirmación ya que en manos expertas son los más específicos. Los anticuerpos contra los péptidos de gliadina deaminada, de reciente introducción, no son de tipo IgA y parece una técnica prometedora dada su elevada sensibilidad y especificidad. En el momento actual no están disponibles en todos los centros y su papel en menores de 2-3 años ha de ser evaluada.

Su indicación sería en pacientes con elevado grado de sospecha y marcadores convencionales negativos, sobre todo si son menores de 2 años.

Marcadores genéticos: aunque hay otros genes implicados el 95 % de los pacientes comparten el heterodímero DQ2 en cis (DQA10501, DQB1 0201) o en trans (DQA1 0201, DQB1 0202) o el DQ8 (DQA1 0301, DQB1 0302) pero estos marcadores pueden estar presentes en el 30 – 40 % de la población y de ellos un mínimo porcentaje desarrollará la enfermedad. Su papel es pues más evidente para descartar la posibilidad de la EC. Dado su elevado coste su realización obligada debería reservarse para casos dudosos, para pacientes pertenecientes a grupos de riesgo y en casos en que el resultado orientase al a realización o no de la biopsia yeyunal. Hoy en día se están realizando en prácticamente todos los pacientes y será el tiempo, la evolución del coste y la experiencia clínica la que ayudará a puntualizar esta cuestión.

La biopsia yeyunal sigue siendo un pilar fundamental para la confirmación aunque su necesidad en casos muy concretos se está cuestionando. Lo que sí parece evidente, a diferencia de lo que se creía, es que la lesión puede ser parcheada, que su severidad es variable y que en algunos pacientes solo se localiza en el bulbo duodenal. El manejo de la muestra y la interpretación de las lesiones debe ser realizada por personal entrenado.

Nuevos criterios diagnósticos. En 1989 (Interlaken) se establecieron por primera vez los criterios diagnósticos según los cuales al diagnóstico debería haber una histología alterada, una normalización de la mucosa con la dieta y se debería demostrar una recaída tras la reintroducción del gluten. Era evidente que era un proceso largo e invasivo por lo que con la experiencia acumulada y la mejora de los marcadores serológicos hizo que en 1989 (Budapest) estos criterios se revisaran y se concluyó manteniendo la realización de la provocación únicamente para casos seleccionados.

En 2012 el grupo de trabajo de EC de EPSGHAN ante, la evidente mejoría de los marcadores serológicos, los conocimientos de los haplotipos DQ2/DQ8 y el mejor conocimiento de las alteraciones histológicas ha revisado la evidencia existente y ha modificado algunos puntos importantes como son: la realización inexcusable de los marcadores serológicos con métodos validados, el estudio de HLA y ha perfilado

las situaciones puntuales en las que la realización de la BY no es obligada.

La idoneidad de estos criterios deberá comprobarse con estudios multicéntricos que incluyan un elevado número de pacientes.

Tratamiento: el único tratamiento es la dieta sin gluten indefinida (DSG), pero esta no se debe establecer sin una confirmación diagnóstica previa. No son en general necesarias otras dietas de exclusión. Si se puede plantear el suplemento de las vitaminas y oligoelementos que se haya demostrado su carencia.

Posteriormente se debe llevar un buen control clínico y comprobar la negativización de los marcadores, que se consiga aproximadamente al año de establecida la dieta. Las trasgresiones dietéticas son frecuentes, hasta el 60 % en algunos trabajos. Se sospecharán por un cambio en la evolución clínica o por factores ambientales referidos y se deberán comprobar siempre con marcadores serológicos con el fin de reconsiderar la realización de una dieta correcta.

BIBLIOGRAFIA

1. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó IR, Mearin ML, Philipps A, Shamir R, Troncono R, Giersiepen K, Branszli D, Catassi C, Leigeman M, Mäki M, Ribes-Koninckx C, Ventura A, Zimmer KP. (ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis). *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012;54:136-160.
2. Catassi C, Yachha SK. The global village of celiac disease. En Fassano A, Troostoncone R, Branski D Eds. *Frontiers in Celiac disease*. Ped Adoles Med. Basel Karger. 2008, 12: 23 – 31.
3. Clouzeau-Girard H, Rebouissoux L, Taupin J et al. HLA-DQ genotyping combined with serological markers for the diagnosis of celiac disease: Is intestinal biopsy still mandatory?. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011;52:729-33.
4. Tommasini A, Not T, Ventura A. Ages of celiac disease: from changing environment to improved diagnostics. *World J Gastroenterol*. 2011;17(32)3665-3671.
5. Jenkins HR, Murch SH, Beattie RM. Celiac Disease Working Group of British Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. Diagnosing coeliac disease. *Arch Dis Child* 2012; 97 : 393-394.

TALLA BAJA: ABORDAJE DIAGNÓSTICO, DERIVACIÓN AL ESPECIALISTA Y OPCIONES TERAPÉUTICAS.

Talla baja: Introducción.

Martín Arenos JM.

Jefe Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón.

Dos de los procesos fisiológicos más característicos de la infancia son: el **crecimiento**, que es cuantitativo, y la **maduración**, que es cualitativo. Dan lugar, de forma progresiva, a cambios en la talla y la morfología.

El **crecimiento** es un *proceso biológico y dinámico complejo* que se inicia con la concepción y finaliza al alcanzar la talla adulta y su normalidad se considera un excelente indicador de buen estado de salud. Por el contrario su fracaso, la talla baja, puede ser la primera manifestación de procesos patológicos subyacentes, congénitos o adquiridos. Por ello, la talla, debe ser examinada regularmente por el Pediatra de Atención Primaria dentro de los programas de control del niño sano.

En ese proceso interaccionan **factores endógenos**: genéticos, se han descrito mas de 200 genes que tienen influencia en la talla, hormonales, metabólicos, receptividad de los tejidos diana y **exógenos**: nutricionales, ambientales y psicosociales.

La participación de los factores endógenos en la talla final alcanzada oscila entre un 50 y un 80%. La importancia de los factores exógenos puede observarse en el aumento de la talla final de las personas que en el último siglo han disfrutado de las condiciones sociales, sanitarias y económicas en los países industrializados.

¿Cuándo se dice que un niño tiene talla baja?

Cuando al situar el valor de su talla sobre las gráficas de crecimiento, criterio estático, se sitúa por debajo del percentil 3 o es menor de 2 desviaciones estándar (-2DE) para su edad, sexo y etnia, y dinámicamente, hablamos de hipocrecimiento cuando la

velocidad de crecimiento es inferior a -1 DE (P 25) durante mas de 2-3 años consecutivos.

Y este es uno de los problemas que genera mas consultas en la edad pediátrica, tanto por motivos médicos como sociales ya que la talla alta se correlaciona, quizás de forma injustificada, con una buena salud, éxito social y económico. Es la denominada “cultura del altismo”. Mientras que la talla baja se considera, también de forma dudosa, que afecte al funcionamiento psicosocial y que dificulta, sobre todo en niños, el éxito social y profesional.

Pero la *talla baja no es un diagnóstico* sino que es un síndrome, una entidad nosológica, con múltiples etiologías.

El **80%** de las tallas bajas corresponden a la actualmente denominada **TALLA BAJA IDIOPÁTICA**, suelen estar entre -2DE y -3DE, donde están englobadas las tradicionales variantes de la normalidad: talla baja familiar y retraso constitucional del crecimiento y desarrollo, y aun en estos casos se pueden presentar modificaciones genéticas, como polimorfismos, o mutaciones del eje GH/IGFs. Además, se incluyen, otras entidades clínicas de etiología desconocida y en los que no se ha podido demostrar ninguna enfermedad general, endocrina o metabólica. Por ello últimamente se ha propuesto que además de la talla por debajo de 2DE, debería cumplir las condiciones de que dicha altura sea inferior a 2DE a la talla media parenteral y que la predicción de la talla definitiva esté por debajo de 2DE.

El **20%** restante corresponden a la **TALLA BAJA PATOLÓGICA**, y suelen estar por debajo de -3DE, siempre con una causa del hipocrecimiento, donde quedan englobados tanto los crecimientos **disarmó-**

nicos: displasias esqueléticas y enfermedades óseas metabólicas (raquitismos), como los **armónicos**, tanto de inicio **prenatal** como de inicio **postnatal**.

Un hipocrecimiento disarmónico suele indicar la existencia de una afectación aislada del sistema esquelético; por el contrario, un hipocrecimiento armónico suele ser la manifestación de una alteración más generalizada.

El pediatra de Atención Primaria tras una historia clínica completa familiar y personal, una exhaustiva exploración física, debe saber seleccionar los exámenes complementarios mas apropiados para confirmar una sospecha diagnóstica. Es esencial valorar el

estadio puberal, la velocidad de crecimiento, la talla diana e interrelacionar la edad cronológica, con la edad ósea y la edad talla. Con ello se pueden orientar las exploraciones complementarias a realizar que quizás podrían ser: hemograma, funciones hepática, renal y tiroidea, marcadores de celiaquía, inmunoglobulinas, IGF-I, Rx mano y muñeca, y según los resultados requerir la colaboración del endocrinólogo infantil.

De todo ello se deduce que la evaluación del crecimiento y desarrollo requiere de una estrecha colaboración entre el pediatra de Atención Primaria y el pediatra endocrino de Atención Especializada.

Talla baja: orientación diagnóstica.

Muñoz Calvo MT, Pozo Román J.

Servicio de Endocrinología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

Departamento de Pediatría. Universidad Autónoma. Madrid

INTRODUCCIÓN

La talla baja es un motivo habitual de preocupación para los padres, de consulta al pediatra de Atención Primaria y de derivación a consultas de Endocrinología Infantil; pese a ello, la mayoría de los niños que consultan por talla baja son niños normales en los que la utilización de tratamientos intempestivos no conlleva beneficios significativos y sí potenciales efectos secundarios. De ahí, la importancia de ser riguroso en el diagnóstico y en la información que se transmite a los padres.

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La valoración del crecimiento de un niño exige un amplio conocimiento por parte del pediatra de las características del crecimiento normal, de cómo recoger con precisión e interpretar los parámetros auxológicos básicos y de la forma en que las distintas patologías alteran el crecimiento; ya que, si consideramos la multiplicidad de posibles etiologías, el diagnóstico diferencial de los hipocrecimientos es uno de los más amplios de la Pediatría.

La evaluación inicial de todo paciente que consulta por hipocrecimiento incluirá, como en cualquier otra patología, una historia clínica y un examen clínico completo, al que debe añadirse una valoración auxológica básica, la determinación de la maduración ósea (edad ósea) y, si es posible, el análisis del patrón de crecimiento a partir de los datos aportados por los padres o acumulados en la historia del niño. Los datos obtenidos de esta evaluación inicial nos permitirán, al menos, determinar si se trata de un hipocrecimiento armónico o disarmónico y si es de inicio prenatal o postnatal, y así orientar el diagnóstico y las pruebas complementarias (Figura 1).

ANAMNESIS Y EXPLORACIÓN

HISTORIA FAMILIAR:

• Componente familiar de talla:

- Talla de padres, hermanos u otros familiares próximos (árbol genealógico).

- Presencia de hipocrecimiento disarmónico en familiares.

• Ritmo madurativo familiar:

- Pubertad adelantada o retrasada en padres, hermanos u otros familiares próximos.

- Edad de la menarquia o estirón puberal en padres, hermanos u otros familiares próximos.

• **Consanguinidad:** incrementa mucho el riesgo de trastornos genéticos recesivos.

• **País de origen, etnia y generación en el país:** determina qué gráficas de crecimiento utilizar.

• **Enfermedades hereditarias.**

• **Enfermedades endocrinológicas, autoinmunes...**

• **Rasgos fenotípicos anórmale en familiares:** riesgo de cuadros sindrómicos hereditarios.

• **Ambiente familiar** (económico/cultural/social).

HISTORIA PERSONAL:

• Gestacional:

- Bienestar fetal y crecimiento intrauterino.

- Ganancia ponderal y nutrición.

- Inicio de movimientos fetales.

- Patología gestacional (hemorragias, tóxicos...).

• Perinatal:

- Edad gestacional, peso y longitud de recién nacido y perímetro cefálico.

- Parto (instrumental, presentación, sufrimiento fetal agudo...).

- Hipoglucemia/ictericia prolongada.

• **Desarrollo psicomotor, rendimiento escolar y alteraciones de conducta** (retraso mental, síndromes, hipocrecimiento psicosocial...).

• **Nutrición y ganancia ponderal** (hipocrecimientos nutricionales y enfermedades crónicas).

• **Enfermedades previas y tratamientos** (hipocrecimientos asociados a patología crónica):

- Corticoterapia (dosis, continua/alterna, duración).

- Quimioterapia (medicamento, dosis, duración edad...).

- Radioterapia (edad, dosis, localización...).

- Fracturas (posibilidad de maltrato y de hipocrecimiento psicosocial).

• **Anamnesis por aparatos:** signos o síntomas que puedan sugerir patología crónica de escasa expresivi-

dad (hipotiroidismo, celiacía...).

• **Patrón de crecimiento y de ganancia ponderal:** reconstruir curvas de peso y talla.

• **Desarrollo puberal:** Inicio y progresión de los caracteres sexuales secundarios. Menarquía.

EXPLORACIÓN FÍSICA COMPLETA:

• **Búsqueda de rasgos sindrómicos** (Turner, Noonan, Silver-Russell, Prader-Willi...).

• **Búsqueda de signos de patología crónica inadvertida** (malnutrición, hábito malabsortivo, obesidad y distribución de la grasa corporal, signos de negligencia o abuso, hipertensión arterial, tiroidomegalia, hepatoesplenomegalia...).

• **Signos de negligencia, abuso o privación emocional.**

• **Medición de parámetros antropométricos:** valoración auxológica básica.

- Talla, peso, perímetro cefálico e índice de masa corporal

- Velocidad de crecimiento

- Valorar armonía/disarmonía (brazo, talla sentado, cociente segmento superior/segmento inferior...)

• **Desarrollo puberal:**

- Estadios de Tanner/volumen testicular

- Presencia de micropene y/o criptorquidia

PARÁMETROS AUXOLÓGICOS BÁSICOS

• **Talla/longitud.** Los niños desde el nacimiento hasta la edad de 2 años deben medirse en decúbito supino (longitud) y a partir de entonces en bipedestación (talla). La diferencia media entre ambas mediciones en un niño de más de 20 meses es de unos 1-2 cm a favor de la talla en decúbito. Es más importante la técnica de medición correcta que el instrumento de medición; si bien, un buen equipo antropométrico (estadiómetro para talla en decúbito e infantómetro/neonatómetro para la talla de niños y recién nacidos en decúbito) es importante para que la fiabilidad de la medición sea alta. Durante la medición, el niño debe apoyar los talones, las nalgas, la espalda y el occipucio contra un soporte vertical (horizontal en niños < 2 años) y el plano definido por el margen superior del orificio del conducto auditivo externo y el borde óseo inferior de la órbita (plano de Frankfurt) debe estar paralelo al suelo (perpendicular al suelo en niños < 2 años).

• **Relación peso/talla.** El peso para la edad es, probablemente, el parámetro antropométrico nutricional más utilizado; sin embargo, como dato aislado tiene

poca utilidad. Para aumentar su sensibilidad como indicador del estado nutricional debe relacionarse con la talla. Esta relación peso/talla permite diferenciar los cuadros de malnutrición aguda, que afectan preferentemente al peso sin modificar la talla, de los hipocrecimientos nutricionales, en los que se alteran ambos parámetros, pudiendo, en ocasiones, permanecer normal su relación. La forma más sencilla de analizar esta relación es su comparación con curvas percentiladas de relación peso/talla; si bien, sólo pueden ser usadas durante el tiempo en que la distribución del peso para la talla es independiente de la edad, lo que ocurre, en condiciones normales, entre los dos años y el inicio de la pubertad. También, se utilizan diferentes índices que relacionan ambos parámetros; de ellos, el más empleado es el denominado índice de masa corporal (IMC) [Peso (kg) / Talla² (m)]. Este índice experimenta marcadas variaciones con la edad; de forma característica, se incrementa durante el 1º año de vida, luego desciende hasta, aproximadamente, los 6 años, momento en que vuelve a aumentar ("rebote adiposo"), hasta estabilizarse en la edad adulta, donde sus valores se mantienen relativamente constantes.

• **Velocidad de crecimiento (VC).** Es el incremento de talla por unidad de tiempo y es, probablemente, el parámetro antropométrico más difícil de interpretar. Se expresa en cm/año y se aplica a la edad intermedia entre las edades en que se realizó la observación. El intervalo ideal de observación es de un año y en ningún caso inferior a 6 meses; ya que, el error se incrementaría como resultado de las grandes fluctuaciones que, en periodos más cortos de tiempo, puede experimentar el ritmo de crecimiento. El ejemplo más conocido de ello, serían las variaciones estacionales de la VC, responsables de que la mayoría de los niños tiendan a crecer más en primavera y verano que en otoño e invierno.

• **Naturaleza cíclica del crecimiento.** Se ha observado que durante el periodo prepuberal se alternan, con intervalos de aproximadamente dos años, periodos de crecimiento rápido y de crecimiento más lento. Así, en la mayoría de los niños se producirían tres picos de crecimiento durante el periodo prepuberal, uno alrededor de los 4-5 años (preschool growth spurt), otro, el más conocido, alrededor de los 6-7 años (mid-childhood growth spurt) y, un tercero, alrededor de los 8,5 años en las niñas y de los 9,5 años en los niños (late-childhood growth spurt). En los niños que

maduran pronto, el late-childhood growth spurt puede fundirse con el estirón puberal y en algunos de los niños que maduran tardíamente puede observarse un cuarto pico de crecimiento prepuberal, alrededor de los 10-11 años (prepubertal growth spurt).

• **Perímetro cefálico o craneal (PC).** Es considerado uno de los parámetros de crecimiento más importantes durante los primeros años de vida; ya que, refleja de manera indirecta el volumen intracraneal y el crecimiento cerebral. En condiciones normales, su ritmo de crecimiento, máximo durante la vida fetal, disminuye rápidamente después del nacimiento; de forma que, la mayor parte de su crecimiento tiene lugar en los 4 años de vida postnatal y, especialmente, en el primer año. Se mide con una cinta métrica inextensible, ajustándola lo más posible al cráneo para minimizar el error debido al cabello. Se consideran normales, los valores de PC situados entre ± 2 SDS para la edad, sexo y etnia del sujeto. De hecho es importante considerar que existe un considerable componente genético en el tamaño de la cabeza (macro o microcefalia familiar) responsable de alrededor del 50 % de estas alteraciones. Por eso, el PC de un niño debe ser comparado con la media del PC de los padres para poder establecer mejor el rango de normalidad o anormalidad.

• **Maduración y edad ósea.** Dos son los principales métodos empleados en la valoración de la maduración ósea: los atlas y las técnicas de puntuación hueso-específicas. En la práctica clínica, los más utilizados son: el atlas de Greulich y Pyle y el método numérico de Tanner y cols (método TW2). Ambos utilizan como objeto de estudio una radiografía antero-posterior de la mano y muñeca izquierdas. En niños menores de 2 años, la utilización de la mano está limitada por la falta de núcleos de osificación en el carpo al nacimiento y por su lenta aparición a lo largo del primer año de vida; por ello, el método más útil y preciso es el numérico de Hernández y cols. (método SHS), que utiliza una radiografía lateral del tobillo y pie izquierdos.

El atlas de Greulich y Pyle comparan la radiografía problema con las radiografías secuenciales y le asignan la edad ósea correspondiente a la más parecida. Si la radiografía es intermedia entre dos de las radiografías secuenciales le asignan una edad ósea intermedia entre ambas.

El método SHS es numérico hueso-específico, aplicado al pie-tobillo izquierdo y a niños hasta los 2 años.

Utiliza únicamente 5 huesos del pie izquierdo: las epífisis distales de tibia y peroné, el calcáneo, el cuboide y la tercera cuña (Fig.2).

• **Correlación con la talla parental y predicción de talla adulta.** Una forma de analizar la relación de la talla de un niño con la de sus padres es utilizar las gráficas de correlación. Éstas fueron desarrolladas por Tanner y cols. y establecen la relación existente entre la talla del niño para la edad, expresada en percentiles o DE y la talla media de los padres ($TMP = \text{talla padre} + \text{talla madre} / 2$), expresada también en forma de percentiles o DE. Sólo son aplicables entre los 2 y 9 años que es cuando la correlación entre la talla del niño y la de sus progenitores es máxima.

Una segunda forma de correlacionar la talla de un sujeto con la de sus progenitores consiste en realizar la predicción de su talla adulta (con cualquiera de los métodos disponibles) y compararla con su talla diana (TD). La TD, también denominada talla genética, es, simplemente, la talla esperable para los hijos/as de una pareja determinada, asumiendo un proceso normal de herencia y unos efectos ambientales sobre el crecimiento similares en ambas generaciones. La fórmula más comúnmente empleada para calcular la TD de un niño es la desarrollada por Tanner a partir de la TMP ajustada al sexo del niño; este ajuste toma en consideración la diferencia entre la talla media de varones y mujeres en la edad adulta, que es de unos 13 cm.

• Niños: $TD = T. \text{Padre} + (T. \text{Madre} + 13 \text{ cm}) / 2 = TMP + 6,5 \text{ cm} \pm 10 \text{ cm}$.

• Niñas: $TD = (T. \text{Padre} - 13 \text{ cm}) + T. \text{Madre} / 2 = TMP - 6,5 \text{ cm} \pm 9 \text{ cm}$.

Aunque existen diferentes métodos de predicción de talla adulta, el más utilizado en la práctica clínica es el de Bayley-Pinneau (BP) En este método existen tablas para niños y niñas, diferenciando aquellos con maduraciones normales, aceleradas o lentas. Este método sólo es aplicable a niños o niñas con edades óseas de seis o más años y con edades cronológicas de ocho o más años. Otra limitación importante del método es que no se modifican los cálculos si la edad ósea está retrasada uno o más años; si bien, la falta de fundamentos experimentales aconseja que no se aplique a niños con retrasos o adelantos en la maduración ósea superiores a dos años.

Si la predicción de talla se encuentra entre ± 5 cm de la talla diana, lo que correspondería a $\approx \pm 1$ SDS, lo más probable es que no exista ningún problema de creci-

miento; por el contrario, si la diferencia es mayor de 5 cm, y sobre todo si es mayor de 10 cm, las posibilidades de que exista una causa patológica responsable de la alteración del crecimiento se incrementan.

La aplicación de los métodos de predicción de talla adulta en situaciones claramente patológicas (pubertad precoz, síndrome de Turner, retraso de crecimiento intrauterino o déficit de hormona de crecimiento, entre otras) debe hacerse con extremada precaución, ya que no existen razones objetivas para que la metodología, desarrollada en sujetos normales, sea válida en estos casos. Los datos disponibles sugieren que entre los métodos disponibles el BP sería, posiblemente, el más fiable.

• ESTÁNDARES DE REFERENCIA.

En España, disponemos de varios estándares de referencia propios para los parámetros antropométricos más habituales: talla/longitud, VC, peso, perímetro cefálico, IMC, relación peso/talla, velocidad de incremento del peso, perímetro braquial, pliegue tricipital, subescapular... (Hernández y cols., Carrascosa y cols. y Ferrández y cols., entre otros). En el año 2010, se han publicado los “Estudios Españoles de Crecimiento 2010” (EEC2010, disponibles libremente en la página web de la Asociación Española de Pediatría: <http://www.aeped.es/noticias/estudios-espanoles-crecimiento-2010>), resultantes de la fusión de los estudios transversales realizados en los últimos años en: Andalucía, Cataluña, País Vasco, Aragón y Madrid, que ha permitido demostrar la ausencia de diferencias significativas entre las poblaciones de los diferentes estudios y obtener: a) valores de referencia de peso y longitud para recién nacidos de origen caucásico y gestación única de 26 a 42 semanas de gestación; y b) un amplio estudio transversal desde el nacimiento a los 22 años que refleja el crecimiento postnatal en sujetos sanos, caucásicos, de padres españoles. Además, se incorpora un estudio longitudinal desde el nacimiento a la talla adulta, con datos recogidos entre 1980 al 2002, por el Centro Andrea Prader de Zaragoza, que ha permitido entre otros resultados, desarrollar gráficas de talla y velocidad de crecimiento en función del tempo madurativo (maduradores tempranos, intermedios o tardíos).

En 2006, se ha publicado un estudio multicéntrico propiciado por la Organización Mundial de la Salud (OMS), realizado en 6 países, entre los 0 y 5 años, que plantea una orientación nueva en la forma de construir unas gráficas de crecimiento de referencia:

gráficas que reflejen no “cómo crecen”, sino **“como deberían crecer los niños”** (disponibles libremente en la red en la página de la OMS: http://www.who.int/nutrition/media_page/en/). Su peculiaridad reside en: el empleo de la lactancia materna como norma, la ausencia de tabaco, la existencia de un ambiente socioeconómico favorable y la independencia del país o la etnia. El estudio viene a demostrar que: “las diferencias en el crecimiento infantil hasta los cinco años dependen más de la nutrición, las prácticas de alimentación, el medio ambiente y la atención sanitaria que de los factores genéticos o étnicos y, por tanto podrían utilizarse para estudiar a los niños de cualquier lugar, independientemente de la etnia, la situación socioeconómica y el tipo de alimentación. Como factores limitantes al uso generalizado de estas gráficas estaría el que no existe un consenso sobre la conveniencia o no de eliminar de los datos de referencia los de aquellos de niños en circunstancias vitales no tan ideales y que, además, esta aproximación, probablemente, minusvalora las diferencias genéticas entre los distintos grupos étnicos, así como determinados aspectos ambientales que, como la nutrición, fuera del periodo de lactancia materna y pese a cumplir determinados estándares comunes, pueden ser muy diferentes entre sociedades culturalmente distantes.

Un problema que se plantea, cada vez con mayor frecuencia, es qué valores de referencia utilizar en el caso de niños inmigrantes o adoptados de países en desarrollo. En un reciente consenso internacional, se ha recomendado utilizar en estos niños las gráficas del país de origen, y para los hijos de estos, las gráficas del país de adopción. Otra posibilidad, aunque sólo disponible para la evaluación de niños menores de 5 años, es utilizar las gráficas de crecimiento de la OMS.

HIPOCRECIMIENTO DISARMÓNICO, PRE-NATAL O POSTNATAL

Si la talla baja se asocia con unas proporciones corporales anormales, debe remitirse al especialista y considerarse como una osteocondrodisplasia, aunque no se llegue a un diagnóstico preciso. Éste va a depender en gran medida de la experiencia del especialista y del radiólogo; ya que, el estudio radiológico de todo el esqueleto es la prueba diagnóstica más importante, al permitir determinar qué partes del esqueleto están más afectadas y la búsqueda de signos específicos de determinadas osteocondrodisplasias. A menudo, y dada la aparición tardía de las deformidades y de

algunas de las anomalías radiológicas, es necesario repetir el examen a lo largo de la infancia y valorar cuidadosamente la armonía corporal o la presencia de deformidades en los progenitores. El estudio anatómopatológico del cartilago y hueso puede ser también de utilidad en algunos casos, aunque rara vez se lleva a cabo. Cuando existe la sospecha clínica de un osteocondrodisplasia de base genética conocida y la metodología está disponible (acndroplasia, hipocondroplasia, mucopolisacaridosis, haploinsuficiencia de SHOX, entre otras), pueden realizarse estudios bioquímicos o moleculares que confirmen el diagnóstico, lo que permitirá un adecuado consejo genético y un diagnóstico prenatal precoz.

Las manifestaciones clínicas más características de la deficiencia de gen SHOX son: hipocrecimiento mesomérico (acortamiento de antebrazos y parte inferior de las piernas), cubitus valgo, deformidad de Madelung, paladar ojival, desarrollo anormal de las orejas, micrognatia y cuello corto. Estas manifestaciones clínicas son más marcadas en mujeres y después de la pubertad, pero, en cualquier caso, muestran una marcada variabilidad fenotípica, incluso entre los miembros de una misma familia con idéntica alteración molecular (falta de correlación genotipo-fenotipo). Las mutaciones o delecciones en homocigosis o heterocigosis compuesta del gen SHOX son excepcionales y serían responsables de una forma severa de osteocondrodisplasia, la llamada **displasia mesomérica de Langer**. Por el contrario, las mutaciones o delecciones en heterocigosis (heredadas con carácter pseudoautosómico dominante) en SHOX/PAR1 serían responsables de la mayoría de los casos de **discondrosteosis de Léri-Weill** (60-80 %), así como de alrededor del 2-5 % de las tallas bajas aparentemente armónicas, consideradas a priori como **talla baja idiopática (TBI)**. Recientemente, se ha desarrollado un sistema de puntuación, basado en los hallazgos clínicos y antropométricos (figura 3), que permitiría optimizar la selección de pacientes en los que debería excluirse una haploinsuficiencia del SHOX y que no presentan las manifestaciones clínicas características del síndrome de Léri-Weill como la clásica deformidad de Madelung.

La incidencia de mutaciones o delecciones en heterocigosis en SHOX/PAR1 parece ser muy superior a la de otras formas de hipocrecimiento mucho mejor conocidas, como la deficiencia de GH (1:3.500-10.000 RN) o el propio síndrome de Turner (1:2.500 niñas RN), lo que de confirmarse, supondría que las

mutaciones o delecciones en este gen representarían la causa monogénica más frecuente de talla baja en la especie humana.

HIPOCRECIMIENTO ARMÓNICO Y DE INICIO PRENATAL.

Si el hipocrecimiento es armónico y de inicio prenatal, debe observarse la evolución del niño y, si éste no recupera su carril de crecimiento en el primer o segundo año de vida, debería remitirse al especialista; habida cuenta de la escasa posibilidad de recuperación espontánea del crecimiento a partir de esa edad y la posibilidad de tratamiento con GH a partir de los 4 años.

Si no existe constancia de patología materna o placentaria que justifique el inicio prenatal del hipocrecimiento, y especialmente si el niño presenta retraso mental o psicomotor, alguna malformación, un fenotipo peculiar o algún rasgo sindrómico, debe considerarse la posibilidad de que se trate de una cromosomopatía o de un síndrome dismórfico; por lo que, estaría indicada la realización de un cariotipo y la remisión al especialista. Existe un número considerable de cuadros sindrómicos en los que el hipocrecimiento, de inicio prenatal o postnatal, es una de sus principales características. Muchos de ellos tienen una base genética, pero la mayoría no muestran alteraciones en el cariotipo convencional y su reconocimiento requiere de una gran experiencia por parte del médico que lo observa.

Si se ha diagnosticado un síndrome de base genética conocida y la metodología está accesible (síndromes de Prader-Willi, Noonan, Cornelia de Lange...), es recomendable confirmar molecularmente el diagnóstico clínico, lo que permitirá: establecer un diagnóstico de certeza, orientar a los padres sobre la futura evolución del paciente y realizar un adecuado consejo genético. En caso de que las características clínicas del paciente no orienten hacia un diagnóstico concreto, se puede considerar, en colaboración con el genetista clínico, la posibilidad de realizar lo que se conoce como "estudios de asociación a lo ancho del genoma" o GWAS (genoma-wide association studies). Dentro de estos estudios, los más utilizados en la detección de estas patologías son: los arrays-SNP (SNP: single nucleotide polymorphism), que permiten detectar cientos o miles de SNPs (variaciones de una sola base en el ADN), que son el tipo de polimorfismo más frecuente; y los arrays-CGH (CGH: hibridación genómica comparada) que permiten detectar variaciones en la

dosis o número de copias del genoma (microdeleciones, microduplicaciones o disomías uniparentales). En cualquier caso, la interpretación de los GWAS no es fácil; ya que, si bien sirven para indicarnos genes que podrían estar implicados en una enfermedad, no establecen una relación causa-efecto, lo que debe comprobarse y no siempre es fácil.

HIPOCRECIMIENTO ARMÓNICO Y DE INICIO POSTNATAL.

Si la talla no está severamente afectada, entre -2 y -3 SDS, existen antecedentes familiares de **talla baja familiar (TBF)** o de **retraso constitucional del crecimiento y de la pubertad (RCCP)** y no existen datos sugerentes de hipocrecimiento patológico (figura 1), en la mayoría de los casos se tratará de una variante normal de talla baja (VNTB). Son hipocrecimientos armónicos de inicio postnatal que resultarían de la variabilidad normal tanto de la talla como del ritmo madurativo que existe en la especie humana. Nuestro desconocimiento de los mecanismos fisiológicos que subyacen al control genético del crecimiento y del ritmo madurativo, así como nuestra incapacidad para predecir con fiabilidad la talla adulta de un niño, han condicionado su inclusión en el grupo de talla baja idiopática. El término de TBF hace referencia a un grupo de individuos con talla baja, por otro lado sanos, que maduran a un ritmo normal y cuyos familiares más próximos son de talla baja (tabla 1). Por su parte, los pacientes con RCCP serían sujetos sanos que, como consecuencia de un ritmo de maduración más lento que la media de la población (alrededor del 60 % tienen antecedentes familiares de maduración

tardía), presentan durante la infancia una talla baja, inadecuada para su contexto familiar, retraso de la maduración ósea (2-3 años), inician la pubertad tardíamente y alcanzan la talla adulta a una edad superior a la media de la población (tabla 1). En ambas situaciones, la talla final es acorde con el contexto familiar.

Si la afectación de la talla es severa, por debajo de -3 SDS, o existen otros datos sugerentes de patología (figura 1), deberán realizarse pruebas complementarias. En muchos de los casos, la valoración inicial nos permitirá establecer un diagnóstico de sospecha y orientar estas pruebas hacia una patología específica (nutricional, gastrointestinal, respiratoria...). Si no existen datos sugerentes de patología específica, será necesario practicar, junto con un seguimiento estrecho de la evolución clínica y auxológica del paciente, una serie de pruebas de laboratorio que permitan descartar, aquellas enfermedades en las que el hipocrecimiento pueda ser la manifestación inicial o que, por su escasa expresividad clínica, puedan pasar desapercibidas:

- **Hemograma y ferritina:** parámetros de utilidad en el diagnóstico de anemia, enfermedades hematológicas, malnutrición y malabsorción.
- **Velocidad de sedimentación globular (VSG) y proteína C reactiva (PCR):** útiles en el diagnóstico de enfermedades inflamatorias paucisintomáticas, especialmente enfermedad inflamatoria intestinal.
- **Bioquímica básica** (glucemia, urea, creatinina, albúmina, transaminasas, calcio, fósforo, fosfatasa alcalina, ionograma...): diagnóstico de enfermedad crónica (hepática, renal, metabólica), alteraciones del

Tabla 1. Características clínicas de las variantes normales de talla baja

Características clínicas	TBF	RCCP	TBF+RCCP
• PRN y LRN	Normal	Normal	Normal
• Antecedentes familiares	Talla baja	Maduración tardía	Talla baja Maduración tardía
• Inicio del hipocrecimiento	Postnatal	Postnatal	Postnatal
• Ritmo de maduración	Normal	Lento	Lento
• Ritmo de crecimiento lento	Entre 1-4 años	Entre 1-4 años Peripuberal	Entre 1-4 años Peripuberal
• Inicio de la pubertad	Normal	Tardío	Tardío
• Talla final	Baja	Normal	Baja

* **TBF:** talla baja familiar; **RCCP:** retraso constitucional del crecimiento y de la pubertad; **TBF+RCCP:** asociación de TBF y RCCP; **PRN:** peso al nacimiento; **LRN:** longitud al nacimiento

metabolismo calcio-fósforo, malnutrición, deficiencia de Zn, etc.

• **Gasometría, pH y análisis de orina:** útiles para descartar enfermedad renal, acidosis tubular renal y otras tubulopatías, especialmente en menores de 3 años.

• **IgA y anticuerpos para enfermedad celíaca (antiendomisio y antitransglutaminasa IgA):** entre un 2 y un 8 % de los niños con talla baja sin síntomas gastrointestinales presentan una enfermedad celíaca, y entre un 7 y un 10 % de los celíacos padecen una deficiencia de IgA que puede enmascarar el diagnóstico; por ello, la determinación de esta inmunoglobulina es imprescindible para la interpretación de los niveles de anticuerpos específicos. No obstante, aunque estos poseen una buena especificidad y sensibilidad, la prueba diagnóstica fundamental continua siendo la biopsia intestinal.

• **T4 libre y TSH:** En un niño con talla baja es obligado descartar un hipotiroidismo, ya que la sintomatología puede ser muy escasa.

• **IGF-I:** es una proteína dependiente de GH y un marcador sensible de su posible deficiencia/insuficiencia; no obstante, su especificidad es menor y puede encontrarse disminuida en situaciones no deficitarias, especialmente si se acompañan de un cierto grado de malnutrición. Su determinación puede complementarse con la IGFBP-3, también GH-dependiente y menos sensible a la malnutrición, especialmente en niños pequeños o con regular estado nutricional.

• **Cariotipo:** Debe realizarse en toda niña con talla baja de causa no explicada para descartar un síndrome de Turner. En varones, su indicación es más discutible, debiéndose realizar en varones con talla baja, al menos, si presenta anomalías genitales. También, estaría indicado en pacientes con talla baja asociada a retraso psicomotor o rasgos dismórficos.

• **Rx de mano y muñeca izquierda (EO):** La EO se utiliza en el cálculo de la predicción de tala adulta y puede orientar a determinadas patologías. Está habitualmente retrasada en los trastornos de crecimiento secundarios (patologías crónicas, endocrinopatías...) y en muchos de los niños con TBI; más aún, la ausencia de retraso en la EO, prácticamente, excluye una situación de deficiencia de GH. Por el contrario, en la mayoría de los trastornos primarios o intrínsecos del crecimiento (síndromes dismórficos, osteocondrodisplasias...), el retraso de la EO es menor o inexistente. Un cuidadoso análisis de la radiografía de mano puede sugerir la existencia de displasia ósea no diagnosticada (braquidactilias, haploinsuficiencia del SHOX,

pseudohipoparatiroidismo...), en cuyo caso, al igual que ocurre cuando el hipocrecimiento es disarmónico, debería realizarse un estudio radiológico del resto del esqueleto.

Estas pruebas básicas son las propuestas en la mayoría de los protocolos nacionales e internacionales de talla baja idiopática, pero pueden ampliarse o completarse, en función de la historia clínica, de la evolución o de los resultados de las pruebas previas, con otros estudios:

• **Prealbúmina, fólculo, proteína transportadora de retinol** (sospecha de malnutrición y malabsorción).

• **Estudio en heces de sangre, grasa o parásitos** (sospecha de malabsorción, lambliasis).

• **IONES en sudor** (sólo si malnutrición, patología respiratoria recivante y sospecha de fibrosis quística).

• **Cortisol libre en orina** (sólo si obesidad con sospecha de hipercortisolismo).

• **Mapa óseo** (sólo si hay disarmonía y sospecha de osteocondrodisplasias).

• **Estudio del eje de GH-IGF-1.** Descartar una deficiencia/insensibilidad a la GH es necesario para poder establecer el diagnóstico de TBI. La determinación de los niveles séricos de IGF-I carece de la sensibilidad y especificidad suficientes para establecer o descartar una alteración en el eje de la GH; de hecho, alrededor del 25-50 % de las TBI presentan niveles séricos de IGF-I por debajo de -2 SDS y pacientes deficitarios de GH pueden presentar niveles séricos de IGF-I dentro del rango bajo de la normalidad. La mayoría de los autores está de acuerdo en que si los niveles séricos de IGF-1 son claramente normales (entre ± 1 DE para la edad y sexo), la EO no está retrasada de forma marcada y la VC es normal, la probabilidad de que exista un trastorno en el eje GH-IGF-1 es muy escasa y no sería necesario realizar más estudios de valoración. Si por el contrario, los niveles de IGF-1 están por debajo de -2 DE para la edad y sexo o por debajo de la media junto con otros datos clínicos sugerentes de deficiencia de GH, estos deberían llevarse a cabo. No existe un acuerdo sobre qué y cómo deberían realizarse estos estudios de valoración del eje GH-IGF-I (test de estimulación farmacológica con/sin primación, qué test, estudios de secreción espontánea, test de generación de IGF-I, niveles séricos de ALS, GHBP, estudio genéticos...); en cualquier caso, la rareza de estos cuadros de deficiencia/resistencia a la GH y la dificultad de interpretación de estas pruebas recomiendan su realización por personal experimentado y siempre en un contexto clínico compatible.

• **Estudio de otros ejes hormonales hipofisarios:** si existen datos sugerentes de patología o se diagnostica una deficiencia de GH, sobre todo si existe lesión de línea media o anomalías en la RM craneal.

• **RM craneal:** sólo debería realizarse en el contexto de una talla baja cuando exista un alto índice de sospecha de deficiencia de GH o de lesión intracraneal (lesiones de línea media, detención brusca del crecimiento, cefalea, vómitos u otros signos de hipertensión intracraneal). En estos casos, debería hacerse con contraste y centrada en el área hipotálamo-hipofisaria, para poder detectar pequeñas alteraciones, como por ejemplo: ensanchamiento del tallo pituitario (histiocitosis o disgerminomas), hipoplasia hipofisaria, neurohipofisis ectópica, estrechamientos o sección del tallo, displasia septo-óptica, entre otras. El hallazgo de anomalías, especialmente el llamado síndrome de sección de tallo hipofisario, puede ser relevante para confirmar el diagnóstico de deficiencia de GH.

• **Estudio genéticos.** Representan el paso final en los estudios de hipocrecimiento y deberían estar orientados a genes concretos, en función del diagnóstico y los hallazgos clínicos y hormonales: deficiencia aislada de GH con historia familiar positiva (GH1, GHRH...), deficiencia combinada de hormonas hipofisarias (LHX3, LHX4, PROP1, HESX1...), deficiencia primaria de IGF-1 (GHR, STAT5b, IGF-1, IGF1ALS...), resistencia a IGF-1 (IGF1R...), etc. También, podemos realizar estudios GWAS en pacientes con TBI, sin otras alteraciones, en cuyo caso la posibilidad de detectar delecciones, duplicaciones o disomías uniparentales podría oscilar entre un 5 y un 10 %.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

1. Hernández M. El patrón de crecimiento humano y su evaluación. En: Pombo M, ed. Tratado de Endocrinología Pediátrica (4ª ed.). Madrid: McGraw-Hill-Interamericana de España SAU, 2009; págs: 152-174.
2. Tojo R, Leis R. Crecimiento normal. En: Cruz-Hernández M (ed). Tratado de Pediatría (10 edición). Madrid: Ergon S.A. 2011; págs: 885-896.
3. Hernández M, Castellet J, Narvaiza JL, Rincón JM, Ruiz I, Sánchez E, et al. Curvas y tablas de crecimiento. Instituto de Investigación sobre Crecimiento y Desarrollo, Fundación Faustino Orbegoza. Madrid: Editorial Garsi; 1988.

4. Carrascosa Lezcana, A; Fernández García, JM; Fernández Ramos, C; Ferrández Longás, A; López-Siguero, JP; Sánchez González, E; et al. Estudio transversal español de crecimiento 2008. Parte II: valores de talla, peso e índice de masa corporal desde el nacimiento a la talla adulta. An Pediatr (Barc). 2008;68:552-69.

5. Greulich W, Pyle SI. Radiographic atlas of skeletal development of the hand and wrist (2nd Edition). Stanford (California): Stanford University Press; 1959.

6. Tanner JM, Whitehouse RH, Cameron N, Marshall WA, Healy MJR, Goldstein H. Assessment of skeletal maturity and prediction of adult height (TW2 Method). 2nd Edition. London: Academic Press Limited; 1983

7. Pozo J, Argente J. Hipocrecimiento armónico. En: Cruz-Hernández M, ed. Tratado de Pediatría M. Cruz (10ª edición). Madrid: Ergon S.A., 2011; págs: 916-931.

8. Bueno-Sánchez M, Ramos-Fuentes FJ. Hipocrecimiento disarmónico: displasias esqueléticas. En: Cruz-Hernández M, ed. Tratado de Pediatría M. Cruz (10ª edición). Madrid: Ergon S.A., 2011; págs: 916-931.

9. Hernández M, Sanchez E, Sobradillo B, Rincón JM, Narvaiza JL. A new method for assessment of skeletal maturity in the first 2 years of life. Pediatr Radiol. 1988; 18: 484-9.

10. Bayley N, Pinneau SR. Tables for predicting adult height from skeletal age revised for use with Greulich-Pyle hand standards. J Pediatr. 1952; 40: 423-41.

11. Lifshitz F. Nutrition and growth. J Clin Res Ped Endo 2009; 1: 157-163.10)

12. Suskind DL. Nutritional deficiencies during normal growth. Pediatr Clin North Am 2009; 56: 1035-1053.

13. Oostdijk W, Grote FK, de Muinck Keizer-Schrama SM, Wit JM. Diagnostic approach in children with short stature. Horm Res 2009; 72: 206-217.

14. Binder G. Growth hormone deficiency: new approaches to the diagnosis. Pediatr Endocrinol Rev. 2011;9 Suppl 1:535-7.

15. López-Siguero JP, Moreno-Molina JA. Maduración ósea y predicción de la talla adulta. En: Diéguez C, Yturriaga R, eds. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana España SAU; 2005. p. 41-56.

16. Johnston Rohrbasser LB. Genetic testing of the short child. Horm Res Paediatr. 2011;76 Suppl 3:13-6.

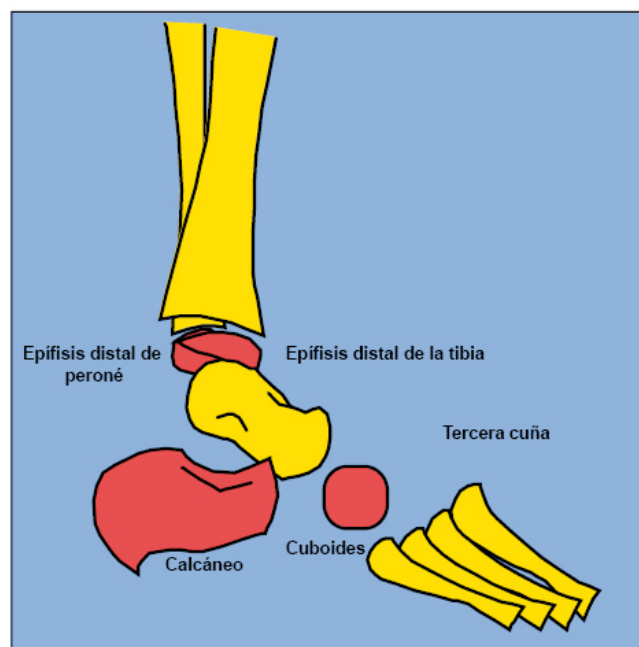


Figura 2. Huesos analizados en el método SHS de la valoración de la maduración ósea en menores de 2 años.

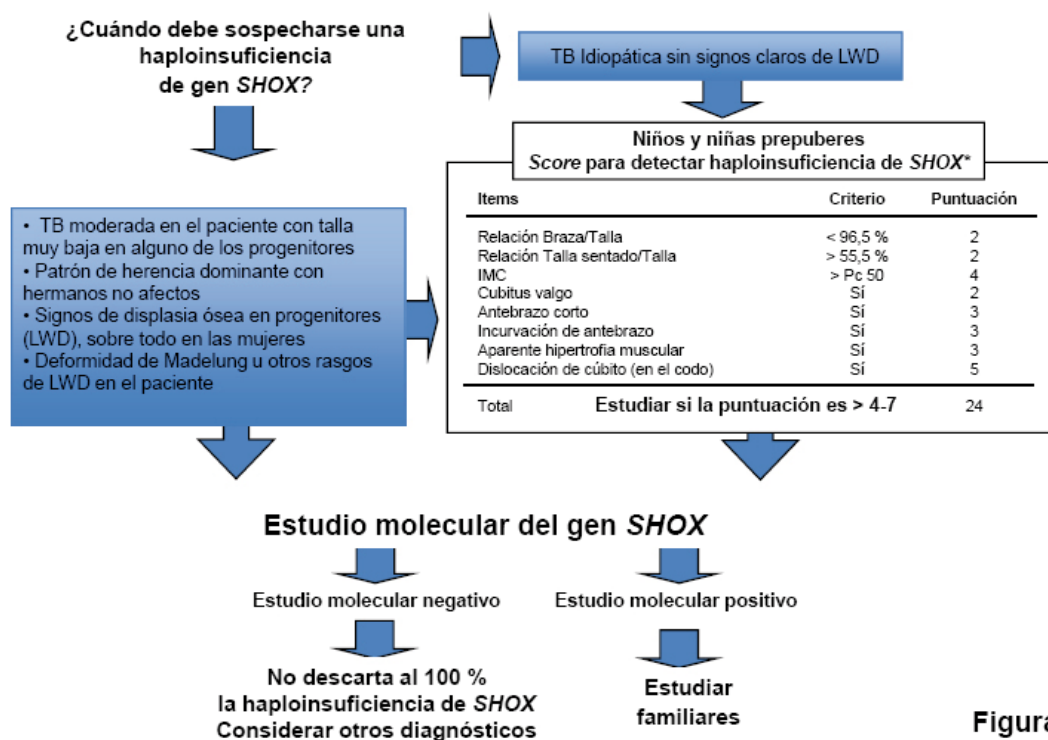


Figura 3

Concepto de talla baja. ¿Qué es la talla baja?

Ardid Encinar M.
Hospital La Plana, Villarreal.

1.- INTRODUCCIÓN.

El crecimiento es el proceso fisiológico más característico de la edad pediátrica y se extiende desde la vida intrauterina hasta la finalización de la maduración esquelética y de la sexual. La talla adulta y la edad a la que ésta se alcanza están determinadas genéticamente; si bien, el resultado final depende de una compleja interacción a lo largo de todo el período de crecimiento de factores genéticos y ambientales. Según su forma de actuar, los podemos agrupar:

1.- Factores determinantes: son los genéticos. Determinan no sólo la talla definitiva, sino también el tiempo y la forma en que la alcanza, especialmente en la época puberal.

2.- Factores permisivos: permiten que la información genética se exprese adecuadamente y se alcance la talla determinada genéticamente.

3.- Factores reguladores: son los encargados de convertir la información genética en el fenotipo del individuo adulto, de acuerdo con los factores permisivos y las posibilidades del ambiente. Las hormonas más directamente implicadas son la hormona de crecimiento hipofisaria (GH) y los factores de crecimiento sobre todo, la IGF-1 (factor de crecimiento semejante a la insulina número 1), las hormonas tiroideas, el cortisol, los andrógenos suprarrenales, la testosterona, los estrógenos, los metabolitos activos de la vitamina D y la insulina.

4.- Factores realizadores: son los órganos efectores, órganos diana; el esqueleto óseo y el cartílago de crecimiento.

La talla baja es un motivo habitual de consulta en pediatría y la causa más frecuente por la que un niño es remitido a una consulta de endocrinología pediátrica, pero sólo un pequeño porcentaje de estos niños, tienen un hipocrecimiento que puede ser la manifestación inicial o principal de otras patologías. Para poder detectar estas situaciones patológicas, se requiere conocer las características normales del crecimiento de un niño y sus factores reguladores.

2.- BASES FISIOPATOLÓGICAS DEL CRECIMIENTO. PATRÓN DE CRECIMIENTO NORMAL.

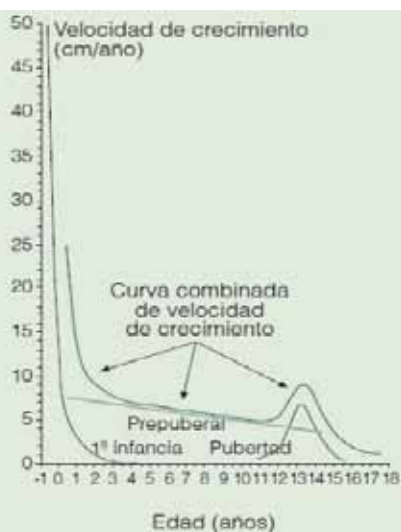
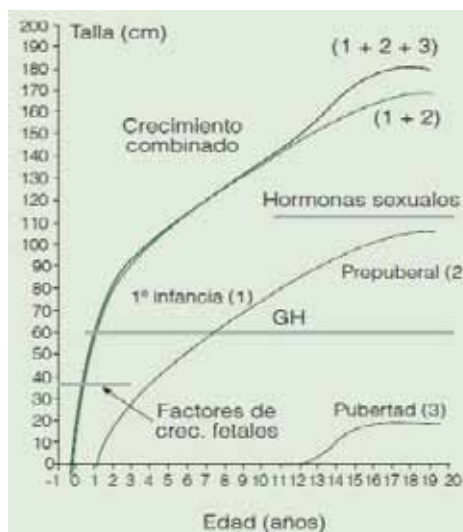
MODELO “ICP” DE KARLBERG.

Según este modelo, propuesto a finales de los ochenta, la curva de crecimiento normal estaría formada por la suma e interacciones de tres componentes:

Fetal- primera infancia.

Prepuberal o de la segunda infancia.

Puberal.



1) Fetal-primer a infancia: desde la media gestación hasta los 3 años.

a.- *Patrón de crecimiento*: durante este periodo, la velocidad de crecimiento es muy rápida. El crecimiento fetal, en ausencia de anomalías genéticas, no depende casi del genotipo, sino del tamaño uterino y materno y de la función placentaria. Después del nacimiento, la influencia del genotipo sobre el patrón y la velocidad de crecimiento se va expresando progresivamente (“fenómeno de canalización”)

b.- *Regulación hormonal*: el crecimiento fetal es, prácticamente independiente de la hormona de crecimiento (GH), principal regulador hormonal del mismo en la vida extrauterina. Sus principales reguladores en esta época son: insulina y los factores de crecimiento, especialmente los semejantes a la insulina, IGF-1 e IGF-2

2) Componente prepuberal o de la segunda infancia: desde los 6-12 meses hasta el inicio de la pubertad. La curva de crecimiento normal resultaría del solapamiento de la suma de los componentes fetal-primer a infancia y prepuberal.

a.- *Patrón de crecimiento*: la rápida deceleración de la velocidad de crecimiento (VC)

continúa y el descenso es mucho más rápido entre los 4 años y el inicio del estirón puberal ; esto se conoce como “depresión prepuberal del crecimiento” y es especialmente manifiesto en los maduradores tardíos. Las variaciones normales que la VC experimenta en este periodo hace que sea difícil distinguir normalidad de anormalidad y sea preciso un seguimiento de 2-3 años.

b.- *Regulación hormonal*: en esta etapa prepuberal, el principal determinante del crecimiento es el genotipo, y su principal regulador, junto con las hormonas tiroideas, el eje de la GH-IGFs.

3) Componente puberal: se suma al prepuberal a una edad variable, determinada por el genotipo, reponsable del ritmo de maduración individual y del momento en que se inicia la pubertad.

a.- *Patrón de crecimiento*: marcado por el “estirón puberal”, diferente en ambos sexos.

En las niñas: el inicio de la pubertad lo marca la aparición del botón mamario (estadio II de Tanner), entre los 10,5-11 años, y suele coincidir con el “estirón puberal”. La menarquia es un fenómeno puberal tardío, alrededor de 2 años después de su inicio (estadio IV Tanner), y el estirón está prácticamente finalizado. El

crecimiento postmenarquia es muy variable, entre 4 y 11, con una media de 6-7 cm.

En los niños: el inicio de la pubertad es marcado por el incremento del volumen testicular (>4 mL), que se produce a una edad media de 11.5-12 años. El estirón es más tardío , aproximadamente un año después, alrededor de los 12,5-13 (estadio III Tanner).

La ganancia de talla supone unos 25-30 cm. en varones y 23-27 cm. en mujeres y cesa a una edad media de 21 y 17 años, respectivamente.

b.- *Regulación hormonal*: los esteroides sexuales son los responsables de la aparición del componente puberal, porque poseen acciones anabolizantes directas sobre el cartílago de crecimiento, y porque incrementan la secreción de GH, de forma que la actuación sinérgica de esteroides sexuales y GH sería la responsable del estirón puberal, pero también del cierre de los cartílagos de crecimiento, y de la finalización de éste.

3.-REGULACIÓN HORMONAL DEL CRECIMIENTO POSTNATAL (EJE GH-IGFs).

El principal eje hormonal regulador del crecimiento en la vida postnatal es el eje GH-IGFs, pero otras muchas hormonas contribuyen a este control: hormonas tiroideas, andrógenos suprarrenales, esteroides sexuales, glucocorticoides, vitamina D, leptina e insulina.

HORMONA DE CRECIMIENTO (GH).

La GH es sintetizada y secretada por las células somatotropas de la adenohipófisis. La mayoría de las acciones estimulantes del crecimiento son mediadas por IGFs.

No posee efectos apenas sobre el crecimiento fetal; los RN con déficit congénito de GH tienen una talla normal al nacer o minimamente reducida

La GH es liberada de forma pulsátil (4-6 pulsos/día) y con un predominio nocturno, y es prácticamente indetectable entre los mismos, de forma que la determinación aislada de sus niveles basales carece de utilidad diagnóstica, y la evaluación de su secreción debe realizarse tras estímulos que induzcan un pico de secreción.

La GH circula en sangre unida a una proteína de transporte específica, la GHBP, cuyos niveles séricos son un indicador del número de receptores de GH.

FACTORES DE CRECIMIENTO SEMEJANTES A LA INSULINA (IGFs).

Son péptidos de estructura similar a la insulina producidos en el hígado y en los tejidos periféricos, espe-

cialmente en músculo y hueso, que ejercen acciones mitógenas y anabolizantes sobre la mayoría de las células.

IGF-1: es el más relacionado con la GH. Sus niveles séricos disminuyen en las situaciones de deficiencia / resistencia, y aumentan en las de hipersecreción de GH. Son fisiológicamente muy bajos en RN y se incrementan lentamente a lo largo de la infancia hasta alcanzar niveles elevados durante la pubertad.

Se utilizan los niveles séricos de IGF-1 como un reflejo indirecto de la secreción de GH, con los matices de que en los primeros 3-4 años de vida, así como en situaciones de malnutrición, sus niveles pueden ser indistinguibles de los encontrados en las situaciones de deficiencia; y que en los niños con maduración adelantada o atrasada, sus valores deben compararse con los valores normales para la edad ósea.

IGF-2: se utiliza menos clínicamente. Sus valores disminuyen en caso de deficiencia de GH, pero no se incrementan en caso de hipersecreción

4.- TALLA BAJA E HIPOCRECIMIENTO.

La talla baja se define como aquella que se encuentra situada por debajo de -2 DE para edad y sexo en relación a la media de la población de referencia. En general, cuanto mayor es la desviación de la talla respecto a la media de la población y/o respecto al potencial genético de crecimiento de la familia, mayor será la probabilidad de encontrar patología subyacente.

Al hablar de hipocrecimiento o de fracaso de crecimiento, nos referiremos a la velocidad de crecimiento (VC), independientemente de la talla; cuando se mantiene persistentemente disminuida. Se considera "potencialmente" patológica una $VC < -1$ DE (percentil 25), para su edad y sexo, durante más de 2-3 años.

Tradicionalmente, la talla baja se clasificaba en variantes normales (talla baja familiar y retraso constitucional del crecimiento) y las tallas bajas patológicas. Actualmente, se prefiere clasificar la talla en talla baja idiopática y talla baja patológica.

1.- Talla baja idiopática:

Hace referencia a aquellas condiciones de talla baja en la que desconocemos la causa de la misma y que cumplen los siguientes criterios: peso y longitud del recién nacido normal para su edad gestacional, proporciones corporales normales, ausencia de enfer-

medad crónica, orgánica, endocrinopatía o trastornos psicoafectivos, nutrición adecuada y un tiempo de crecimiento o maduración que puede ser normal o lento.

Además, se ha propuesto clasificar a los niños con talla baja idiopática en relación a la pubertad:

1.- Antes de la pubertad: si la talla diana se encuentra dentro del rango genético o talla diana se denomina talla baja familiar ; y si se encuentra por debajo de la misma, talla baja no familiar

2.- Después de la pubertad: en función de si iniciaron la pubertad a su hora o con retraso; la talla baja familiar y la no familiar podrían asociarse con una pubertad normal o retrasada

En la práctica clínica se siguen usando los términos de talla baja familiar (TBF) y retraso constitucional del crecimiento y del desarrollo (RCCD), para abordar de una forma práctica el estudio de la talla baja idiopática.

Los pacientes con talla baja familiar deben cumplir los siguientes criterios: peso y longitud al nacimiento normales, talla por debajo de -2 DE para edad, sexo y población de referencia, antecedentes familiares de talla baja, proporciones corporales normales, velocidad de crecimiento normal, pubertad normal, edad ósea concordante, pronóstico de talla adulta semejante a talla diana, talla final baja y ausencia de enfermedad orgánica, endocrina, nutricional o carencia afectiva.

Los pacientes con retraso del crecimiento y del desarrollo, tienen un enlentecimiento en el ritmo de maduración. Hasta en un 50% de los casos, se encuentran uno o más sujetos afectados en la familia y uno o los dos padres en un 60-80% de los casos. El diagnóstico es evolutivo, en función de la talla y la evolución puberal. Tienen un peso y longitud al nacer normal, con una velocidad de crecimiento normal un periodo variable, hasta que sufren una deceleración y una disminución en la velocidad de crecimiento. El estirón y el desarrollo se retrasan de 2 a 4 años y se acompaña de un retraso en la edad ósea y la presentación de la pubertad se corresponde mejor con la edad ósea que con la cronológica. Una vez empieza la pubertad, la progresión de la misma sigue un ritmo normal. Alrededor de un 10-20% quedaría con una talla por debajo de los límites normales.

2.- Talla baja patológica:

Engloba todas las causas conocidas que pueden ocasionar efectos negativos en la evolución normal de la talla.

a.- Con desproporción de segmentos corporales:

- Congénitos: Osteodisplasias y condrodiasplasias. Sugieren éstas la talla baja extrema, historia familiar muy evocadora, proporciones corporales anormales y alteraciones de dichas proporciones entre el tronco y las extremidades. Se diferencian más de 300 formas clínicas, entre las que se incluyen las alteraciones del gen SHOX, descritas como una mutación o delección (haploinsuficiencia) de una copia del gen shox que está presente en el 100% de los pacientes con síndrome de Turner, en el 50-70% de los pacientes con discondrostosis o síndrome de Leri-Weill y en el 2-15% de los pacientes con talla baja, sin anomalías esqueléticas (talla baja “idiopática” aparente).

- Adquiridos (radioterapia espinal, anomalías esqueléticas aisladas ...).

b.- Con proporciones corporales normales:

- De inicio prenatal :

1.- *Retraso de crecimiento intrauterino* (el niño pequeño para edad gestacional): engloba un amplio grupo de niños, cuyo nexo común es el fracaso del crecimiento prenatal, y como consecuencia, un peso y/o longitud al nacimiento por debajo del límite inferior de lo normal para su edad gestacional. Aunque la mayoría de los niños presentará una recuperación de su crecimiento antes de los dos años de edad, en 1 de cada 10 persistirá el retraso. El niño PEG puede persistir con retraso de crecimiento postnatal y con cambios metabólicos y en la composición corporal que se relacionan con el origen del síndrome metabólico del adulto.

2.- *Síndromes dismórficos*.

3.- *Cromosomopatías*, como el síndrome de Turner.

- De inicio postnatal :

* *Hipocrecimiento de origen nutricional*: la malnutrición severa es la causa más frecuente de hipocrecimiento

* *Infecciones crónicas y/o recurrentes e inmunodeficiencias*: actúan de manera sinérgica con la malnutrición en la génesis del fracaso del crecimiento.

* *Enfermedades crónicas*: cualquier enfermedad crónica, que afecte a cualquier órgano, si es lo suficientemente intensa y duradera en el tiempo, es capaz de producir fracaso en el crecimiento y talla baja, aunque los mecanismos etiopatogénicos implicados va-

rían dependiendo de la enfermedad de base, siendo una de las constantes la malnutrición a la que se llega en muchas de ellas. El fracaso del crecimiento es un síntoma más que se unirá a los propios de cada cuadro clínico, aunque a veces, durante años, es el único o principal síntoma de la enfermedad subyacente (enfermedad celíaca, enfermedad inflamatoria intestinal, acidosis tubular renal, insuficiencia renal crónica). Suele acompañarse de un retraso simultáneo de la maduración ósea y del desarrollo puberal. Puede haber recuperación posterior, pero, en general, cuánto más precoz, grave y prolongada sea la enfermedad que ocasiona la alteración del crecimiento, menos posibilidades hay de que pueda recuperarse completamente.

* *Enfermedades endocrinológicas*: su importancia radica en reconocerlos y tratarlos.

1. Deficiencia de GH:

Constituye un 5% de las tallas bajas.

Es el eje hormonal más importante en el crecimiento postnatal, aunque influyan otras hormonas.

El trastorno puede ser hipofisario (primario), suprahipofisario (secundario) o bien por resistencia periférica a la GH o a los IGF (periférico). En estos últimos, la producción de GH es normal e incluso elevada, pudiendo existir una resistencia periférica por alteración del receptor de GH (síndrome de Laron), alteraciones postreceptor o una resistencia periférica a los IGF-1.

El déficit puede ser idiopático (la mayoría de las ocasiones) , genético (sospecharlo ante un déficit grave de GH), secundarios a lesiones hipotálamo-hipofisarias (alteraciones congénitas, malformaciones del sistema nervioso central, lesiones como tumores, histiocitosis, traumatismos o radioterapia), secundarios a alteraciones en la secreción de GH, a alteraciones en el mecanismo de acción de la GH (insensibilidad a la GH). El déficit puede ser único o múltiple, asociándose otras deficiencias de hormonas hipofisarias. La presencia de micropene, hipoglucemia e ictericia es muy sugestivo de hipopituitarismo congénito.

Las características clínicas del niño con déficit de GH son:

Talla baja, velocidad de crecimiento disminuida, hipoglucemia, micropene, exceso de grasa subcutánea, retraso de la maduración ósea, pubertad retrasada, posible asociación con otros déficits hormonales.

2. Hipotiroidismo:

En las formas leves, la talla constituye la única alerta. Se observa retraso del crecimiento, de la maduración ósea y retraso en el inicio de la pubertad.

3. Hiper cortisolismo:

Endógeno o exógeno, iatrogénico (más frecuente), por corticoterapia crónica. El hipocrecimiento y la obesidad son las manifestaciones clínicas más frecuentes secundarias al exceso de glucocorticoides.

4. Exceso de esteroides sexuales:

La pubertad precoz y pseudopubertad precoz son formas particulares de hipocrecimiento, ya que el exceso de esteroides sexuales determina una aceleración anormal de la VC y de la EO, junto con una estimulación desproporcionada de la maduración epifisaria que conduce al cierre precoz de los cartílagos de crecimiento y a una talla final baja.

5. Pseudohipoparatiroidismo:

Grupo de enfermedades muy infrecuentes que se caracterizan por una resistencia en hueso y riñón (órganos diana) a la acción de la paratohormona, y se manifiestan con hipocalcemia, hiperfosfatemia y niveles elevados de PTH. Algunos presentan un fenotipo peculiar (obesidad, retraso mental y talla baja) y anomalías óseas (osteodistrofia hereditaria de Albright)

6. Diabetes mellitus:

Sobre todo si se asocia a mal control y la diabetes debuta antes de la pubertad

7. Hipocrecimientos en el hipogonadismo:

No se va a presentar el “estirón puberal” “por falta de impregnación esteroidea. (excepción el síndrome de Klinefelter que cursa con talla alta)

* *Deprivación psico-social*: de diagnóstico difícil, es un síndrome de talla baja y/o retraso puberal que se produce en niños y adolescentes en situaciones de hostigamiento psicológico o deprivación afectiva, y para el que no se encuentra otra explicación.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1.- Pozo Román J. Hipocrecimientos. *Pediatr Integral* 2007; XI (6):487-504.
- 2.- Pombo M, Castro-Feijoó L, Cabanas Rodríguez P. El niño de talla baja. *Protoc diagn ter pediatr* 2011; 1: 236-254.
- 3.- Diago Cabezudo J.I., Carrascosa Lezcano A., Del Valle Nuñez C.J., Ferrández Longás A, Gracia Bouthelie R., Pombo Arias M. Talla baja idiopática: definición y tratamiento. *An Pediatr* 2006; 64(4): 360-364.
- 4.- Lidia Castro Feijoó et al. Talla baja idiopática. En Pombo M: *Tratado de Endocrinología pediátrica* 4ª edición. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2009: 180-188.
- 5.- Krakow D, Rimoin DL. The skeletal displasias. *Genet Med* 2010: 199-2002.
- 6.- Cassorla F, Gaete X. Clasificación y valoración de la talla baja. En Pombo M. *Tratado de Endocrinología Pediátrica* 4ª ed. McGraw-Hill. Interamericana. Madrid, 2009: 152-174.

¿Hay que tratar todas las tallas bajas?

Tarazona Casany I.

Medico Adjunto. Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón.

1. INTRODUCCION.

Hemos de saber que el crecimiento es un proceso complejo, resultado de la interacción de diferentes factores, como son los:

Factores Determinantes o Genéticos: es la base sobre la que van a actuar factores permisivos y reguladores.

Factores Permisivos: hacen posible la realización del proyecto de crecimiento determinado genéticamente Ej: la nutrición, factores psicosociales, económicos, etc.

Factores reguladores: convierten las instrucciones de los genes en el fenotipo del individuo adulto, de acuerdo con los factores permisivos. Las hormonas más directamente implicadas son la hormona de crecimiento hipofisaria (GH) y los factores de crecimiento sobre todo, la IGF-1, las hormonas tiroideas, el cortisol, los andrógenos suprarrenales, la testosterona, los estrógenos, los metabolitos activos de la vitamina D y la insulina.

Factores realizadores: son los órganos efectores, órganos diana; el esqueleto óseo y el cartilago de crecimiento.

Además el crecimiento es un proceso dinámico y continuo con diferentes fases. Primera infancia presenta crecimiento rápido durante los 2 primeros años de vida. Luego está el periodo de crecimiento estable, corresponde a la época preescolar- escolar, desde los 3 años hasta el inicio del estirón puberal con velocidad de crecimiento 5-7 cm/ año. Y por último la pubertad y adolescencia caracterizado por estirón puberal 8-12 cm / año

Así pues la alteración de cualquiera de los factores implicados en el crecimiento, en cualquiera de las fases producirá un hipocrecimiento y consecuentemente una talla baja. La talla baja constituye uno de los principales motivos de consulta en Pediatría y la causa más frecuente por la que un niño es remitido a una consulta de Endocrinología y debemos saber como afrontar su tratamiento.

2. CONCEPTO DE TALLA BAJA .

Se entiende por talla baja cuando un niño se sitúa por debajo de 2 desviaciones estándar (DE), aproxi-

madamente Percentil 3, para la edad y sexo del niño. El concepto de hipocrecimiento engloba también, a aquellos niños con velocidad de crecimiento inferior al Percentil 25 o 1 (DE) durante 2, 3 años consecutivos.

3. CLASIFICACIÓN DE LA TALLA BAJA.

Tradicionalmente en la práctica clínica, la talla baja se ha clasificado en 2 tipos, las variantes normales que corresponden al 80% de los casos (talla baja familiar y retraso constitucional del crecimiento) y las patológicas 20% de los casos. Actualmente a partir del consenso 1996 y del 2008 se prefiere clasificar en “talla baja idiopática” (TBI) y “talla baja patológica”.

La talla baja idiopática agrupa a un conjunto de entidades clínicas de las que desconocemos la causa de la misma y cumple los siguientes criterios : longitud y peso al nacimiento normal para la edad gestacional, proporciones corporales normales, ausencia de enfermedad crónica, orgánica, endocrinopatía, trastorno psicoafectivo, y nutricional.

En el periodo prepuberal ,se clasifican en talla baja idiopática familiar y no familiar; si uno o varios miembros de la familia, presentan también talla baja hablamos de TBI con componente familiar, y cuando no ocurre de TBI sin componente familia. Después del inicio puberal en función de si iniciaron la pubertad a su hora o con retraso, hablamos de talla baja familiar o no familiar con pubertad normal o retrasada.

4. INDICACIONES ACTUALES DE TRATAMIENTO CON HORMONA DEL CRECIMIENTO.

La utilización de hormona de crecimiento para el tratamiento de diversas patologías es bien conocida. Las indicaciones pediátricas internacionalmente aceptadas son: déficit de GH, pequeños para la edad gestacional (PEGS), alteración del gen SHOX, síndrome de Turner (ST), insuficiencia renal crónica (IRC) y síndrome de Prader-Willi (SPW).

En España, el Ministerio de Sanidad aprueba su uso y lo financia en todos esos casos. Existen unos criterios de generales de exclusión en pediatría como

CLASIFICACION DE TALLA BAJA

TALLA BAJA IDIOPATICA (80%)

Talla baja familiar

Retraso constitucional del crecimiento

Combinación de ambos

Resto de tallas bajas no filiadas o entidades clínicas de etiología desconocida

TALLA BAJA PATOLÓGICA (20%)

Desproporcionada

--- Displasias esqueléticas.

--- Raquitismo.

Proporcionada

--- Prenatal --Pequeños para la edad gestacional (PEG)* .Enf. placentarias

. Infecciones

. Teratógenos

--Síndromes dismórficos. Prader Willi*, Di George, Silver-Russell etc.

--Cromosopatías: Síndrome de Turner*, Down.

--Alteraciones genéticas: alteración del gen SHOX*.

---Postnatal --Malnutrición

--Psicosociales

--Fármacos

--Iatrogenia

--Enf. crónica: Gastrointestinales, cardiopulmonares, inmunodeficiencias hematológicas, renales (insuficiencia renal crónica*, acidosis tubulares renal)

--Enf. endocrinas: Déficit de GH*, Hipotiroidismo, Cushing Pubertad precoz, Pseudohipoparatiroidismo.

* Indicación actual de tratamiento con GH

la diabetes mellitus insuficientemente controlada, la enfermedad maligna activa, síndromes y enfermedades con riesgo de fragilidad cromosómica, tales como síndrome de Down, Bloom, anemia de Fanconi, neurofibromatosis.

La tolerancia en general es buena y no hay efectos secundarios importantes con las dosis aconsejadas. Entre las complicaciones raras podemos encontrar lipoatrofia, lipohipertrofia o eritema en la piel en las zonas de inyección, aumento de tamaño o pigmentación de nevus, hipertensión intracraneal benigna, ginecomastia, artralgias, hipotiroidismo transitorio, hiperglucemia e intolerancia a la glucosa, desplazamiento epifisario de cabeza de fémur. La relación entre el tratamiento y el desarrollo de malignidad no ha podido probarse.

4.1 DEFICIT DE GH

Su incidencia oscila entre 1:4000- 1:10000 RN vivos y supone el 5% de tallas bajas. El déficit de GH puede presentarse de forma aislada o asociada a otras deficiencias de hormonas hipofisarias (hipopituitarismo)

y puede ser congénito (alteraciones genéticas, malformaciones de la línea media) o adquiridos (tumores, traumatismos, histiocitosis, infecciones radioterapia...). En la mayoría de los casos, el déficit es idiopático y solo aproximadamente un 20% de los casos es posible identificar una causa orgánica responsable; no obstante, entre las formas idiopáticas, es frecuente el hallazgo en la RMN craneal de determinadas anomalías morfológicas: hipoplasia hipofisaria, tallo hipofisario ausente, neurohipófisis ectópicas. Estos casos suponen un mayor riesgo de desarrollar otras deficiencias hipofisarias.

Se supone que un 3-5% de las formas idiopáticas de deficiencia de GH tendrían una base genética, bien por mutación del gen GH (deficiencia o GH biológicamente inactiva) o de GHRH (hormona hipotálamica liberadora de GH), que condicionaría una deficiencia aislada de GH, o bien por mutaciones de genes implicados en el desarrollo de la hipófisis (HESX-1, LHX3, LHX4, POU1F1, PROP-1) que condicionaría deficiencias hipofisarias múltiples.

La manifestación clínica más característica de la deficiencia de GH es el fracaso de crecimiento, con una marcada disminución de la velocidad de crecimiento y retraso de la edad ósea.

La secreción de GH y/o la respuesta de GH a los test de estímulo está disminuida así como los niveles séricos de IGF1 IGFBP3.

En las formas congénitas o graves, el hipocrecimiento puede estar presente ya a los 6 meses y se acompaña de un fenotipo característico con cara de muñeca, voz aguda, incremento perímetro abdominal, manos y pies pequeños, hipoglucemia, hiperbilirrubinemia e hipogenitalismo en los niños. Clásicamente el déficit congénito se asocia a complicaciones perinatales (sufrimiento perinatal, presentan podálica, fórceps.) En las formas adquiridas de inicio más tardío el hipocrecimiento puede ser la única manifestación.

CRITERIOS DE UTILIZACIÓN DE LA GH EN DEFICIT DE LA GH

Se administra a una dosis de 0,025-0,035 mg/kg/día, con los siguientes criterios de inclusión: talla inferior a 2 DE para su edad, VC por debajo del P10, edad ósea retrasada más de 1 año, 1 ó 2 tests farmacológicos de secreción de GH que no respondan (GH inferior a 10 ng/ml) y/o IGF-1 < 2 DE para edad, sexo y estadio.

Consideración complementaria: la deficiencia grave de inicio neonatal suelen corresponder a casos de panhipopituitarismo y asocian signos como hipogenitalismo en niños, hipoglucemia. En estos casos la demostración de valores bajos de GH en situación de hipoglucemia son suficientes para confirmar el diagnóstico. En pacientes con tumores que presentan afectación de la talla se recomienda un periodo de observación de 6-12 meses.

4.2 PEQUEÑOS PARA LA EDAD GESTACIONAL (PEG)

Se considera un neonato PEG cuando el peso y/o la longitud al nacer son iguales o inferiores a -2 DS para la población de referencia, sexo y edad de gestación. La incidencia de PEG se sitúa alrededor de 6-8%, y la tendencia actual es el aumento, relacionado con la edad avanzada de las madres y/o la frecuencia de fertilizaciones in vitro.

Alrededor del 85-90% de PEGS realizan recuperación de peso y talla durante los 2 primeros años de vida. El seguimiento de los pacientes que no realizan la recuperación es decir del 10-15% de los PEGS ha demostrado que la talla final alcanzada es significati-

vamente menor a su potencial genético. Algunos de estos pacientes presentan además una secreción baja de GH, otros presentan valores bajos de IGF1.

El tratamiento con GH determina aumento de la velocidad de crecimiento a corto y largo plazo; el incremento de talla final depende de la dosis y del momento de inicio de tratamiento.

Se debe derivar al pediatra endocrinólogo los pacientes PEG sin crecimiento recuperador.

CRITERIOS DE UTILIZACIÓN DE GH EN PEGS

Longitud y/o peso al nacimiento inferior a -2 DE, no haber tenido a los 4 años de vida recuperación del crecimiento y encontrarse por debajo de -2,5 DE o talla inferior a -1 DE ajustada a la talla parental. Se administra a una dosis de 0,035-0,067 mg/kg/día subcutáneo. Criterios de exclusión son el inicio de la pubertad, niños con síndrome de Silver Russell o cualquier otro, intolerancia a la glucosa o diabetes mellitus, resistencia insulínica.

4.3 ALTERACION DEL GEN SHOX

El gen SHOX está relacionado con el crecimiento longitudinal de los huesos. Una de las causas genéticas de de talla baja son las mutaciones del gen SHOX que está localizado en la región pseudo autosómica de los CRM Xp22 e Yp11.3 del que se han descrito más de 50 mutaciones, la mayoría de las cuales son deleciones.

El fenotipo resultante de la haploinsuficiencia de gen SHOX es muy variable e inespecífico en la edad preescolar ya que el acortamiento mesomiélico de las extremidades característico de esta patología se da en la segunda década de la vida. En la edad pediátrica podemos encontrarnos desde las formas de talla baja idiopática sin signos clínicos acompañantes hasta la forma completa de discondreostosis de Léri-Weill. Algunas de las alteraciones acompañantes son paladar alto, anormalidad de las orejas, cuello corto. Radiológicamente existen 3 signos clásicos de la discondrosis de Léri-Weill: triangulización de la epífisis distal radial, piramidalización del hueso del carpo, translucencia del radio y la deformación de Madelug. También cúbito valgo, subluxación distal cubital, encurvamiento del radio.

CRITERIOS DE UTILIZACIÓN DE GH EN ALTERACIONES DEL GEN SHOX

Es necesario acreditar el diagnóstico mediante un estudio de genética molecular. Está indicado el trata-

miento con GH debido a alteración del gen SHOX, a partir de los 2 años con talla inferior a 2 DE, VC disminuida por debajo de P10 para su correspondiente edad ósea, mantenida durante un mínimo de 12 meses. A una dosis de 0,045-0,050 mg/kg/día.

4.4 SÍNDROME DE TURNER

El Síndrome de Turner es una entidad sindrómica caracterizada por talla baja, disgenesia y gonadal y unos hallazgos fenotípicos característicos asociados a una monosomía parcial o total del cromosoma X. Los rasgos dismórficos del Síndrome de Turner (implantación posterior baja del cabello, pterigium colli, acortamiento de metacarpiaros, cúbito valgo, tórax en coraza, cardiopatía etc.) Puede ser poco evidente, por lo que en niñas de talla baja de causa desconocida, aun en ausencia de rasgos sindrómicos, es obligada la realización de un cariotipo.

En estas niñas el origen de su hipocrecimiento es multifactorial: talla baja al nacimiento, ausencia de un cromosoma, o mosaicismos, la displasia metafisaria que presentan, la resistencia a la acción periférica a la GH, y la falta de estirón puberal debido a la disgenesia gonadal.

CRITERIOS DE UTILIZACIÓN DE GH EN TURNER

Es necesario aportar el estudio citogenético (45X0, o mosaicismos), se administrará a partir de los 2 años de vida a una dosis de 0,035-0,067 mg/kg/día s.c., cuando exista una talla inferior -2 DE correspondiente a su edad y estadio puberal y VC por debajo de P10 para su edad ósea durante 12 meses.

4.5 SÍNDROME DE PRADER-WILLI

El síndrome de Prader-Willi es una enfermedad genética producida por la ausencia de la expresión de un alelo localizado en el brazo largo del cromosoma 15 de origen paterno.

Los pacientes con esta alteración genética presentan un cuadro clínico de obesidad, hiperfagia, talla baja, hipogonadismo, criptorquidia y alteraciones en el aprendizaje tras una etapa de hipotonía muscular pre y postnatal, trastornos obsesivos compulsivos además de una discapacidad intelectual de leve a moderada. La incidencia y frecuencia publicada es muy variable, aceptándose que entre 1 de cada 10.000 niños y 1 de cada 30.000 niños (en función de las poblaciones) Dado que no existe tratamiento para la cura de la enfermedad, el diagnóstico temprano para la correcta

atención a los síntomas es muy importante. Hoy en día el diagnóstico se confirma con test genéticos, y de hecho se recomienda el uso del test sobre los recién nacidos que presentan una hipotonía significativa.

CRITERIOS DE UTILIZACIÓN DE GH EN PRADER-WILLI

Acreditar el diagnóstico mediante estudio de genética molecular, edad igual o superior a 2 años a una dosis de 0,035 mg/kg/día (calculado según peso ideal), máximo 2,7 mg/día, En el seguimiento se deben realizar radiografía de columna dorso-lumbar posteroanterior, ya que una complicación grave es la presentación de escoliosis. Criterios de exclusión: obesidad mórbida (peso > 150% del peso ideal), intolerancia a la glucosa o diabetes mellitus, escoliosis > 20°, apnea del sueño, hipertrofia obstructiva amígdalo-adenoidea.

4.5 INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA (IRC)

La insuficiencia renal crónica es la pérdida irreversible de la función renal, produciendo, disminución progresiva del filtrado glomerular, que se clasifica en distintos estadios según el deterioro de filtrado glomerular.

El patrón de crecimiento está alterado en el niño con insuficiencia renal crónica debido a diferentes factores tales como malnutrición anemia, acidemia, pérdida salina, alteraciones del metabolismo calcio-fósforo y hormonales. Entre estos factores hormonales destaca la GH con niveles basales normales o altos pero con desorganización del patrón pulsátil de secreción de GH, también está disminuida la concentración plasmática de su proteína transportadora, la concentración de IGF1 total es normal o alto pero disminuida su fracción libre y su bioactividad. Además existe un retraso en la actividad del eje hipotálamico-hipofisario gonadal.

CRITERIOS DE UTILIZACIÓN DE GH EN IRC

Insuficiencia renal crónica (IRC) a partir de los 2 años a una dosis de 0,045-0,050 mg/kg/día, con los siguientes criterios de inclusión IRC (filtrado glomerular inferior al 50%), tratamiento crónico de diálisis, situación prepuberal, talla inferior a 2 DE para su edad y sexo, velocidad de crecimiento por debajo del P10, edad ósea retrasada más de 1 año. Criterios de exclusión: patología cardiovascular severa, hipotiroidismo grave no tratado, enfermedad maligna activa, dosis elevadas de corticoides, trasplante renal.

5. DEFICIENCIA PRIMARIA GRAVE DE IGF1.

Actualmente disponemos en el mercado de IGF1, estaría indicado en el tratamiento de pacientes que presentan mutaciones del receptor de GH (GHR) Ej.: Síndrome de Laron, mutaciones en la vía de señalización activada por el GHR, o bien en el gen de la IGF1.

CRITERIOS DE UTILIZACIÓN DE IGF1

Los pacientes tendrán talla < o igual a 3DE, valores de IGF1 por debajo de 2 DE para la edad y sexo, respuesta normal de GH a los test de estímulos, edad igual o superior a 2 años, velocidad de crecimiento inferior a -1,5DE durante 6 meses, retraso de la edad ósea mayor de 1 año. Se recomienda acreditar el estudio molecular. La dosis IGF1 recombinante 0.04-0,05 mg/Kg (2 dosis al) día.

6.¿TALLA BAJA IDIOPÁTICA PRECISA TRATAMIENTO CON GH?

Bajo el concepto de talla baja idiopática se agrupan entidades clínicas de etiología desconocida, es un grupo heterogéneo en los que no se ha podido demostrarse ninguna enfermedad general, endocrina, o metabólica. Por lo tanto es un diagnóstico de exclusión, con una alta prevalencia en la población general y que está por encima del 50% de los pacientes derivados para estudio en las consultas de endocrinología pediátrica.

La FDA aprobó en el 2003 la utilización de GH en la TBI en pacientes con una talla < o igual a 2,5 DE para su edad y sexo y en los que la predicción de talla adulta es menor de lo considerado normal para su edad y sexo.

La talla media ganada por el tratamiento en TBI es de 3-4 cm, aunque la respuesta individual es muy variable y se necesitan estudios adicionales para poder valorarlo, por ello los autores establecen un grado de recomendación bajo. El coste económico supone 20000 Euros por año de tratamiento o 27000 Euros por cm ganado. Además no hay estudios que demuestren una mejora de la calidad de vida o en la adaptación psicosocial.

Actualmente la utilización de GH en la TBI no está autorizada en España ni en Europa por la Agencia Europea d Evaluación de Medicamento. No obstante existe una gran controversia. ara El Grupo Español de

Consenso de Endocrinología Pediátrica la utilización de GH en el tratamiento de la TBI sería segura y eficaz, aunque exista una amplia variabilidad en la respuesta individual, este tratamiento deberá evaluarse semestralmente y únicamente estaría indicado en los pacientes con buena respuesta auxológica con ausencia de efectos secundarios.

BIBLIOGRAFIA

1. Pombo M, Castro-Feijó I, Cabanas Rodriguez P. El niño de talla baja . Protoc diagn ter peditr .2011;1:236-254.
3. Pombo M. Tratado de Endocrinología Pediátrica 4ª Edición. 2010 Editorial: McGraw-Hill Interamericana.
4. Pozo Roman J .Hipocrecimiento. *Pediatr Integral* 2007; XI (6):487-504.
5. CURSO ENDOCRINOLOGIA PEDIATRICA DE LA ESCUELA VALENCIANA DE ESTUDIOS DE LA SALUD. EDICIÓN 2011.
6. Ibañez Toda L, Marcos Sala MV. Abordaje de la talla baja. En AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2012 .Madrid .Exlibris Ediciones; 2012 p.95-104
7. Ceñal Gonzalez –Fierro MJ. Dilemas diagnósticos y terapéuticos en talla baja. *Rev Pediatr Aten primaria* 2009; 11 Supl 16: 155-172.
8. Circular 1/2010 de fecha 21 de junio, del Director Gerente de la Agencia Valenciana de Salud, sobre “Procedimientos para la tramitación de solicitudes de tratamiento con hormona de crecimiento y sustancias relacionadas”
9. Lechuga Campoy JL, TRATANMIENTO CON HORMONA DE CRECIMIENTO DEL DEFICIT DE HORMONA DE CRECIMIENTO. GUIAS DIAGNOSTICAS TERAPEUTICAS EN ENDOCRINOLOGIA PEDIATRICA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE ENDOCRINOLOGIA PEDIATRICA .CAPITULO 3.
10. Carrascosa A, Audi L, Fernández-Cancio M, Yeste D, Gussinye M, Albisu MA et al. Growth hormone secretory status evaluated by growth hormone peak after two pharmacological GH release stimuli did not significantly influence the two-year catch-up growth induced by GH therapy in 318 prepubertal short children with idiopathic growth retardation. *Horm Res Paediatr*. 2011; 75: 106-14
- 11.Collett-Solberg PF. Update in growth hormone

- therapy of children. *J Clin Endocrinol Metab.* 2011; 96:573-9.
12. Muñoz –Calvo MT, Argente Oliver J. Retraso de crecimiento intrauterino / pequeño para la edad gestacional . Actualizaciones en endocrinología pediátrica .12 CURSO DE FORMACIÓN POSTGRADO .Aviles 2006. Pag 153-170.
13. Rosell Andreo J. Talla baja por alteración del gen SHOX. *Rev Esp EP* 2011;2, suplemento 1 25-26.
14. Llano-Rivas I, Fernández Toral, et al Discondrosteosis de Leri-Weill. Mutación en gen SHOX y expresividad variable. *An. Pediatr.* 2011; 74(6): 405-408.
15. Binder G. Shortstature due SHOX Deficiency: Genotype, Phenotype and Terapy. *Horm Res Paediatr.* (2011) 75: 81-89
- 16.. Alpera R, Borrás MV, Lopez Siguero JP, Martín Delgado I, Labarta JI. SÍNDROME DE TURNER. GUÍAS DIAGNÓSTICAS TERAPÉUTICAS EN ENDOCRINOLOGÍA PEDIÁTRICA. SOCIEDAD ESPAÑOLA DE ENDOCRINOLOGÍA PEDIÁTRICA . CAPITULO 12 PAG 5-21
17. Carles C, Gambau E. Síndrome de Prader- Willi. Clínica y genética. Actualizaciones en endocrinología pediátrica. 14 CURSO DE FORMACIÓN POSTGRADO. Barcelona 2008. Pag 61-84.
18. Fernández A, Giménez Palop O . Síndrome de Prader Willi tratamiento. Actualizaciones en endocrinología pediátrica .14 CURSO DE FORMACIÓN POSTGRADO . Barcelona 2008. Pag 85-114
19. Savage MO, Burrett CP, Rosenfeld RG. The continuum of growth hormone-IGF-I axis defects causing short stature: diagnostic and therapeutic challenges. *Clin Endocrinol.* 2010;72:721-8.
20. Carrascosa A, Ferrández-Longás A, Gracia R, López-Siguero JP, Pombo M, Yturriaga R. Talla baja idiopática. Revisión y puesta al día. *An Pediatr (Barc).* 2011. ; 75 (3)204.e1-204.e11.
21. Cohen P, Rogol AD, Deal CL, Sanger P, Reiter EO, Ross JL et al. Consensus statement on the diagnosis and treatment of children with idiopathic short stature: a summary of the Growth Hormone Research Society, the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society, and the European Society for Paediatric Endocrinology Workshop.
22. González de Dios J, González Rodríguez P. Niños con talla baja idiopática y tratamiento con hormona del crecimiento: situación actual. *Evid Pediatr.* 2011;7:55.
23. Lopez Siguero JP. Talla baja idiopática y hormona de crecimiento bastantes dudas y algunas recomendaciones. *Evid Pediatr* 2011;7:51
24. Visser-van Balen H, Geenen R, Kamp GA, Huisman J, Wit JM, Sinnema G. Long-term psychosocial consequences of hormone treatment for short stature. *Acta Paediatr.* 2007;96:715-9.

Procalcitonina e infección bacteriana en el lactante febril.

Muñoz Aguilar G*, Ortega Evangelio G*, Juncos Clemente M*, Domingo Triadó I*,
Lázaro Carreño MI**, Alcón Sáez JJ*, Borrego Oliva S**, Marcaida Benito G**.

*Servicio Pediatría. **Servicio de Análisis Clínicos (CDB).

Consorcio Hospital General Universitario. Valencia.

INTRODUCCIÓN.

La fiebre es uno de los motivos de consulta más frecuentes en los servicios de urgencias pediátricas, sobre todo en los niños en edad preescolar. Hasta el momento actual se ha utilizado de forma habitual la Proteína C Reactiva (PCR) como reactante de fase aguda y marcador de infección bacteriana, junto al recuento y la fórmula leucocitaria. Los objetivos de nuestro estudio han sido: 1.- Evaluar la utilidad diagnóstica de la Procalcitonina (PCT) para la detección precoz de infecciones bacterianas, en comparación con la PCR. 2.- Determinar el momento en el que la detección de PCT tiene mayor rentabilidad diagnóstica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio analítico observacional tipo cohortes prospectivo realizado en Puertas de Urgencias en 2 periodos de 6 meses (Agosto/2009 a Febrero/2010 y Agosto/2010 a Febrero/2011). Se incluyeron un total de 217 pacientes, incluyendo los neonatos y lactantes de hasta 36 meses de vida atendidos por fiebre sin foco de menos de 48 horas de evolución que no habían recibido tratamiento antibiótico previo. Se recogieron: edad, horas de evolución de la fiebre (menos de 6 horas, de 6 a 12 horas y más de 12 horas), valor de PCT, PCR, leucocitos, resultados microbiológicos y diagnóstico al alta. Por grupos de edad se distinguieron: neonatos, lactante pequeño (1-12 meses) y lactante mayor (12-36 meses). Se agruparon los diagnósticos en: infección bacteriana invasiva (IBI), infección bacteriana localizada e infección vírica.

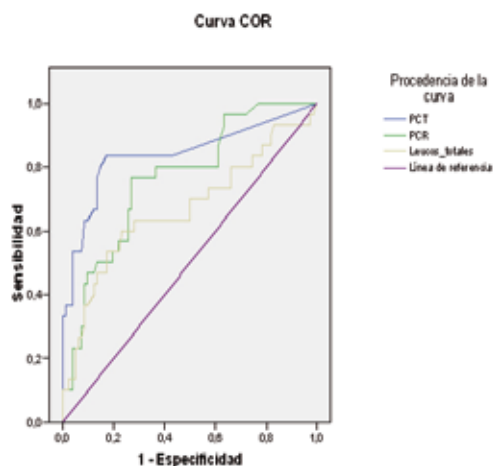
RESULTADOS

Observamos que en los casos con PCT negativas (<0.5 ng/dl), el 90% fueron diagnosticados finalmente de viriasis. En cuanto a la presencia de IBI, el grupo de edad con mayor porcentaje es el de lactantes entre 1 mes y 12 meses (43.5%); en estos casos, hallamos una $PCT > 2$ ng/dl en el 65% de los pacientes en todas las franjas horarias. En la franja horaria de 6 a 12 horas, la PCT presenta una sensibilidad (S)=87% y especificidad (E)=88% momento de mayor rentabilidad. En la figura se comprueba como la PCT

presenta una mayor exactitud como prueba diagnóstica de infecciones bacterianas (invasivas o no) frente a la PCR durante las primeras 12 horas. Casi en el 30% de infecciones víricas hay una $PCR > 10$ mg/dl mientras que un 40% de niños con IBI pueden presentar valores negativos de PCR.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

A partir de nuestros resultados podemos concluir que la negatividad de la PCT es un marcador fiable y precoz en las primeras doce horas de un proceso febril para poder descartar la presencia de bacteriemia, lo que nos permite disminuir la invasividad en el diagnóstico con realización de un menor número de pruebas complementarias. Una PCT elevada (> 2 ng/dl) nos permite detectar precozmente una infección bacteriana, siendo el periodo más idóneo para realizar la determinación entre las 6 y 12 horas del inicio de la fiebre, ya que es el momento con mayor rentabilidad diagnóstica con un 87% de PCT elevadas en pacientes con IBI. Todo esto nos permite un diagnóstico más rápido y eficaz frente al que nos ofrece la PCR, pudiendo tratar precozmente aquellos cuadros de infección bacteriana grave y evitando las complicaciones de un diagnóstico tardío.



ABC PCT=0.040 (IC95%: 0.743-0.993)

ABC PCR=0.705 (IC95%: 0.640-0.962)

ABC Leucocitos totales=0.660 (IC95%: 0.543-0.794)

¿Lactante febril – lactante grave? Revisión de la patología de lactantes menores de 90 días en urgencias.

Fujková J*, Castillo Rukoz C*, Matri Martí L*, Aracil Pedro T*,
Pons Morales S*, Ballester Asensio E*, Codoñer Franch P*.

**Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia.*

OBJETIVO

Describir la frecuencia y tipo de patología en el lactante menor de 90 días de edad, que consulta en nuestro servicio de urgencia pediátrica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión de historias clínicas de pacientes menores de 90 días que consultaron en Urgencias de Pediatría de nuestro hospital entre el 1 de julio 2011 y el 31 de marzo de 2012. Se consideró fiebre una temperatura axilar igual o superior a 38°C por ser la utilizada en nuestra práctica clínica habitual.

RESULTADOS

Se incluyeron un total de 623 niños menores de tres meses (3,3% del total de las urgencias). 251 pacientes eran varones (58,8%). Los diagnósticos finales más frecuentes fueron: infección respiratoria superior 22,5%; normalidad clínica en 14,4%; bronquiolitis 8,3%; cólico de lactante 6,5%; gastroenteritis aguda 3,7%; ictericia no inmune 3,9%; vómitos 3%; síndrome febril 3,9%; otitis media aguda 1,3%; infección tracto urinario 1,5%; otros 30,5%; incluyendo en estos problemas no patológicos propios del recién nacido o lactante pequeño: estreñimiento; problemas cutáneos, problemas relacionados con la técnica alimentaria. Del total, 83 casos presentaron fiebre en domicilio (15%) (edad media 45,7 días, varones 48), siendo la fiebre, motivo de consulta en sólo 26 casos y el diagnóstico inicial, infección respiratoria superior (25); bronquiolitis (17) VRS positivo en 10 casos, fiebre sin foco (17), normalidad clínica (5); hiperbilirubinemia (7), gastroenteritis aguda (4); infección tracto urinario (4), neumonía (2), mastitis (1), vómitos (1). De estos ingresaron 41 (49,4% del total) y uno se trasladó. En todos los casos de fiebre sin foco (17, 41,5%

de los ingresos en menores de 3 meses), se realizó analítica de sangre (hemograma, bioquímica y hemocultivo), siendo la media de leucocitos 15,5 x 10⁹ (mín.3.100; máx. 28.000), de PCR 6,2mg/l y de PCT 0,054 ng/l. Todos los hemocultivos resultaron negativos. Se obtuvo muestra de orina en todos los casos, siendo patológica la tira reactiva en 5 casos, mandándose muestra para cultivo que resultó posteriormente negativa. Se realizó punción lumbar en 7 casos siendo el cultivo negativo en todos, sólo en un caso se obtuvo PCR enterovirus positivo. Analítica heces se realizó en 9 casos, detectando en un caso Ag. Enterovirus positivo. Radiografía de tórax se solicitó en 4 casos, siendo normal la exploración. Se obtuvo muestra de exudado nasofaríngeo en un caso con resultado positivo para Virus respiratorio sincitial (VRS). Con esto se modificó el diagnóstico en 3 casos, un caso meningitis por enterovirus, uno infección por enterovirus y otro Bronquiolitis VRS positiva quedando como síndrome febril 14 casos. Todos tuvieron una evolución satisfactoria.

DISCUSIÓN

En nuestra serie, las causas de fiebre en lactantes son mayoritariamente de origen banal, desarrollando cuadros breves y autolimitados que no requieren de tratamiento específico. El 58% de los casos de enfermedad febril aguda son de tipo infeccioso, predominando trastornos respiratorios y gastrointestinales. Solo en dos casos se demostró enfermedad bacteriana potencialmente grave (3,2%), por presentar urinocultivo positivo. CONCLUSIONES: Los lactantes menores de 90 días de edad con fiebre precisan un control más estrecho y estudio analítico más complejo que los pacientes mayores de esta edad para comprobar la benignidad del proceso.

Neumonía por *L. Pneumophila* en pediatría. Una posibilidad a tener en cuenta.

Muñoz Endrino C*, Peñalver Sarmiento A*, Ferrández González M*, Taibi N*, Roig Riu M*.

*Servicio Pediatría. Hospital Vega Baja. Orihuela.

INTRODUCCIÓN

Presentamos dos casos de neumonía por *Legionella pneumophila* en la infancia. Comentamos las manifestaciones clínicas, evolutivas y respuesta al tratamiento.

CASOS CLÍNICOS

Primer caso: Niño de 7 años que ingresa por fiebre y afectación de estado general de 2 días de evolución. Radiografía de tórax se observa condensación en segmento posterosuperior del LID. Hemograma: 6810 leucocitos/ μ L. PCR 7.4 mg/dL. A su ingreso se pauta tratamiento con cefotaxima. Discreta mejoría tras su ingreso motivo por el que se remite a las 48 horas a su domicilio con tratamiento con amoxicilina, aunque al alta persiste fiebre. Empeoramiento clínico por lo que consultan a los 8 días de iniciado el cuadro. En este momento presenta en la radiografía de tórax aumento de la consolidación que abarca LM y LID. Se cambia el tratamiento a claritromicina con rápida mejoría. En el estudio serológico recibido a las 6 semanas se demuestra seroconversión con IgM (+) e IgG a *L. pneumophila* que pasan de negativas a 1/128. La investigación epidemiológica no encuentra ningún factor de riesgo.

Segundo caso: Niña de 9 años que ingresa por dificultad respiratoria de 2 días de evolución, afectación del estado general y febrícula. Radiografía de tórax: infiltrado intersticial bilateral en LID y LII. Hemograma 17490 leucocitos/ μ L con 89% neutrófilos. PCR 0.7 mg/dL. Inicialmente se pauta tratamiento con broncodilatadores inhalados, oxigenoterapia y corticoides orales. Empeoramiento progresivo con necesidades de oxígeno cada vez más elevadas sin excesivo aumento del trabajo respiratorio por lo que el 6º día tras su ingreso se pauta tratamiento con claritromicina, con rápida mejoría clínica en las primeras 24 horas y mejoría paulatina de las imágenes radiológicas. En el estudio serológico recibido a las 5 semanas se infor-

ma que la IgM (+) en el segundo control y la IgG que pasa de negativa a 1/256 en el segundo control a *L. pneumophila*. Nuevamente la investigación radiológica no encuentra datos de interés.

COMENTARIOS

- *Legionella pneumophila* es un agente casual de neumonías en adultos. En la edad pediátrica es excepcional por debajo de los 4 años. A partir de esta edad empieza a detectarse en neumonías extrahospitalarias, aunque su incidencia demostrada por seroconversión es baja pero no despreciable. Los β lactámicos no son eficaces para el tratamiento de las neumonías por *Legionella*. El antibiótico de elección es un macrólido. La respuesta en pediatría suele ser muy buena con mejoría clínica evidente en las primeras 24 horas.
- Los protocolos de las sociedades científicas pediátricas para el tratamiento de las neumonías extrahospitalarias en niños mayores de 5 años recomiendan un macrólido solo, o asociado a una cefalosporina en casos graves, en neumonías extrahospitalarias no abscesificadas ni por aspiración¹. Nuestra impresión es que el seguimiento de este protocolo no es idóneo y con frecuencia los niños mayores de 5 años reciben un β lactámico como tratamiento único. La etiología más frecuente en este tramo de edad es *M. pneumoniae*. Aunque la curación espontánea es la regla en las neumonías por micoplasma, el tratamiento con un macrólido acorta el curso de la enfermedad y evita complicaciones y casos secundarios. Con respecto a la *Legionella* con un curso clínico bastante más agresivo, el tratamiento recomendado en los protocolos de tratamiento es muy eficaz.
- Como en la neumonía pediátrica no se suele realizar investigación etiológica, la idoneidad del protocolo permanece oculta. Consideramos al respecto muy interesante nuestros casos porque hacen evidente la eficacia del protocolo y las consecuencias negativas de un incorrecto cumplimiento.

Neumonía afebril del lactante por *Chlamydia Trachomatis*. Revisión de tres casos.

Montoya Tamayo C, Cano López R. M, Ramón Redal M,
Escobar Pirela H. D, Ferrer Lorente M. B, Cabezuelo Huerta G.*

**Servicio de Pediatría. Hospital Universitario y politécnico La Fe. Valencia.*

INTRODUCCIÓN

Chlamydia Trachomatis es un agente bacteriano que con frecuencia causa infecciones de transmisión sexual entre hombres y mujeres jóvenes. En el caso de las mujeres en edad reproductiva, tanto portadoras como enfermas, la importancia en su detección y tratamiento precozes mayor por el riesgo de transmisión de enfermedades al recién nacido, algunas de las cuales pueden ser potencialmente graves.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisamos tres casos de infección respiratoria por *Chlamydia Trachomatis* diagnosticados en la sección de lactantes pediátricos de nuestro centro en los últimos 5 años mediante la detección de antígeno en muestra broncoalveolar. En todos ellos se confirmó la presencia del germen en cérvix materno. Comparamos los antecedentes y características clínico-radio-lógicas.

RESULTADOS

Los tres casos eran varones de pocas semanas de vida (media de edad, 5 semanas), Todos habían nacido mediante parto vaginal no instrumentado, presentan cuadros respiratorios de evolución atípica y que requirieron ingreso. Los tres presentaron dificultad respiratoria sin fiebre. En uno de los pacientes figura el antecedente de conjuntivitis neonatal. La radiología demostró patrón de afectación intersticial pulmonar compartida. La eosinofilia fue el dato analítico común más destacable. Uno de los pacientes precisó de ingreso en cuidados intensivos para soporte respiratorio. Una vez establecido el diagnóstico etiológico e instaurado el tratamiento con macrólidos, la evolución clínica fue favorable.

DISCUSIÓN

La infección por *Chlamydia Trachomatis* en el recién nacido se adquiere a través del canal del parto y excepcionalmente intraútero. La bacteria está implicada en un 30-50% de las conjuntivitis neonatales. Con menor frecuencia coloniza la rinofaringe y conlleva riesgo de infección de vías respiratorias bajas. Si bien suele ser asintomático, el cuadro respiratorio puede hacerse grave hasta requerir asistencia ventilatoria. Es característico su curso sin aumento de la temperatura. Existen varias formas de diagnóstico dependiendo de la afectación predominante, siendo la serología y la detección de antígeno en secreciones, los métodos más adecuados para los cuadros pulmonares. Se deben descartar otros agentes como el virus respiratorio sincitial y *Clamydophilapneumoniae* como posibles causas. Una eosinofilia llamativa y la afectación intersticial van a favor del diagnóstico etiológico. Ante un cuadro de estas características estaría justificado iniciar tratamiento antibiótico del lactante con macrólidos y erradicar la infección en la madre y parejas sexuales.

CONCLUSIONES

La neumonía por *Chlamydia Trachomatis* constituye una causa de dificultad respiratoria poco frecuente en el lactante. Se debe considerar ante cuadros de bronquiolitis atípicas con afectación radiológica y empeoramiento progresivo que no responde a tratamiento sintomático. Un alto índice de sospecha permite el diagnóstico y tratamiento antibiótico precoz de esta entidad todavía hoy infradiagnosticada y que puede resultar potencialmente grave, y de tratarse precozmente se podría acelerar la curación y evitar el daño pulmonar infeccioso a edades tempranas.

Retraso de crecimiento: CMV congénito o adquirido.

Cervera Albenca A*, López Leibar M*, Dapena Archiles M**, Tornador Gaya E*, Pont Colomer M*, Labordena Barceló C**.

**Hospital General de Castellón. Servicio de Pediatría.*

***Centro de Salud Fernando El Católico, Castellón.*

INTRODUCCIÓN

A pesar de no estar incluido en el screening serológico de la mujer embarazada, el citomegalovirus (CMV) es la causa más frecuente de infección congénita en los países desarrollados. La tasa de adquisición en el periodo postnatal no es menos apreciable. Por estos motivos, es una de las causas potenciales que se tienen que contemplar en el diagnóstico diferencial del lactante con fallo de medro.

CASO CLÍNICO

Lactante varón que presenta estancamiento progresivo pondoestatural, así como de perímetro craneal sin otra sintomatología acompañante.

Como antecedentes fue un prematuro de 33 SG con peso adecuado para la edad gestacional (2510gr) que requirió ingreso en la Unidad Neonatal por prematuridad y sospecha de sepsis. Durante la evolución presentó una intolerancia digestiva los primeros seis días de vida con necesidad de nutrición parenteral y una hiperbilirrubinemia no isoimmune que precisó fototerapia durante 48 horas (cifra máxima de bilirrubina 17,8 mg/dl). Se obtuvo un hemocultivo positivo a *Estafilococo coagulasa* negativo (contaminación? Origen del catéter?) y un exudado ótico positivo para *E. Coli*. La evolución fue favorable y se dio de alta a los 25 días de vida con una exploración dentro de la normalidad, lactancia natural exclusiva y pruebas de imagen cerebrales (X2) y abdominal normales con screening de hipoacusia también normal.

A los cuatro meses de vida se detecta un estancamiento pondoestatural y de perímetro cefálico, asociado a aspecto clínico de enfermedad y desnutrición. Dentro del diagnóstico de fallo de medro se solicita una analítica donde destaca una leucocitosis a expensas de linfocitosis y un aumento de los reactantes de fase aguda

(ferritina y PCR), aumento de las cifras de LDH y una hepatitis (transaminasas X3) sin patrón de colestasis ni visceromegalias (ecografía abdominal normal). Serología TORCH, incluido CMV negativa.

Pero ante la sospecha de infección congénita se hizo la determinación de PCR cuantitativa de CMV en orina que resultó ser positiva y de forma retrospectiva la serología materna fue Ig G positiva con alta avidéz, lo que indicaba que la infección podría haber ocurrido en el tercer trimestre de embarazo.

En cuanto al manejo del paciente se ha complementado la lactancia natural sin suspenderla y se ha iniciado la alimentación complementaria con una normalización progresiva de las cifras de transaminasas y una mejora clínica evidente con un catch-up de talla y peso, aunque pese a la mejoría persiste excretando CMV en orina. La detección de PCR cuantitativa en la muestra de sangre seca del papel de filtro de la prueba del talón en estos momentos está pendiente de resultado y según ésta se valorará la necesidad de tratamiento.

COMENTARIOS

Por las implicaciones pronósticas a largo plazo se tiene que considerar el diagnóstico de infección congénita por CMV en los episodios de sepsis que quedan sin diagnosticar en el periodo neonatal, especialmente en el paciente prematuro. Así mismo un alto índice de sospecha es necesario en aquel lactante que presenta un retraso de crecimiento. Intentar diferenciar entre infección congénita vs adquirida es importante para la indicación de un tratamiento, que además de la carencia de los estudios prospectivos que lo avalan, no está exento de efectos secundarios, y en el caso del Valganciclovir, no está aprobado en la edad pediátrica. Casos como este reabre el debate de la necesidad de screening materno para este virus.

Ictericia colestásica como síntoma inicial de infección por virus de Epstein-Barr.

Rico Moncho, L*, Vázquez Gomis R*, Lozano M*
*Servicio de Pediatría. Hospital General de Elche.

INTRODUCCIÓN

Se presenta el caso de una niña con hepatitis colestásica secundaria a infección aguda por VEB. Aunque la evidencia bioquímica de afectación hepática subclínica es frecuente en la mononucleosis infecciosa por VEB, la clínica de colestasis: ictericia y prurito son infrecuentes como forma de presentación en el niño. Se postula que la ictericia puede deberse a daño directo o a reacción autoinmune sobre el hepatocito y/o epitelio biliar o por la hemólisis inducida por el virus.

CASO CLÍNICO

Niña de 13 años, sin antecedentes patológicos de interés, con cuadro de 1 semana de evolución de fiebre (72 horas) y posteriormente astenia, vómitos y en las últimas 24 horas, ictericia sin coluria y sin acolia. En la exploración: ictericia conjuntival y cutánea, hepatomegalia de 4 cm sin esplenomegalia. Sin otros hallazgos.

Los exámenes complementarios confirmaron cuadro de colestasis con aumento de las transaminasas (x10) y de la bilirrubina a expensas de la fracción directa con estudio de la coagulación normal. El hemograma mostraba la presencia de linfocitos activados típica del Sme mononucleosico. Se realiza estudio serológico para virus hepatotropos (VHA, VHB, VHC toxoplasmosis, CMV y VEB). Tras Paul-Bunell positivo,

serología Hepatitis A negativa y dado el buen estado general con tolerancia oral adecuada, se decide seguimiento por Consultas Externas. Tras 7 días, presenta mejoría progresiva de la ictericia y aparición de un exantema micropapular eritematoso confluyente y pruriginoso generalizado, amígdalas hipertroficadas con fibrina, adenopatías laterocervicales y hepatoesplenomegalia.

Los resultados bioquímicos mostraron una mejoría en los parámetros de colestasis pero aumento del daño celular (transaminasas x 50) con coagulación normal. Se realizó ecografía abdominal que mostro hepatomegalia a expensas de lóbulo hepático derecho y leve esplenomegalia sin afectación de la vía biliar. La serología fue negativa para Hepatitis A, B y C, citomegalovirus y toxoplasma y positiva para VEB (IgM-VCA positivo). En el momento actual, pendiente de nuevo control analítico en 1 mes.

COMENTARIOS

El VEB es responsable de más del 90% de los casos de mononucleosis infecciosa. Además de la sintomatología típica, debemos tener presente las presentaciones atípicas como la ictericia; incluso que ésta puede en el inicio presentarse aislada, sin otros síntomas característicos de la mononucleosis. Por tanto, debemos tener en cuenta el VEB en el diagnóstico diferencial de la ictericia colestásica de la infancia.

signos/síntomas	Día 1 Fiebre	Día 3 Vómitos	Día 6 Astenia	Día 7 Ictericia Hepatomegalia	Día 8 Ictericia	Día 12 Exantema pruriginoso	Día 13 Amigdalitis adenopatías esplenomegalia	Día 17 Exantema
GPT (ALT) (U/L)				200	205			150
GPT (ALT) (U/L)				200	205			150
GPT (ALT) (U/L)				240	210			250
Bilirrubina total (mg/dL)				0,5	2			2,4
Bilirrubina conjugada (mg/dL)				0,5				1,5
Coeficiente de retención (mg/dL)								2,5
FA (pH)								9,0
Leucocitos (x10 ⁹ /L)				11000	15000			15000
Formida leucocitaria				PMN 70%, L 20%, BMN 10% mononucleosis atípicas linfocitos atípicos	Alta forma 20% linfocitos mononucleosis atípicas			PMN 40%, L 50%, BMN 10% mononucleosis atípicas
Hemoglobina (g/dL)				11,1	10,6			11,2
Hemoglobina (g/dL)				12,00	12			12

Lesión transitoria en esplenio de cuerpo calloso en el contexto de convulsiones afebriles por rotavirus. A propósito de un caso.

Parra Llorca A *, Juan Ribelles A *, Ibáñez Clemente B *,
Escobar Pirela H*, Tomás Vila M **, JiménezBuselo M ***.

**Residentes Servicio Pediatría. Hospital Universitario y politécnico La Fe. Valencia.*

***Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario y politécnico La Fe. Valencia.*

****Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario y politécnico La Fe. Valencia.*

INTRODUCCIÓN

El rotavirus es la principal causa de gastroenteritis en niños menores de 3 años. La infección es localizada en el intestino y con poca frecuencia se presenta morbilidad extraintestinal. Sin embargo, puede afectar al sistema nervioso central produciendo convulsiones generalizadas, afebriles, benignas. Están asociadas a cuadros de gastroenteritis (GEA) con deshidratación leve y sin desequilibrio hidroelectrolítico. Como característica excepcional podemos hallar una lesión descrita típicamente en la porción central del esplenio del cuerpo calloso, transitoria y sin secuelas posteriores. Presentamos un caso clínico con estas características.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 2 años de edad sin antecedentes de interés traído por el Servicio de Atención Médica Urgente por haber presentado un primer episodio convulsivo tónico-clónico afebril durante todo el episodio, de 2 minutos de duración con desconexión del medio, retroversión ocular y cianosis peribucal sin relajación de esfínteres. A su llegada se encuentra con Glasgow 14, en estado post-ictal, levemente hipotónico. Constantes dentro de la normalidad, incluida la glucemia, la calcemia, los gases y los electrolitos. Presentaba deposiciones diarreicas de dos días de evolución, asociando vómitos repetidos durante las últimas 24 horas. A los 5 minutos de su llegada reinicia crisis de hipertonia con desviación ocular que cede a los 2 minutos tras administración de midazolám intravenoso. Emisión de gas fétido sin deposición acompañante durante la segunda crisis. Asintomático intercrisis, realiza una tercera crisis que asocia un espasmo carpo-pedal que cede en segundos. Durante su ingreso realiza el primer día dos episodios de rigidez generalizada sin desconexión del medio de segundos de duración. Paciente irritable que con-

tinúa con clínica de gastroenteritis con deposiciones diarreicas, ácidas y malolientes. A su inicio se realizan exploraciones complementarias obteniendo un hemograma anodino, antígeno de rotavirus en heces positivo con coprocultivo negativo. Tomografía axial computarizada craneal y electroencefalograma que no muestra actividad paroxística evidente. Finalmente se realiza una resonancia magnética nuclear donde se observa una lesión aislada hiperintensa en T2 y difusión con restricción de la misma, bien delimitada, de 12 x 4 mm de diámetro localizada en la porción central del esplenio del cuerpo calloso. No capta contraste ni produce edema ni efecto masa sobre estructuras circundantes. En todo momento el paciente presentaba exploración neurológica dentro de la normalidad. Tras el cese de la crisis convulsiva y tras la normalización clínica se da el alta sin tratamiento anticomicial.

COMENTARIOS

Las convulsiones benignas afebriles asociadas con GEA viral leve, y más concretamente con las producidas por rotavirus fueron descritas por primera vez por Morooka en Japón en 1982. La lesión está en relación con la infección vírica y con las convulsiones que sufre el paciente. La lesión es única y no se aprecian otras lesiones desmielinizantes cerebrales. Se recomienda control de imagen entre 3 y 6 meses tras el presente estudio para valorar evolución o desaparición de la lesión. En todas las series revisadas los pacientes no presentan crisis posteriores, con buen desarrollo psicomotor. No es necesario tratamiento anticomicial. Las convulsiones benignas generalizadas por rotavirus están posiblemente infradiagnosticadas. El espectro de alteraciones que puede originar un rotavirus incluye crisis febriles atípicas, estatus febriles o epilepsias parciales benignas de la infancia temprana, encefalitis, síndrome de Reye, encefalitis aguda necrotizante y parálisis flácida.

Diferentes formas de presentación de infección aguda por Parvovirus B19.

Pérez García B; Jiménez Candel MI; Rey Simón R; Pedrón Marzal G; Hervás Andrés A.

**Servicio Pediatría Hospital Lluís Alcanyis, Xàtiva (Valencia).*

INTRODUCCIÓN

Las manifestaciones clínicas de la infección aguda por Parvovirus B19 son muy variadas; además del cuadro cutáneo típico de eritema infeccioso o quinta enfermedad, pueden verse otras manifestaciones menos frecuentes, pero de mayor gravedad.

El ser humano es el único huésped conocido de este virus. Suele presentarse de forma epidémica, en brotes, de predominio a finales de invierno o principios de primavera.

Tras revisar las serologías de Parvovirus solicitadas a niños en nuestro hospital en el último año, se presentan cuatro casos de infección aguda con cuadros clínicos muy variados.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1: niña de 2 años, consulta por fiebre de 1 semana de evolución, con cuadro catarral, vómitos y deposiciones diarreicas. A la exploración, se objetiva hiperemia faríngea y timpánica bilateral, siendo el resto de exploración por sistemas normal. En la analítica, se evidencia leucopenia con neutropenia (378 neutrófilos totales), resto series normales, PCR 91 mg/l y Procalcitonina 2.66 ng/ml; en control analítico a las 24 horas, aumento de PCR (227) y Procalcitonina (45). Se inicia antibioterapia iv de forma empírica, que se mantiene 7 días; queda asintomática a las 72 horas. Estudios solicitados normales, excepto serología con IgM Parvovirus B19 positiva. Buena evolución clínica y analítica.

Caso 2: niño, 8 años, que consulta por dolor torácico de inicio brusco dos horas antes, que le ha despertado mientras dormía, que mejora con la sedestación, sin otra sintomatología. A su llegada, asintomático, con exploración física normal. En ECG se objetiva elevación del ST y en analítica, valores elevados de CK (235 U/l) y troponina T ultrasensible (263.2 ng/ml), que aumentan en las siguientes horas. Resto exploraciones (Rx tórax, ecocardiograma) normal. Ante intensidad referida al inicio del cuadro, se solicita RMN cardíaca donde se visualizan áreas de edema en segmentos apicales, compatible con miocarditis vírica. Posteriormente, informan de la positividad de la IgM Parvovirus B19. Normalización analítica en 7 días, con buena

evolución hasta la actualidad.

Caso 3: lactante, 14 meses, que consulta por cojera de 24 horas de evolución, con dolor e impotencia funcional; cuadro IRS asociado. Analítica con leucocitosis, siendo el resto normal; ecografía caderas con mínimo derrame. Ingresa para Observación, con buena evolución, y diagnóstico provisional de sinovitis transitoria de cadera, a la espera de resolución y con seguimiento posterior. En visitas posteriores, persiste cojera y elevación de la VSG, realizando a las 3 semanas de inicio del cuadro, RMN caderas objetivándose artritis de cadera izquierda. Se mantiene tratamiento antibiótico iv durante 14 días, con buena evolución, con desaparición de la cojera, y recuperando progresivamente movilidad. Se obtiene IgM para Parvovirus B19 positiva, con resto serología y cultivos negativos, con diagnóstico final de artritis reactiva. Resolución total del cuadro tras el alta, sin recaídas.

Caso 4: niño 7 años, que acude por artralgias de las 4 extremidades de predominio vespertino, de 3 días de evolución, con fiebre; refiere el dolor como inconstante al inicio, siendo continuo en el momento que consulta. Los días previos, exantema en raíz de miembros. A la exploración, dolor a la movilización de rodillas, tobillos y muñecas, con signos inflamatorios de tobillo derecho y muñeca izquierda, siendo el resto normal. Analítica sin hallazgos, salvo VSG elevada. En analítica ordinaria, FR negativo, ANAs positivos. Resto exploraciones normales, salvo IgM Parvovirus B19 positiva. En seguimiento posterior, persistencia de la poliartritis, siendo remitido a Reumatología Pediátrica, con diagnóstico actual de AIJ.

COMENTARIOS

En los casos presentados, podemos distinguir diferentes formas de presentación de una infección aguda por Parvovirus B19. Todos ellos se han presentado en un período de un mes y medio, lo que se ajusta a lo descrito en la literatura acerca de su presentación de forma epidémica, a pesar de haberse presentado todos ellos en los meses de noviembre y diciembre de 2011 (siendo este dato diferente a los revisados).

Manejo de la transmisión vertical del VIH: revisión de 18 casos.

Pastor Ferrándiz L, Gavilán Martín C, Clavijo Pendón A.

**Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de San Juan de Alicante.*

INTRODUCCIÓN

Aproximadamente mil niños se infectan por VIH cada día por transmisión vertical (TV) diariamente, siendo un problema de gran relevancia que afecta a 3,2 millones de personas <15 años. La OMS prioriza entre sus Estrategias 2011-2015 “eliminar la infección VIH en el niño” y el Plan Nacional SIDA 2008-2012” tiene como primer objetivo “prevenir nuevas infecciones”. En este contexto, nuestro objetivo es realizar una revisión autocrítica de nuestro manejo del niño expuesto al VIH, durante el embarazo, parto y postparto.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo y descriptivo. Revisamos historias de 18 RN expuestos, entre los años 2007-2011, recogiendo datos del manejo durante el embarazo: enfermedades maternas, control, TARGA (tratamiento antirretroviral de gran actividad), y cargas virales (CV) en 3er trimestre; parto: tipo y profilaxis, y postparto: profilaxis RN, efectos secundarios, CV, serología y momento del alta.

RESULTADOS

De los 18 RN expuestos, en ningún caso hubo TV. El embarazo estuvo controlado en 14 pacientes, todas ellas con TARGA (3 que no estaban controladas también se trataron de forma irregular). 15 pacientes llegaron con CV indetectable al 3er trimestre, y en 16 se realizó profilaxis correcta con zidovudina (AZT) intraparto.

En cuanto al manejo del RN, en los casos con CV indetectable se inició profilaxis con AZT en monoterapia, y en los tres restantes se utilizó triple terapia. En 8 niños se cambió AZT por Lopinavir debido a efectos secundarios (anemia, neutropenia y acidosis

láctica).

En cuanto a las cargas virales, la primera se realizó al nacimiento, la segunda al 1.5 mes (rango entre 1 mes y 5 meses), y la tercera a los 5.3 meses (rango entre 4 meses-11 meses). Se perdieron 4 pacientes, en los que no se pudo confirmar la serología, siendo las cargas virales de los RN negativas en todos los casos.

CONCLUSIONES

A pesar de que en nuestro estudio se constata una tasa de transmisión vertical del 0%, hay aspectos que son susceptibles de mejora.

- 1) Durante el embarazo, fundamental el diagnóstico precoz del VIH (test universal), TARGA materno a todas las gestantes infectadas y CV indetectable en 3er trimestre
- 2) Es importante realizar una profilaxis correcta en el momento del parto, para minimizar la tasa de transmisión que suele ocurrir en este proceso.
- 3) Se debe aplicar una profilaxis correcta en el RN expuesto, con mono o triple terapia dependiendo de los factores de riesgo, que en nuestro caso se ha realizado adecuadamente.
- 4) Un tiempo estandarizado para realizar las cargas virales, supondrían una mejor organización y seguimiento, a pesar de que el problema fundamental es la no asistencia de los niños a la consulta en las fechas acordadas.
- 5) Es necesario una mayor implicación entre pediatras-ginecólogos, para mejorar estos puntos y conseguir una mayor comunicación con la madre para explicar tratamiento, alternativas del parto y lactancia. Trabajando en estos aspectos es posible conseguir una tasa de transmisión vertical del 0%, no sólo en nuestro hospital, sino de forma generalizada.

Infección por *Mycoplasma pneumoniae* en el preescolar: ¿es tan infrecuente?

Domingo Triadó I*, Muñoz Aguilar G*, Ardit Lucas J*, Tomás Rates C*, Alcón Sáez JJ*,
Ocete Mochón M^a D**, Fraile Fariñas M^aT**, Medina González R**.

**Servicio de Pediatría. **Servicio de Microbiología.
Consorcio Hospital General Universitario. Valencia.*

INTRODUCCION

La infección por *Mycoplasma pneumoniae* ha sido relacionada con una amplia variedad de entidades clínicas, entre las que destacan principalmente las infecciones del tracto respiratorio superior e inferior. El grupo de edad que presenta el pico de incidencia máxima es el comprendido entre los 5 y los 14 años, siendo menos habitual en los menores de esta edad y casi nulo en los menores de 6 meses. El objetivo del presente estudio es revisar la incidencia de las infecciones por *Mycoplasma* en el Preescolar. La introducción reciente de métodos de diagnóstico altamente específicos y rápidos mediante Reacción en Cadena de la Polimerasa (PCR), ha permitido realizar un diagnóstico más precoz de las patologías causadas por este microorganismo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo en base a las determinaciones microbiológicas mediante PCR de *Mycoplasma* en muestras de exudado nasofaríngeo y detección serológica de IgM frente a *Mycoplasma* en sangre. Se estudiaron 334 niños atendidos tanto en el Servicio de Urgencias Pediátricas de nuestro hospital como en la Sección de Preescolares, de edades comprendidas entre los 6 meses y los 5 años entre Abril de 2010 y Marzo de 2012. Las variables analizadas en cada uno de los casos fueron: edad, necesidades de ingreso en hospital, anamnesis y exploración física, antibioterapia previa, resultados analíticos y juicio diagnóstico.

RESULTADOS

De los 334 pacientes revisados, a 234 se les había realizado detección mediante PCR en exudado nasofaríngeo con positividad en 42 de ellos (18%). Los 100 restantes se estudiaron mediante determinación de IgM frente a *Mycoplasma*, con una positividad en 12 de ellos (12%). Se obtuvo un total de 51 pacientes afectados por *Mycoplasma*. No hubo diferencias entre sexos. El intervalo de edad predominante fue de 2 a 4 años (58%), seguido del de 4 a 5 (21%). La sintomatología predominante fue la fiebre <39°C en un 90%, seguida de la tos (72%) y la dificultad respiratoria (47%). El diagnóstico más frecuente fue la neumonía con 40 casos (78%), asociando derrame un 9% y broncoespasmo un 47%. Previamente al diagnóstico habían sido tratados con antibioterapia empírica clásica, durante un periodo de 3 a 4 días un 41%. Se realizó analítica sanguínea a un 64%, observando <15000 leucocitos en un 85% y una PCR <5 en un 83%. Requirieron ingreso 27 pacientes (53%).

DISCUSION Y CONCLUSIONES

Hemos objetivado una elevada incidencia de infecciones por *Mycoplasma* en menores de 5 años en nuestro departamento de salud. La búsqueda específica de infección por *Mycoplasma* en este grupo de edad debería realizarse dada la necesidad de un tratamiento específico aumentando así la eficacia y la eficiencia en el manejo terapéutico de los Preescolares afectados por *Mycoplasma Pneumoniae*.

Enfermedad por arañazo de gato: una forma atípica de presentación.

Mora Carmona A, Pérez Tarazona S.

**Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de La Ribera. Alzira. Valencia.*

INTRODUCCIÓN

La enfermedad por arañazo de gato (EAG) se manifiesta la mayoría de las veces en su forma típica causando un cuadro de adenitis regional. No obstante, la presentación puede ser atípica, como el caso que se expone a continuación.

CASO CLÍNICO

Niña de 11 años de origen inmigrante hospitalizada para estudio por fiebre en picos de hasta 39,5°C de 3 semanas de evolución, asocia lumbalgia y dolor abdominal de tipo cólico. Deposiciones normales. Tratamiento sintomático con antitérmicos. A la exploración física destacaba palidez mucocutánea, adenopatías laterocervicales móviles a la palpación, abdomen deprimible sin masas, no hepatomegalia ni esplenomegalia y una pérdida de peso de 5 kilos en las últimas tres semanas. La analítica al ingreso mostró una serie roja normal, serie blanca con 7700 leucocitos (62,3%N), frotis de sangre periférica normal. VSG y PCR elevadas. Factor reumatoide, complemento y transaminasas dentro de límites normales. Se realizó estudio ecográfico abdominal que puso de manifiesto la existencia de abscesos hepáticos y esplénicos, hallazgo que se confirmó en TC. Ante la fiebre prolongada y el antecedente de contacto con gato, se solicitó serología de *Bartonella Henselae* que resultó positiva (título IgG 1/200). Todo ello planteó el diagnóstico de enfermedad por arañazo de gato, con lo que inició tratamiento con azitromicina. Ante la continuidad de la fiebre y dolor osteoarticular se realizó gammagrafía ósea que mostró áreas con aumento de la reacción osteogénica a nivel maxilar y de articulación sacroiliaca izquierda, descritas posteriormente en RMN como focos de osteomielitis. Se realizó punción ósea guiada por TC

y se realizó estudio de PCR del material obtenido, que resultó positivo para *Bartonella Henselae*, histológicamente presencia de granulomas necrosantes compatibles con el diagnóstico. Persistencia de la fiebre tras 9 días de tratamiento con azitromicina por lo que se decide iniciar antibioterapia con cotrimoxazol y rifampicina, tras lo cual los picos febriles son de menor intensidad y se espacian en el tiempo objetivándose disminución de los reactantes de fase aguda en los controles analíticos. En el seguimiento posterior al alta permanece apirética, el control ecográfico realizado a los 6 meses muestra disminución en el número y tamaño de las lesiones.

COMENTARIOS

1. El amplio espectro de manifestaciones clínicas de la EAG atípica hace que plantear su diagnóstico sea complejo.
2. El dolor abdominal constituye el síntoma guía para la forma hepatoesplénica, que habitualmente cursa de forma benigna desapareciendo los granulomas en 1-5 meses.
3. La osteomielitis es una complicación poco frecuente, pero debe ser considerada ante la existencia de dolor óseo y fiebre en pacientes con diagnóstico de EAG.
4. El tratamiento antibiótico está indicado en las formas atípicas de la enfermedad, aunque no hay evidencia disponible para el tratamiento, series de casos demuestran que los antibióticos más efectivos fueron: azitromicina, rifampicina, ciprofloxacino, gentamicina y cotrimoxazol.
5. Se recomienda incluir en la valoración de niños con fiebre prolongada la búsqueda de esta etiología.

Erisipela como manifestación de linfedema primario.

Salas García S, Solano Galán P, Núñez Adsuará P,
Rodríguez Ramos M, Juan Ribelles A, Ortí Martín A

Servicio de Pediatría Infecciosa. Hospital Universitario y Politécnico la Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Los cuadros de celulitis y erisipela en la infancia son una importante causa de morbilidad y en ocasiones de hospitalización. Se trata de infecciones cutáneas bacterianas caracterizadas por eritema, edema y aumento de la temperatura local de la zona afecta. Aunque en la literatura anglosajona se utilizan los términos de celulitis y erisipela indistintamente, en sentido estricto la distinción entre ambas se relaciona con la profundidad de la inflamación: la erisipela afecta a la dermis superficial, mientras que la celulitis es una inflamación más profunda, afectando a la hipodermis y la grasa subcutánea. Por tanto, para los autores anglosajones, la erisipela sería una forma de «celulitis superficial». La apariencia de la erisipela es muy característica en forma de una placa indurada de aparición súbita, ligeramente sobrelevada, de bordes bien delimitados, edematosa, dolorosa, caliente e intensamente eritematosa, que frecuentemente implica al sistema linfático. El principal agente causante es el *Estreptococo* beta-hemolítico grupo A. En la infancia la puerta de entrada de la infección suele ser una mínima lesión cutánea o desde un foco ORL (otorrinolaringológico) a distancia, a diferencia del adulto, es excepcional la existencia de factores de riesgo predisponentes como linfedema, insuficiencia venosa, diabetes o intértrigo.

CASO CLÍNICO

Niña de 6 años que consulta por eritema, edema y aumento de temperatura local de nalga izquierda de 24 horas de evolución. Inicio del cuadro con dolor y posteriormente rápida aparición de la placa. Asocia fiebre y malestar general. Antecedente inmediato de infección respiratoria superior. Desde los dos años presenta uno o dos episodios al año de similares características en la misma localización. Cuando se resuelven los episodios presenta ese glúteo más volu-

minoso y de mayor consistencia. Ante la sospecha de malformación subyacente como factor predisponente de los cuadros de erisipela se solicita una Resonancia Magnética donde se objetiva una malformación vascular de bajo flujo, completándose el estudio con una Ecografía Doppler donde se confirma el diagnóstico de Linfedema de glúteo izquierdo sin afectación del miembro. Se deriva a la paciente a la Unidad de Linfedema donde recibe tratamiento rehabilitador y medidas compresivas.

COMENTARIOS

La erisipela es una complicación frecuente del linfedema. Cuando existe una insuficiencia primaria o secundaria del sistema linfático la capacidad de transporte de los vasos linfáticos está reducida y se genera una linfostasis con formación de un edema intersticial rico en proteínas, el cual es un medio de cultivo excelente para las bacterias. El linfedema se clasifica en primario o secundario. El linfedema primario es debido a un defecto intrínseco de los vasos linfáticos (aplasia, hipoplasia, hiperplasia y tortuosidades) y existen tres tipos según la edad de presentación: el congénito, el precoz (entre los 4 meses y la adolescencia) y el tardío (que aparece entre la tercera y cuarta década de la vida). El linfedema no tiene un tratamiento curativo, por lo que los objetivos se centran en disminuir el volumen, reducir los síntomas y evitar la progresión y las complicaciones. El tratamiento del linfedema se basa prácticamente de forma exclusiva en medidas de rehabilitación.

Por tanto, podemos concluir que ante cuadros de erisipela recurrente, hay que recordar que puede haber una causa subyacente que favorezca el cuadro como puede ser un linfedema primario.

Tres casos de sacroileitis infecciosa en un periodo de un mes.

Sánchez Zahonero S*, García Williams S*, Lahuerta Cervera S*,
Arcos Machancoses JV*, Otero Reigada MC**.

*Residentes Hospital Universitari i Politècnic La Fe de València.

** Jefa Pediatria Infecciosa Hospital Universitari i Politècnic La Fe de València.

INTRODUCCIÓN

Las infecciones de las articulaciones son causadas con más frecuencia por bacterias. *Staphylococcus aureus* es el microorganismo más frecuentemente implicado. Su diagnóstico es complicado, dada la inespecificidad clínica.

CASOS CLÍNICOS

Exponemos tres casos clínicos con distintos factores de riesgo e imágenes de resonancia diferentes entre sí, diferente evolución del proceso. Nos llamó la atención la aparición de 3 casos en el periodo de un mes. En los 3 casos el diagnóstico definitivo lo dio la resonancia, consiguiendo en 2 casos un diagnóstico temprano, resolviéndose la patología con tratamiento antibiótico. En otro caso la tardanza en el diagnóstico

supuso recurrir a técnicas terapéuticas invasivas.

Tabla resumen: (D: Derecha, I: Izquierda, ATB antibiótico, TTO tratamiento, RMN resonancia magnética nuclear).

COMENTARIOS

La sacroileitis es una patología poco frecuente y clínica inespecífica. La resonancia magnética confirma el diagnóstico.

El tratamiento es intravenoso durante 2-4 semanas y posteriormente, antibiótico oral hasta completar unos 2 meses.

Un diagnóstico temprano evita la aparición de complicaciones y la necesidad de recurrir a técnicas invasivas.

	EDAD (años)	SEXO	Lado afecto	Prueba de imagen (RMN)	TTO	SEC UEL AS No
1	11	♂	D	sacroileitis derecha con proceso flemónico con absceso epidural intracanal.	ATB + Drenaje	No
2	1 y medio	♀	D	sacroileitis derecha con derrame articular y pequeñas colecciones subperiósticas de hueso iliaco y cambios flemónicos de partes blandas.	ATB	No
3	1	♀	I	Sacroileitis izquierda, con proceso flemónico, afectando partes blandas periarticulares	ATB	No

Ascitis fetal aislada: la importancia de un buen diagnóstico diferencial.

Cervera Albenca A*, Segura Navas L*, Nemesio Tordera M*,
López Sánchez C*, Aguilera Olmos R*, Martín Arenós JM*.

**Hospital General de Castellón Servicio de Pediatría, Sección de Neonatología.*

INTRODUCCIÓN

La ascitis se describe como el exceso de líquido libre intraabdominal y aislado cuando no va acompañado de derrames pericárdicos o pleurales.

Destacar que la ascitis fetal aislada es una patología de muy baja frecuencia, cuya presencia puede ser transitoria y leve aunque de manera infrecuente, puede ser causa de muchas etiologías importantes a tener en cuenta tales como: enfermedades genitourinarias, del aparato digestivo, cardíacas, hepáticas, infecciosas, ováricas o de errores del metabolismo. Por ello es muy importante hacer un buen diagnóstico diferencial descartando las posibles causas graves subyacentes con un correcto seguimiento de su evolución, a pesar de que la mayoría de ellas son de carácter transitorio.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 28 años de edad con embarazo controlado y sin patología (serologías y ecografías previas normales), antecedentes familiares sin interés, no abortos ni gestaciones previas. Se diagnostica a la semana 36 en una ecografía rutinaria una ascitis fetal intrauterino.

Nace a la semana 36 por cesárea un neonato varón de 2690 gr (p50-75), Apgar 9-10-10. Perinatal sin incidencias. Exploración física por aparatos totalmente anodina.

Se realiza diagnóstico diferencial de las posibles etiologías de ascitis con los siguientes resultados: RX de tórax, ecocardiograma y ECG: normales. Serología TORCH, hepatitis, y Parvovirus negativas. Hemogra-

ma, bioquímica, transaminasas, controles gasométricos, proteínas totales y albumina: en valores dentro del rango de la normalidad. Screening metabólico para hipotiroidismo y fenilketonuria normal.

Se realizan pruebas de imagen de aparato digestivo y genitourinario con los siguientes hallazgos: abundante líquido libre intraabdominal con dilatación de asas, resto de exploración de cavidad dentro de la normalidad.

En cuanto a la evolución del paciente; Al ingreso se deja a dieta absoluta con SNG abierta a bolsa y rectal que se retira a las 24 horas, iniciándose tolerancia oral que resulta efectiva. Se realizan pruebas complementarias descritas anteriormente con control de diuresis, glucemias, iones y osmolaridad en orina y tensiones arteriales resultando todo normal. Tras 5 días se repiten pruebas de imagen de control con desaparición del líquido libre intraperitoneal, quedando el diagnóstico de Ascitis Idiopática Aislada tras el despistaje.

COMENTARIOS

La ascitis fetal obliga a realizar un importante y minucioso diagnóstico diferencial ya que en ocasiones es un signo precoz de patologías asociadas a gran morbilidad perinatal, por ello es necesario imponer un seguimiento estricto desde su detección. En el caso de nuestro paciente la ascitis fetal fue catalogada como idiopática tras realizar los estudios y descartar las posibles causas, resolviéndose de manera espontánea tras el nacimiento sin repercusiones perinatales.

Cavernomatosis portal en el neonato a propósito de un caso.

Solano Galán P*, Salas García S*, Villalba Pérez M*, Toledo Morales C*, Escrig Fernandez R**.

**Residente Pediatría, Hospital La Fe de Valencia,*

*** Neonatología, Hospital La Fe de Valencia.*

INTRODUCCIÓN

Se denomina cavernomatosis portal al desarrollo de vasos colaterales que se establecen alrededor de la vena porta consecuencia de la obstrucción de ésta, de manera que estos canales venosos actúan como sistemas portoportales. La cavernomatosis es una enfermedad poco frecuente en la edad pediátrica. En un inicio suele ser asintomática, sin embargo, es la causa más frecuente de hipertensión portal (HTP) en la infancia.

CASO CLÍNICO

Paciente recién nacido prematuro de 30 semanas de gestación que al nacimiento es ingresado en la unidad de cuidados intensivos por distrés respiratorio, se canaliza vena umbilical y se inicia tratamiento de soporte respiratorio, ya retirado el catéter venoso umbilical (CVU), en el control ecográfico de la primera semana de vida se objetiva cavernomatosis portal sin presentar el paciente clínica alguna. Se inicia estudio de trombofilia y controles ecográficos posteriores. A los 3 meses de vida presenta las mismas características clínicas y radiológicas.

COMENTARIOS

La principal causa conocida es la obstrucción de la porta que puede ser producida por: malformaciones vasculares, traumatismos, infecciones, trombosis y

tumores o infiltración de éstos. En el neonato la trombosis venosa de la porta (TVP) es la principal causa. La incidencia de la trombosis varía entre 1.3% y el 46% en distintos estudios, esta diferencia probablemente se deba al momento de realizar el control ecográfico ya que la mayoría de los casos se resuelven espontáneamente.

En el periodo neonatal el sistema portal es particularmente susceptible a sufrir una obstrucción.

Además de lo anterior en el neonato existen una serie de factores de riesgo que favorecen la trombosis portal como son: peso al nacimiento menor de 1.500gr, CVU (sobretudo cuando lo portan más de 6días), transfusión a través del catéter umbilical, Sepsis u onfalitis.

De los previos todos los estudios coinciden en que el principal factor de riesgo es el catéter venoso umbilical e incluso parece influir la localización inadecuada de éste, aunque este aspecto es controvertido

En el seguimiento se observa distinta evolución según el grado de obstrucción de manera que puede llegar a producirse la resolución completa, siendo menos probable a mayor grado de obstrucción.

La mayoría de las TVP en el periodo neonatal son asintomáticas. Sin embargo según el grado puede llegar a desarrollar HTP, de ahí la importancia de sospechar la patología y realizar estudio ecográfico pues el diagnóstico precoz supone un mejor pronóstico.

Quiste aritenopiglótico congénito como causa de estridor en recién nacido.

Caballero Caballero M*, Castillo Gómez B *, Sánchez Zaplana H *

* Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Servicio de Pediatría.
Hospital General Universitario de Alicante*

INTRODUCCIÓN

El estridor es un ruido respiratorio producido por el flujo turbulento del aire a través de una vía aérea estrecha. Según su naturaleza, se clasifican en congénito o adquirido, siendo la laringomalacia (una anomalía congénita benigna), la causa más frecuente en los recién nacidos. Existen otras lesiones laríngeas que presentan manifestaciones clínicas similares (membranas laríngeas, parálisis de cuerda vocal, quistes congénitos, etc)

Los quistes laríngeos congénitos son una rara causa de obstrucción de la vía aérea, sin embargo su presencia condiciona un elevado riesgo en términos de morbi-mortalidad. Nuestro objetivo es presentar un caso infrecuente de estridor en recién nacidos.

CASO CLÍNICO

Recién nacida post-término sin antecedentes de interés, que fue remitida a nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales con 1 día de vida por estridor laríngeo y dificultad respiratoria. Presentaba aceptable estado general con llanto disfónico y estridor inspiratorio; llamaba la atención la retracción supra-esternal y el tiraje sub-intercostal y supraclavicular, la auscultación pulmonar presentaba disminución de la ventilación bilateral. El resto de exploración fue normal.

Al ingreso se realizó radiografía de tórax y cuello que no evidenció alteraciones y laringoscopia directa observándose un quiste supraglótico que dejaba mínimo espacio glótico libre. Ante estos hallazgos se contactó con otorrinolaringólogo de guardia quien realizó exploración en quirófano bajo sedación. Mediante laringoscopia se objetivó un quiste supraglótico de 1.5 cm, pediculado, en pliegue aritenopiglótico izdo con cuerda vocal izquierda libre. Se realizó incisión del mismo y aspirado de contenido claro, dejando la vía aérea permeable. Se extubó sin incidencias y se iniciaron corticoides intravenosos.

Al cuarto día de vida y ante la persistencia del estridor pese al tratamiento corticoideo, se repitió laringoscopia en quirófano, observándose de nuevo el quiste que ocupaba repliegue aritenopiglótico y seno piriforme izquierdos y aritenoides. Se realizó resección del fragmento mucoso de la cúpula del quiste, marsupializando el mismo.

Los días posteriores fue disminuyendo la dificultad respiratoria y el estridor, presentando problemas de deglución que fueron mejorando progresivamente. A los 20 días de vida se realizó fibroscopia de control con mejoría de la imagen laríngea, observándose exclusivamente edema en seno piriforme y restos de fibrina, por lo que ante la buena evolución, fue dada de alta con controles posteriores por parte de ORL.

COMENTARIOS

Aunque los quistes laríngeos congénitos son poco frecuentes, deben ser considerados en el diagnóstico diferencial de todo neonato con estridor, dificultad respiratoria progresiva, apneas y disfonía. Existen diferentes clasificaciones, pero De Santo et al los dividía en tipo ductal y sacular (dilatación rellena de mucus del sáculo del ventrículo) diferenciando éste último del laringoceles que sí comunica con la luz laríngea. Nuestro caso muestra un quiste sacular que es una causa infrecuente de estridor congénito. Su presentación inicial puede asemejarse a una laringomalacia pero en caso del quiste, a medida que aumenta de tamaño, el estridor empeora asociando cianosis, retracciones y dificultad en la alimentación. El diagnóstico se confirma mediante laringoscopia y el tratamiento inicial se realiza mediante aspiración y marsupialización del mismo. Como ocurrió en nuestro caso, la simple aspiración del contenido no suele ser suficiente, pues las células mucosas de la pared del quiste lo vuelven a rellenar, con reaparición de la sintomatología. Otros autores recomiendan el abordaje laterocervical con traqueotomía o la microcirugía con láser CO2 en casos refractarios o de gran tamaño.

Parálisis diafragmática en neonatos: revisión de casos en los últimos 5 años en un hospital terciario.

Castro Ortiz B, Jordà Sirera N, Fernandez García C, Sanchez Zahonero S, Marin Reina P

* Servicio de Neonatología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia

INTRODUCCIÓN

La parálisis diafragmática es una complicación rara aunque importante sobretudo en neonatos que suele aparecer después de la cirugía Cardíaca. Su localización más frecuente es en el lado izquierdo. La plicatura diafragmática es una opción terapéutica que puede ser efectiva. Presentamos una revisión de los casos de parálisis diafragmática en nuestro centro durante los últimos 5 años en la unidad de Neonatología.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de parálisis diafragmática en el Servicio de Neonatología de un hospital terciario entre Enero 2007 y Enero 2011. En todos los casos, el diagnóstico se confirmó por ecografía y/o electromiografía. Se consideraron complicaciones secundarias a la parálisis diafragmática el fallo de destete de la ventilación mecánica y las neumonías. La plicatura se consideró efectiva si permitió el destete de la ventilación mecánica.

RESULTADOS

Se registraron 16 casos. La edad gestacional media (EG) fue de 36 semanas. 2 casos se dieron en RNPT y el resto en RNT. 9 fueron niños y 7 niñas. La media de peso es: 2436. 8 Kg. y la mediana: 2.640 Kg. La edad media al diagnóstico es de 33 días de vida (ddv) (rango 15 ddv-52ddv). En 9 casos la lesión está relacionada con la cirugía extra-corpórea (CEC) (56,2%), en 5 casos la lesión se relaciona con cirugía cardíaca sin CEC (31.2%), 1 caso en cirugía de reparación de Atresia de Esófago y 1 caso secundario a drenaje de un neumotórax. La parálisis se localiza en el lado izquierdo en 11 de los 16 casos (68,75%). La media de días de ventilación mecánica invasiva es de 11 (rango 1d -42,4 d) y la media de días (d) desde la cirugía hasta el momento del diagnóstico es de 16,6 (rango 1d-49d) La plicatura se realizó en 3 casos (18.75%) siendo efectiva tan solo en uno de ellos. Ver tabla.

DISCUSIÓN

La causa más frecuente relacionada con la parálisis diafragmática fue la cirugía cardíaca, tal y como esta descrito en la literatura. Nuestro porcentaje de plicatura (18.75%) es inferior al descrito en otras series (25-35%). La cirugía cardíaca que más se relaciona con esta patología es la corrección de la Tetralogía de Fallot. En nuestra serie las dos cirugías más frecuentes asociada a la parálisis diafragmática son el drenaje venoso pulmonar anómalo y la coartación de aorta. El tipo de cirugía cardíaca que con más frecuencia requiere plicatura es la reparación de la transposición de los grandes vasos (TGV). De los tres casos en que se ha realizado plicatura, uno de ellos es una TGV, si bien las otras dos son causas menos frecuentes, como la coartación de aorta y la cirugía del ductos arterioso persistente. Clásicamente, algunos autores recomiendan esperar 3 semanas para decidir el tratamiento de la parálisis diafragmática para comprobar que no se producía regeneración del nervio frénico. Sin embargo, las últimas revisiones recomiendan el diagnóstico y tratamiento precoz (antes de los 10 días) de la parálisis diafragmática en niños, en especial en los de menor edad, por presentar éstos mayor riesgo de complicaciones. En nuestra revisión, el tratamiento fue más tardío, pero cabe señalar que no se produjo ninguna neumonía asociada a la ventilación mecánica en ninguno de los casos.

CONCLUSIONES

Es difícil extraer conclusiones ya que es una serie de pocos casos. Las complicaciones secundarias a la aparición de la parálisis diafragmática son más frecuentes a menor edad del paciente ya que tienen menos desarrollada la musculatura accesoria. En nuestra serie no hemos detectado ningún caso de neumonía, este resultado puede explicarse porque tenemos pocos casos de parálisis diafragmática en neonatos. Según los datos obtenidos en nuestra revisión, la plicatura no ha sido efectiva en dos de los tres casos, la causa probable es que esos dos pacientes tenían otra patología asociada. Es importante sospecharla precozmente ya que el pronóstico es mejor cuanto antes se realice la plicatura, no obstante en el resultado y la evolución posterior influye la comorbilidad del paciente.

Caso	Parálisis diafragmática	Fecha diagnóstico	Fecha cirugía	Fecha plicatura	Indicaciones	Resultados
1	20	Coartación Aorta	24	28	1 día de CEC	No
2	20	Coartación Aorta	24	28	1 día de CEC	SI
3	20	Coartación Aorta	24	28	1 día de CEC	SI

Hendidura laringo-traqueo-esofágica (HLTE) grado III. Un reto quirúrgico e intensivista.

Gregoraci Fernández A*, Sanchís Blanco G**, Alberola A*, Gutierrez C**, Gutierrez Laso A*.

**Servicio de Neonatología del Hospital La Fe de Valencia.*

***Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital La Fe de Valencia.*

INTRODUCCIÓN

La HLTE es una malformación muy poco frecuente (incidencia aproximada de 1/10000-20000 recién nacidos vivos), caracterizada por la ausencia total del septo entre la laringe, tráquea y esófago. En función de la extensión del defecto encontramos cuatro grados distintos, clasificados por Petterson en 1955. El diagnóstico suele ser tardío y el manejo complejo, por lo que, a pesar de los avances terapéuticos recientes, la tasa de mortalidad sigue siendo bastante alta. Además la frecuente asociación con otras anomalías congénitas (cardíacas, gastrointestinales y genitourinarias), puede ensombrecer todavía más el pronóstico.

CASO CLÍNICO

Recién nacida a término diagnosticada intraútero (semana 20) de probable fistula traqueo-esofágica, que precisó amniodrenaje en la semana 32 por polihidramnios.

Parto espontáneo eutócico realizado sin incidencias, Apgar 9/10.

Al tercer día de vida se realiza laringobroncoscopia donde se evidencia hendidura laringo-traqueo-esofágica completa, motivo por el que se traslada a nuestro Centro.

Primera intervención a los 6 días de vida consistente en colocación de sonda Foley en esófago y sonda de replogle por carina nasal, y realización de gastrostomía y yeyunostomía para alimentación. Cirugía en espontánea sin incidencias con anestesia regional caudal.

Segunda intervención correctora bajo circulación extracorpórea a los 11 días de vida, consistente en reconstrucción de esófago en 2 capas y de tráquea de las partes membranosas en región supracarinal con parche de Gore-Tex y flap mucoso.

Manejo post-quirúrgico en la unidad de cuidados intensivos (UCI) precisando soporte ventilatorio con ventilación de alta frecuencia durante 7 días, e inotrópos durante 24h. A los 20 días de vida se detecta dehiscencia de sutura traqueal y esofágica por fibroscopia y endoscopia, por lo que se indica cirugía urgente, consistente en apertura en línea traqueal anterior, intubación transtraqueal, reparación del esófago en 2 planos y colocación de parche de Gore-Tex desde glotis al parche previo con sutura continua.

Cuarta intervención al mes de vida en tres tiempos: esofagoscopia, broncoscopia y técnica antirreflujo tipo Nissen, evidenciándose esófago íntegro y parche en cara posterior de tráquea íntegro.

A los 37 días de vida se evidencia fistula traqueo-esofágica inferior cerca de carina que se repara con tisucol.

Extubación reglada a los 45 días de vida, quedando en espontánea tras 20 horas de ventilación no invasiva.

A los 2 meses de vida empeoramiento clínico respiratorio que motiva reingreso en UCI y reintubación. Por fibroscopia se evidencia fistula traqueo-esofágica residual, por lo que se procede a retirada de parche traqueal y sutura de bordes.

Ante intubación prolongada se realiza traqueotomía a los 3 meses de vida, quedándose en espontánea a las 48 horas.

Sexta intervención a los 4 meses y 15 días de vida consistente en cierre del defecto traqueo-esofágico residual. Fibrobroncoscopia post-quirúrgica evidencia persistencia de comunicación entre esófago y tráquea en región subglótica posterior izquierda.

Como procesos intercurrentes cabe destacar: una neumonía aspirativa, una neumonía asociada al ventilador, una bronquiolitis VRS+, múltiples atelectasias pulmonares, tres episodios de sepsis, colonización por *Cándida* y colonización de traqueotomía por *Pseudomona Aeruginosa*. Nutrición enteral iniciada a los 23 días de vida por yeyunostomía, pudiendo suspender nutrición parenteral a los 42 días de vida.

Actualmente la paciente se encuentra en espontánea, con la traqueostomía, pendiente de reparación definitiva del defecto.

COMENTARIOS

La HLTE es una malformación muy rara que requiere de un manejo multidisciplinar muy complejo. El abordaje requiere un diagnóstico precoz mediante broncoscopia, una vía aérea segura y estable y una nutrición adecuada. La mayoría precisan traqueostomía y gastrostomías iniciales, así como funduplicaturas antirreflujo.

Sigue siendo controvertido el cuándo y por dónde reparar el defecto.

Bebé colodión: evolución y seguimiento de 2 casos en nuestro hospital.

Lahuerta Cervera S.*, García Williams S.*, Villalba Pérez M.A.*, Sánchez Zahonero S.*, Évole Buselli M.**, Gormaz Moreno M.*, Escrig Fernández R.*

* Servicio Neonatología. ** Servicio de Dermatología.

H. Universitario y Politécnico La Fe (Valencia).

INTRODUCCIÓN

Se denomina bebé colodión a la presencia al nacimiento de una membrana cutánea similar al celofán, que se descama durante las 2 primeras semanas de vida, dejando una piel enrojecida que generalmente al cabo de los meses-años es sustituida por escamas laminares, extensas y foliáceas. Por la pérdida de la función de barrera cutánea, estos pacientes presentan mayor riesgo de infecciones cutáneas y sistémicas, alteraciones hidroelectrolíticas, problemas respiratorios, dactilolisis por fenómenos de compresión distal de los miembros y complicaciones oculares. En cuanto a la evolución, el 75% desarrollará en el futuro algún tipo de ictiosis.

OBJETIVO

Estudio y seguimiento de 2 casos de bebé colodión nacidos en nuestro hospital, desde el nacimiento hasta el año de vida, para evidencias posibles complicaciones relacionadas con la patología y comprobar su posterior evolución hacia algún tipo de ictiosis o síndrome asociado.

CASO CLÍNICO 1:

Varón, RNPT (36 SG) / AEG (PN 2650 g), raza caucásica. Embarazo sin incidencias. No antecedentes familiares de genodermatosis. Al nacimiento presenta una membrana cutánea a tensión con eritrodermia generalizada, descamación en tórax y abdomen, ectropion, eclabium, pseudoantrum y pabellones auriculares dismórficos, conductos auditivos externos ocupados por descamación cutánea. Descamación de membrana colodión en 10 días, permaneciendo de base una piel con eritema generalizado con escamas gruesas. No complicaciones infecciosas, oculares, respiratorias ni hidroelectrolíticas. No pasa otoemisiones acústicas, aunque sí potenciales evocados. Control posterior en CCEE de Dermatología, Oftalmología y Otorrinolaringología. Al año de vida el niño ha evolucionado hacia una ictiosis lamelar, comprobada mediante biopsia cutánea. Diagnóstico genético positivo (mutación en el gen de la transglutaminasa 1). No ha presentado complicaciones importantes, salvo orzuelos de repetición que han precisado drenaje por parte de Oftalmología. El niño recibe actualmente tratamiento con pomadas de N-acetilcisteína al 15%

y urea, con evolución lenta pero favorable.

CASO CLÍNICO 2:

Mujer, RNPT (36 SG) / AEG (PN 2630 g), raza asiática. Embarazo sin incidencias. No antecedentes familiares de genodermatosis. Al nacimiento presenta una piel brillante a tensión con eritrodermia generalizada y fisuras profundas en tórax, abdomen, muñecas y tobillos. Ectropion y eclabium leves, pabellones auriculares dismórficos. Descamación de membrana colodión en 25 días, con eritrodermia cutánea leve y escamas grandes grisáceas en cara dorsal de miembros superiores e inferiores. No complicaciones infecciosas, oculares, respiratorias ni hidroelectrolíticas. Control posterior en CCEE de Dermatología y Oftalmología. Al año de vida la paciente presenta una piel de características normales y no ha presentado ningún tipo de complicación. El diagnóstico genético no fue autorizado por la familia, y por circunstancias ajenas a nuestros servicios no se han realizado más controles.

DISCUSIÓN

1. El bebé colodión es una manifestación clínica de las ictiosis congénitas, que son genodermatosis con herencia AR, y con una incidencia de 1/200000-300000 recién nacidos vivos. 2. En cuanto a la evolución, el 75% de estos niños padecerá algún tipo de ictiosis, aislada o formando parte de complejas enfermedades hereditarias (por ejemplo síndrome Dorfmann-Chanarin, síndrome Gaucher tipo 2, síndrome Sjögren-Larsson, etc). Un 25% de los pacientes no presentarán sintomatología en un futuro. 3. En estos pacientes es vital el manejo adecuado en los primeros días de vida, pues de ello depende la supervivencia inicial del niño. A largo plazo, estos pacientes se pueden beneficiar del tratamiento con alfa-hidroxiácidos, ácido salicílico, propileglicol, retinoides y liarozol. 4. El diagnóstico es clínico. La biopsia cutánea no tiene indicación de entrada, pues sólo muestra hiperqueratosis y no diferencia el tipo de ictiosis que desarrollará el paciente en el futuro. 5. Es importante el papel del diagnóstico prenatal en pacientes con alto riesgo de padecer genodermatosis, mediante fetoscopia, amniocentesis y biopsia cutánea fetal.

Dacriocistocele congénito: tratamiento conservador versus quirúrgico.

Jacobs Morales PD*, Nemesio Tordera M*,
Esparza Sánchez MA*, Lopez Sanchez C*, Aguilera Olmos R*.
**Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón. Castellón de la Plana.*

INTROUCCIÓN

El dacriocistocele congénito se caracteriza por el ensanchamiento del saco lagrimal, obstrucción de la parte distal del ducto nasolagrimal y obstrucción posicional del canal lagrimal común. Esta anomalía es rara, la incidencia exacta no es conocida y es más común en el sexo femenino. La mayoría de los casos son asintomáticos, y sólo el 2-6% presentan síntomas de gravedad. El diagnóstico diferencial de masas en la región del canto interno del ojo incluye encefalocele, hemangioma, glioma nasal y quiste dermoide. Los síntomas habituales son epífora, reflujo de material mucoide o mucopurulento por el punto lagrimal a la expresión del saco lagrimal, aumento del menisco lagrimal y dermatitis secundaria. Las complicaciones más comunes son: dacriocistitis, conjuntivitis, celulitis preseptal y si asocia mucocoele nasal puede causar dificultad respiratoria en el recién nacido. Por el riesgo de infección (dacriocistitis aguda) y por ser potencialmente letal al poder causar septicemia, el tratamiento agresivo es recomendado por algunos pediatras, incluyendo el ingreso para tratamiento antibiótico y la eliminación quirúrgica del dacriocistocele.

CASO CLÍNICO

Recién nacido de 7 días de vida que consulta por tumefacción fluctuante e hiperémica a nivel de canto interno de ojo derecho, que se acompaña de secreción abundante, movimientos oculares conservados, córnea clara. Ingres a sección de Neonatología con diagnóstico de dacriocistitis secundaria a dacriocistocele congénito derecho. Hemograma al ingreso: Leucocitos 23,2 x10⁹/L, Neutrófilos 53.6%, Linfocitos

29.3%. PCR: 3.58 mg/l. Se pauta tratamiento antibiótico IV (Amoxicilina-Clavulánico), cura con antibiótico tópico y masaje lagrimal derecho. Se obtuvo una muestra para cultivo de la secreción ocular previo al inicio del tratamiento antibiótico en el cual no se aislaron bacterias. La respuesta al tratamiento fue excelente, con disminución de la secreción purulenta en las primeras 48 horas, sólo quedó al principio un leve edema palpebral que no se apreciaba al momento del alta. En el momento del alta acudió a Consulta Externa de Oftalmología quienes objetivaron una curación completa.

COMENTARIOS

El tratamiento del dacriocistocele congénito es controversial, particularmente en relación a la agresividad del tratamiento inicial. En algunas series se ha encontrado que un 30-40% presentan complicaciones serias como la dacriocistitis y celulitis preseptal en los primeros días de vida. El tratamiento conservador consiste en antibióticos tópicos, muchas veces antibióticos sistémicos y masaje del saco lagrimal. El tratamiento quirúrgico consiste en canalización del conducto lagrimal con descompresión hacia la cavidad nasal y en otros casos marsupialización del mucocoele. Si el tratamiento conservador fracasa es necesario realizar el tratamiento quirúrgico lo antes posible. La mayoría de dacriocistocelos se resuelven espontáneamente o con tratamiento conservador antes de las 10 semanas de vida. Es preciso realizar más estudios prospectivos aleatorizados para determinar cual de los tratamientos (conservador o quirúrgico) presenta más ventajas y menos complicaciones.

Torsión testicular intraútero.

Posadas Blázquez V*, Llanes Rivada A**, Arcos Machancoses JV***,
Togo A*, Benlloch Sánchez C, Lopez Saiz A****

* Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario Valencia.

** Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital Clínico Universitario Valencia.

*** Servicio de Pediatría del Hospital La Fe Valencia

**** Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Clínico Universitario Valencia.

INTRODUCCIÓN

La torsión testicular es una patología en la que resulta vital el diagnóstico precoz para lograr la viabilidad del testículo afectado. Según el momento de su aparición se puede clasificar en: prenatal, perinatal (hasta el mes del nacimiento) y postnatal. Basándonos en la anatomía se describen dos tipos: intravaginal y extravaginal. Esta última en la mayoría de los casos se produce intraútero y presenta una incidencia baja, afectando aproximadamente 1 de cada 7500 recién nacidos vivos.

Si sucede antes del nacimiento, no hay clínica de dolor. El testículo suele estar agrandado; pero, en torsiones muy antiguas, puede estar ausente y confundirse con una criptorquidea. Cuando sucede en la época postnatal, mucho menos frecuente, el neonato presenta un episodio de dolor agudo.

Presentamos un caso de una torsión testicular perinatal extravaginal diagnosticada en nuestro centro.

CASO CLÍNICO

Neonato procedente de la primera gestación de una madre sana de 38 años, sin hábitos tóxicos conocidos. Embarazo controlado sin incidentes de interés. A la semana 40, se realiza cesárea por falta de progresión. Avisan al pediatra de guardia quien objetiva buena adaptación neonatal, con exploración somera completamente normal

Durante su estancia en maternidad, el comportamiento clínico es normal. La madre no refiere comportamiento extraño: Ni irritabilidad ni llanto inexplicable.

A las 72 horas del nacimiento, se comprueba una asimetría testicular. El teste derecho se encuentra tumefacto, con aumento de tamaño e indurado. El escroto se encuentra adherido, de color violáceo, con transluminación negativa. Testículo izquierdo normal. Leve hidrocele.

Se realiza ecografía testicular con la que informan de una torsión testicular; se contacta con cirugía pediá-

trica. Tras valorar el caso, y con la sospecha de torsión intraútero, se decide actitud expectante y orquidectomía diferida.

COMENTARIOS

En el caso descrito, a pesar de la primera exploración pediátrica normal, no aparecen síntomas de clínica aguda. Esto nos lleva a clasificarlo dentro de la torsión intraútero, confirmada posteriormente, por la ecografía.

Si sospechamos una torsión aguda, las pruebas de imagen están fuera de lugar, la cirugía debe ser inmediata. En cambio, si no hay dolor ni edema intenso, la ecografía es una prueba casi imprescindible para realizar el diagnóstico diferencial. Un hematoma escrotal, un hematocele, una orquitis, una peritonitis meconial o neoplasia testicular pueden ser patologías que pueden simular una torsión subaguda.

El tratamiento elegido, en todos los casos, es la exploración quirúrgica. Pero, dependiendo del contexto clínico, la emergencia – urgencia será relativa.

En el caso descrito, no hay signos de edema agudo, ni dolor a la palpación; por lo que el testículo es prácticamente inviable y la intervención se puede diferir.

Como conclusión a este caso, queremos subrayar lo importante que es una exploración neonatal sistematizada y detallada para evitar dudas o retrasos diagnósticos.

Tener presente esta patología nos guiará a afrontarla con una estrategia definida según el curso de la misma; y aunque la cirugía es inevitable, en los casos en que no se pueda lograr la viabilidad del órgano, se puede diferir porque una intervención, cuando la estabilidad del paciente sea completa, disminuirá el riesgo quirúrgico y evitará complicaciones.

Tratamiento extrauterino intraparto. Una alternativa prometedora en el manejo de la obstrucción congénita de vía aérea.

Fernández García C*, Castro Ortiz B*, Jordá Sirera N*, Núñez Ramiro A*, Escrig Fernández R*, Sáenz González P*, Sanchís Blanco G**. Encarnación Martínez J***

* Servicio Neonatología, ** Servicio Cirugía Pediátrica, *** Servicio Anestesia Hospital Universitario La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN

Los teratomas congénitos son tumoraciones infrecuentes (1/30.000 recién nacidos). Los de localización cervical constituyen el 3% de los teratomas neonatales. Se caracterizan por un rápido crecimiento. Por su localización y gran tamaño pueden producir compromiso respiratorio, pudiendo llegar a ser una emergencia que cause asfixia neonatal y muerte.

En los últimos años el tratamiento extrauterino intraparto (EXIT), es un procedimiento que ha adquirido relevancia para reducir la morbilidad de estas y otras patologías que asocian compromiso de la vía aérea superior. Presentamos el primer paciente en el que se ha realizado la técnica EXIT en la Comunidad Valenciana.

CASO CLÍNICO

Madre de 25 años remitida a nuestro centro por detección a las 20 semanas de gestación de masa cervical fetal. En RNM destaca masa sólido-quística de 36 x 35 x 37 mm con compresión casi total de vía aerodigestiva. A las 31+6 semanas comienza dinámica de parto. Dado la alta probabilidad de encontrar una intubación dificultosa en un manejo postnatal estándar, un equipo multidisciplinario (obstetras, anestesiólogos, neonatólogos, cirujanos pediátricos y otorrinolaringólogos) decidió, tras consentimiento de los padres, realizar la técnica EXIT.

El equipo obstétrico practicó la cesárea y la exposición parcial del feto mientras el equipo de anestesiastas mantenía una adecuada relajación uterina y una suficiente perfusión útero-placentaria. Tras la exposición de cabeza y tórax superior se objetivó una gran masa tumoral. Se premedicó (atropina, fentanilo y vecuronio intramuscular) y se realizó intubación oro-

traqueal. No fue necesario traqueostomía ni resección tumoral inmediata. Una vez asegurada la vía aérea, se realizó clampaje de cordón umbilical y se procedió a la extracción completa de un recién nacido varón de 2000g. Gasometría venosa umbilical normal. Se trasladó a la unidad de cuidados intensivos.

A las 12 horas de vida se intervino quirúrgicamente realizando resección tumoral con un diagnóstico anatomopatológico de teratoma quístico inmaduro grado 2. Se descartaron otras malformaciones asociadas. Extubación reglada a los 4 días de ingreso. Laringomalacia posterior. Evolución tumoral favorable con resección total y descenso progresivo de alfa-fetoproteína.

COMENTARIOS

Los teratomas cervicales congénitos, a pesar de ser una enfermedad poco frecuente, pueden producir compromiso respiratorio importante en el periodo neonatal inmediato. Un diagnóstico prenatal precoz y la finalización planificada del embarazo puede mejorar el pronóstico.

El procedimiento EXIT, es una técnica novedosa que permite asegurar la vía aérea previo al nacimiento, mejorando el pronóstico en las patologías con obstrucción congénita de la vía aérea. Permite un tiempo de actuación suficiente (hasta 45-60 minutos) para intubación, mascarilla laríngea, traqueotomía o resección tumoral, mientras se mantiene el intercambio gaseoso por la circulación útero-placentaria.

Esta técnica es una práctica multidisciplinaria que requiere una meticulosa planificación preoperatoria y coordinación máxima entre los distintos especialistas.

Hemorragia intraventricular en recién nacido pretérmino tardío.

Faus Pérez A.*, Martín Serrano M.A.*, Martorell Giménez L.*,
Marti Martí L.*, Sanchis Calvo A.*, Pineda Caplliure A*

* Hospital Dr Peset, Valencia

INTRODUCCIÓN

La hemorragia intraventricular se observa principalmente en recién nacidos pretérmino, en quienes la incidencia es del 20% en los nacidos de edad gestacional inferior a 32 semanas. La frecuencia de HIV es inversamente proporcional a la EG, siendo en el pretérmino tardío de un 5%. Los factores de riesgo más relevantes son los intravasculares en relación a mecanismos de isquemia-reperfusión y los más asequibles a iniciativas preventivas.

CASO CLÍNICO

Recién nacida de 5 días de vida, con antecedentes de prematuridad tardía (35+6 semanas), que ingresa en Neonatos por hiperbilirrubinemia y pérdida de peso. Parto espontáneo con buena adaptación perinatal sin precisar reanimación y sin asociar factores de riesgo.

A su ingreso se administran fluidos intravenosos y se complementan tomas con fórmula de inicio por escasa succión al pecho e hipogalactia materna. Durante los tres primeros días, mantiene febrícula apreciándose apatía, hipotonía axial y succión muy débil sin aumento ponderal. Por este motivo, se realiza hemocultivo y punción lumbar previamente a inicio de antibioterapia iv con Cefotaxima y Ampicilina. La punción que no es aparentemente traumática, es sanguinolenta en los 4 tubos. Aunque la tinción gram es negativa y los cultivos también, se constata hipoglucorraquia y proteinorraquia, lo que lleva a la realización de pruebas de imagen ante la sospecha de HIV. Se realiza ecogra-

fía transfontanelar que muestra signos de ventriculitis y sangrado intraventricular con dilatación ventricular. Se completa estudio de coagulación que es normal sin presentar una disminución importante del hematocrito. Se realiza Resonancia cerebral no identificando malformaciones vasculares ni signos de trombosis venosas, confirmando HIV grado II.

Durante su estancia, desaparece la febrícula y se observa aumento de la actividad espontánea con buena ganancia ponderal. Sin embargo, la fontanela permanece llena y el perímetro craneal experimenta un crecimiento de 2.5 cm durante los 11 días de su estancia. Dada la presencia de hidrocefalia posthemorrágica se decide traslado a hospital de referencia para valoración por Neurocirugía. Se realiza derivación ventriculoperitoneal, siendo el seguimiento neurológico y el perímetro craneal a los 3 meses normal.

COMENTARIOS

1. Destacar la necesidad de vigilancia y seguimiento de los RN pretérmino tardíos, ya que en ocasiones, pueden presentar patologías graves propias de la prematuridad.
2. La hipotonía axial es el síntoma guía para iniciar algoritmo diagnóstico adecuado.
3. Las punciones lumbares evacuadoras son adecuadas como tratamiento temporal de la hidrocefalia posthemorrágica, siendo el tratamiento de elección para preservar la integridad neurológica la derivación ventriculoperitoneal.

Uso del sildenafil intravenoso en la hipertensión pulmonar Persistente neonatal (HPPN).

Gregoraci Fernández A*, Jordá Sirera N*, Alberola A*,
Mulard C**, Moya A**, Gutierrez Laso A*.

**Servicio de Neonatología. **Servicio de Cardiología del Hospital La Fe de Valencia.*

INTRODUCCIÓN

La HPPN es un síndrome caracterizado por el mantenimiento tras el nacimiento de una resistencia vascular pulmonar elevada produciéndose un cortocircuito derecha-izquierda a través de los canales fetales (ductus arterioso y/o foramen oval) que da lugar a hipoxemia severa. Su incidencia se estima en 2/1000 recién nacidos (RN) y se ha comunicado una mortalidad del 22%.

El principal objetivo del tratamiento de la HPPN es reducir la resistencia vascular pulmonar (RVP). Con este propósito el óxido nítrico inhalado (iNO) se ha incluido en la estrategia terapéutica de muchos países occidentales. Sin embargo, aproximadamente el 30% de estos pacientes no responden al iNO, entre ellos los RN con HPPN secundaria a hernia diafragmática congénita.

Recientemente el sildenafil, un inhibidor de la fosfodiesterasa tipo 5, está siendo evaluado como vasodilatador pulmonar alternativo al iNO en los casos refractarios al mismo. Estudios en modelos animales y adultos humanos demuestran su efectividad en el tratamiento de la HPP, y de pequeños estudios en niños y RN se desprende también su potencial beneficio en la población pediátrica.

CASO CLINICO

RN a término intervenida de hernia diafragmática congénita izquierda a las 24h de vida, que desarrolla HPP secundaria en el post-operatorio inmediato confirmada mediante ecocardiografía.

Tras optimizar las medidas de soporte (ventilación de alta frecuencia (VAFO), FiO₂ 1, soporte inotrópico, sedación y relajación muscular), se inició tratamiento con iNO a las 48h de vida con respuesta clínica parcial.

Labilidad hemodinámica y respiratoria que condicionó crisis de HPP cada vez más refractarias al tratamiento habitual. Tras ensayar nueva tanda de iNO sin

éxito, y ante la ausencia de mejoría clínica ni ecocardiográfica, con índice de oxigenación (IO) >30, se decidió iniciar tratamiento empírico con sildenafil intravenoso como uso compasivo, tras consentimiento informado de los padres.

Se aplicó la pauta recogida por la Cochrane de bolo intravenoso (iv) seguido de 7 días de tratamiento en perfusión continua iv con las dosis recomendadas para RN, evidenciándose de manera inmediata mejoría clínica con descenso progresivo de las necesidades de O₂ y soporte ventilatorio, incremento del IO, retirada del soporte inotrópico y desaparición de los signos indirectos de HPP en la ecocardiografía a las 3 semanas de tratamiento.

Al mes de vida se pasó a ventilación convencional pudiendo extubarse con éxito a las 5 semanas de vida. Tras la pauta iv se mantuvo el tratamiento vía oral. No se objetivaron efectos adversos durante su administración iv.

COMENTARIOS

El uso del sildenafil iv como terapia de rescate en nuestra paciente supuso un cambio radical en la evolución del caso, consiguiéndose controlar la HPPN y mejorar su pronóstico a corto plazo cuando ya se habían agotado todas las opciones terapéuticas posibles y basadas en la evidencia.

A pesar de emplearse las dosis máximas recomendadas, no se evidenció ningún efecto adverso a corto plazo durante el tratamiento. El seguimiento del caso nos proporcionará más datos acerca de los efectos a largo plazo.

Aunque son todavía pocos los estudios que avalan el uso del sildenafil iv en RN con HPPN los resultados son prometedores, por lo que creemos que no debería descartarse su empleo en la práctica clínica, sobre todo en aquellos casos severos y refractarios al tratamiento habitual.

Quilotórax congénito, a propósito de un caso.

Ballbè Blasi M*, Rico Moncho L*, Vercher Grau A*,
Vazquez Gomis RM*, Quiles Durà JL*.

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

INTRODUCCIÓN

El quilotórax congénito es la principal causa de derrame pleural en un recién nacido, aunque se trata de una patología infrecuente. La elevada mortalidad ha disminuido gracias al diagnóstico precoz y mejor tratamiento.

CASO CLÍNICO

Recién nacido pretérmino, pequeño para la edad gestacional varón, que ingresa por bajo peso y quilotórax congénito. Embarazo controlado en consultas de alto riesgo obstétrico por trombocitosis esencial, en tratamiento con interferon y AAS. Diabetes gestacional controlada con dieta. En tratamiento con aldomet desde la semana 30 de gestación por preclampsia leve. Ecografías prenatales normales hasta la semana 30+4 en que se detecta un estancamiento ponderal, citándose por ello a control en 15 días. Serología materna rubeola inmune, resto negativo. Cribado SGB negativo. En control ecográfico de la semana 33 se evidencia derrame pleural masivo derecho con desplazamiento de mediastino y corazón, y centralización del flujo. Se pauta dosis de maduración pulmonar. Ante hallazgos ecográficos, situación de CIR y monitor no satisfactorio en control a la semana 33, se decide finalizar gestación. Se realiza cesárea, nace varón de 1.200 gr, hipotónico, cianótico, bradicárdico y sin esfuerzo respiratorio. Se intuba en paritorio a la vez que se procede a drenaje con palomilla en hemotórax derecho (se extraen 50 ml de líquido amarillento, compatible bioquímicamente con quilo), recuperando color, FC y tono. Apgar 4/8 (intubado). Se traslada a UCIN, a su llegada presenta desaturación mantenida e hipoventilación derecha, secundaria a neumotórax. Se coloca drenaje pleural conectado a pleurevac y se pasa a ventilación de alta frecuencia. Tras estabilización respiratoria, y mejoría clínica progresiva se procede a la extubación de forma programada tras 3 días. Retirada del drenaje a los 2 días de vida de forma accidental, sin necesidad posterior de drenajes. Presenta muy buena

evolución del quilotórax, sin observarse más salida de quilo. Tras nutrición parenteral total durante 5 días, se inicia alimentación enteral con fórmula especial rica en MCT y pobre en LCT siendo bien tolerada. A las 2 semanas de vida, se introduce alimentación materna de forma progresiva y lenta sin incidencias. Al momento del alta toma lactancia materna exclusiva y el quilotórax no ha vuelto a reproducirse.

En el caso de quilotórax congénito, el tratamiento conservador es el de elección. Se drena el derrame mediante punciones o colocando tubo de drenaje pleural continuo, si es necesario. Reposo digestivo y nutrición parenteral para disminuir el flujo linfático. En los casos leves existe controversia sobre cuál es la mejor opción, si establecer nutrición parenteral hasta resolución o probar alimentación con MCT que se absorben directamente al torrente sanguíneo. Tampoco hay acuerdo sobre cuándo iniciar alimentación enteral una vez que el derrame va disminuyendo, ya que en muchos casos, con la introducción de la nutrición enteral el derrame vuelve a producirse. En nuestro caso, se trató con nutrición parenteral 5 días y se inició nutrición enteral con monogen (mín. derrame pleural), presentando buena evolución, sin reproducirse de nuevo el quilotórax.

COMENTARIOS

El quilotórax congénito, puede ser secundario a numerosas causas: cardiopatía congénita, traumatismo durante el parto, trombosis de la vena subclavia, asociado a distintos síndromes cromosómicos, infecciones virales; también se ha relacionado con malformaciones o defectos en los conductos linfáticos. Sin embargo, son muchos los casos en los que no se llega a un diagnóstico etiológico.

En el tratamiento del quilotórax, un manejo dietotérapico adecuado es esencial para disminuir el débito quiloso, promover la cicatrización de la fistula y mantener un adecuado estado nutricional.

Miastenia gravis neonatal.

Fuerte Segura MA, Giménez Grau C, Manzanera García PI,
Forniés Arnau MJ, Picó Alfonso N, Claver Durán M.
Servicio de Pediatría. Hospital General Virgen de la Salud. Elda.

INTRODUCCIÓN

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune que afecta frecuentemente a mujeres jóvenes, y en la que existe una disfunción de la unión neuromuscular. En ocasiones, los hijos de estas mujeres pueden presentar un síndrome transitorio de miastenia al nacimiento por paso transplacentario de anticuerpos.

CASO

Presentamos el caso de un recién nacido fruto de un embarazo controlado durante el que la madre fue diagnosticada de Miastenia Gravis y tratada con corticoides. Parto espontáneo eutócico a término. Nació una mujer, con Apgar 9/10, no precisando reanimación.

A las 24 horas de vida ingresó en neonatos por presentar dificultad en las tomas con escasa succión, sin apneas ni dificultad respiratoria, ni otra sintomatología.

A la exploración física destacaba una hipotonía axial, hipomimia facial, boca en carpa con succión inefectiva y trastorno de la deglución, con acúmulo de secreciones y saliva en orofaringe.

A su ingreso, y ante la sospecha clínica de Miastenia Gravis Neonatal, se inició tratamiento con Neostigmina intramuscular, seguido de Piridostigmina oral, con discreta mejoría en la succión. Se detectaron anticuerpos anti receptores de Acetilcolina en sangre, que fueron disminuyendo en controles posteriores. En los primeros días del ingreso las tomas se dieron por sonda orogástrica, presentando mejoría progresiva de la succión y del tono axial. Se mantuvo el tratamiento con Piridostigmina oral durante 8 días con descenso progresivo de la dosis. Durante su estancia permaneció respiratoriamente estable, sin presentar otras incidencias.

COMENTARIO

La Miastenia Gravis Neonatal ocurre en un 10-20% de niños nacidos de madres afectas de esta patología. Se presenta en los tres primeros días de vida, principalmente en forma de trastornos de la alimentación, y con un adecuado diagnóstico y tratamiento la mayoría de pacientes se recuperan en pocas semanas.

Sospecha de inmunodeficiencia en la infancia. Neumonía complicada.

Mohamed Aissa K*, Mares Diago FJ**, Fernández-Delgado Cerdá R**,
López-Prats Lucea JL***, Núñez Gómez F***.

*Servicio de Pediatría. **Servicio de Pediatría, Unidad de Onco-Hematología infantil.

***Servicio de Pediatría, Sección de Aislados. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Las infecciones son causa frecuente de consulta en pediatría, y en la mayoría de los casos no pasan de ser situaciones que contribuyen a la maduración del sistema inmunológico del niño. Infección e inmunidad se presentan como dos fuerzas opuestas en permanente interacción. En niños con infecciones de repetición, evolución tórpida y sobretodo si asocian estancamiento ponderal, debemos descartar una alteración del sistema inmune.

CASO CLÍNICO

Niño de 4 años de edad que ingresa por neumonía en lóbulo inferior izquierdo (LII) y sospecha de inmunodeficiencia de la función fagocitaria. Antecedentes personales: Ingreso a los 2 meses de edad por diarrea, estancamiento ponderal, hipertransaminasemia y candidiasis oral. Se descarta infección congénita y fibrosis quística. Seguimiento en Consultas Externas de Hematología Infantil desde los 5 meses por aftas orales recurrentes, adenopatías, hepatoesplenomegalia y estancamiento ponderoestatural, con estudio de inmunidad normal. Realizamos PAAF de adenopatías cervical e inguinal: informe anatomopatológico de linfadenitis granulomatosa. Estudio para TBC y micobacterias atípicas: negativo. Estudio VIH negativo. A los 3 años: Neumonía de LII tratada ambulatoriamente. Ingreso a los 3 años y medio para exéresis de adenopatías supraclavicular izquierda y submentoniana (dermatitis granulomatosa con necrosis y supuración, y adenopatía reactiva). Reacción alérgica a Amoxicilina y PTI durante su ingreso. Ingreso por neumonía LII a los 4 años tratada con cefuroxima i.v. y claritromicina v.o. Una semana después del alta reingresa por reaparición de la fiebre y dolor en costado izquierdo. En la exploración clínica destaca la disminución de la entrada de aire en tercio inferior del hemitórax izquierdo. El hemograma muestra leucocitosis (20.610 /mmc) con neutrofilia (14.800 /mmc), y PCR de 190.3 mg/L.

Se inicia antibioterapia i.v. con Vancomicina y Cefotaxima, sin mejoría clínica, mayor decaimiento y persistiendo la fiebre. Existe empeoramiento radiológico con aumento de la consolidación en LII sin signos de derrame pleural. Dada la evolución tórpida y la reincidencia en la misma localización de las neumonías se realiza fibrobroncoscopia sin hallazgos compatibles con alteración estructural intrabronquial y con negatividad para cultivo de bacterias, micobacterias y hongos. Se solicita TACAR pulmonar descartándose secuestro y malformación pulmonar y confirmando extensa consolidación en LII con grandes adenopatías hiliares bilaterales. Paralelamente y ante la mala evolución clínica y persistencia de la fiebre, ampliamos cobertura antibiótica hasta resultado de los cultivos (negativos) con Claritromicina, Linezolid, Ceftriaxona y Voriconazol iv. Dado que el niño tiene contacto con animales de granja, se amplían estudios para enfermedades infecciosas menos comunes, así como para enfermedades autoinmunes y repitiendo estudio de inmunodeficiencias congénitas, siendo normales (pendiente resultado de la función fagocitaria). A los 23 días de ingreso se aprecia discreta tumoración a nivel subescapular izquierda, no dolorosa y sin signos inflamatorios, repetimos TACAR observándose, absceso en espacio pleural y extensión a pared torácica sin afectación parenquimatosa. Se procede a drenaje mediante video-toroscopia presentando buena evolución posterior. Se envían muestras para cultivo (negativos) y anatomía patológica (granulomas en tejido pleural).

COMENTARIOS

Ante la presencia de infecciones de repetición o una mala evolución con tratamiento habitual, debe sospecharse una inmunodeficiencia congénita. En nuestro caso sospechamos la existencia de una alteración congénita de la fagocitosis por las infecciones sufridas, su evolución y la formación de granulomas en las zonas afectadas.

Ectima en paciente inmunodeprimido.

Lacomba Carratalá L, Sifre Aranda M, ALbors Fernandez AM,
Gómez Sánchez D, Mira Torres A.

INTRODUCCIÓN

Ingresa niño de 5 años por presentar lesión eritematosa indurada de unos 8 cm de diámetro, con ulceración central que ha aumentado de tamaño en las últimas 24 horas. Calor local y dolor a la palpación superficial. Adenopatías inguinales <1cm bilaterales, con dolor intenso a la palpación en región inguinal derecha. Acompaña picos de fiebre de 39-40°C en las últimas horas previas al ingreso.

Antecedentes de broncoespasmos de repetición que no han requerido ingreso. Alérgico a los ácaros del polvo, sin tratamiento de base. No otros antecedentes patológicos de interés.

RESUMEN DEL CASO

A su ingreso, se realiza analítica con resultados de neutropenia severa (200 neutrófilos absolutos) y PCR 136.1 mg/l, con resto de series normales. Se inicia tratamiento antibiótico endovenoso con Amoxicilina-Ácido clavulánico y Ceftazidima ante la sospecha de ectima, en el contexto de paciente inmunodeprimido. Se trata la lesión de forma tópica con betametasona y gentamicina. Persisten picos febriles durante las primeras 12 horas, quedado afebril posteriormente. Al cuarto día de ingreso, dada la buena evolución clínica y control de hemograma con 1000 neutrófilos absolutos se decide alta, continuar tratamiento oral y tópico en domicilio y control en Consultas Externas de Dermatología y Hematología Pediátrica para estudio de neutropenia. Al alta se confirma la sospecha diag-

nóstica de ectima con resultados de cultivo recogido al ingreso: *Pseudomona aeruginosa*, y hemocultivo negativo.

Desde Consultas Externas de Hematología Pediátrica se realiza estudio inmunológico con resultados de anticuerpos antineutrófilos positivos, con resto del estudio serológico e inmunológico negativo, siendo diagnosticado de neutropenia autoinmune.

Se realizan controles mensuales durante los siguientes 6 meses con mejoría progresiva de la cifra de neutrófilos absolutos, sin necesidad de tratamiento.

CONCLUSIONES/COMENTARIOS

El ectima gangrenoso es una infección necrotizante del tejido blando cuya causa más frecuente es *Pseudomona aeruginosa*. Es más frecuente en el contexto de una neutropenia profunda y prolongada y a menudo va seguida de bacteriemia por *P. aeruginosa*, de ahí la importancia de obtener hemocultivos y biopsias cutáneas para cultivo, así como comenzar, tan pronto sea posible, un tratamiento sistémico empírico con antibióticos de amplio espectro que cubran *Pseudomonas*.

La lesión inicial es una vesícula o vesiculopústula con una base eritematosa que se extiende a la dermis para formar una úlcera de bordes elevados. La úlcera se oscurece por una costra seca y muy adherente que contribuye a la persistencia de la infección y la formación de cicatrices.

Neumonías de repetición en un adolescente.

Marco Hernández AV*, Juan Ribelles T*, Salas García S*, Torres Guerola B**,
Andrés Moreno M**, Verdeguer Miralles A**.

*Servicio de Pediatría. **Sección de Oncología Infantil.
Hospital Universitari i Politècnic La Fe. València

INTRODUCCIÓN

El linfoma de Hodgkin es un linfoma maligno que representa aproximadamente el 7% de cánceres en niños y un 1% de las muertes por cáncer en la infancia. Se asocia a la infección por virus de Epstein-Barr, factores genéticos y familiares así como factores ambientales. Tiene una presentación con dos picos de incidencia, uno en los adolescentes y otro en edad avanzada.

Su expresión clínica en niños incluye linfadenopatías, síntomas constitucionales (20%) y masa mediastínica (75%). La mayoría de los casos se presentan localizados por encima del diafragma, solo un 3% por debajo. Otros hallazgos menos habituales son la hepatoesplenomegalia, anemia hemolítica autoinmune, trombocitopenia o la neutropenia.

El diagnóstico diferencial en la infancia incluye otros procesos neoplásicos, infecciones o enfermedades inflamatorias. Entre otros se incluyen el linfoma no-Hodgkin, las adenopatías metastásicas de otros tumores primarios, la toxoplasmosis, infecciones por mycobacterias, infección EBV y el lupus eritematoso sistémico.

CASO CLÍNICO

Niño de 10 años con historia de neumonías de repetición en pulmón izquierdo en 6 meses. En control radiológico tras segundo proceso neumónico se objetiva una lesión lobulada de aproximadamente 42 x 34 mm en topografía suprahiliar/ventana aorto-pulmonar, sugestiva de corresponder a conglomerado adenopático, siendo la primera sospecha diagnóstica una tuberculosis. Se realiza Mantoux que resulta negativo. Por este motivo solicita un TAC pulmonar en el que se observa una imagen polilobulada con ensanchamiento mediastínico. Se realiza punción biopsia por toracoscopia, el resultado histológico de Hiperplasia mixta sinusoidal y paracortical. Cultivo de mycobacterias del material de la biopsia: negativo.

Se realizan controles en controles en consultas externas, en imágenes de control se aprecia estabili-

dad de la masa. Clínicamente no presenta pérdida de peso ni anorexia, aunque sí refería astenia y tos desde el segundo episodio de neumonía. Entratamiento con hierro oral por anemiamicrocítica, hipocromía refractaria. A la exploración presenta una adenopatía retroauricular derecha, alguna pequeña adenopatía supraclavicular izquierda, laterocervical izquierda y alguna pequeña inguinal bilateral, de características inespecíficas. Resto normal.

Ante la clínica presentada por el paciente se realiza una biopsia por toracotomía con diagnóstico final LINFOMA DE HODGKIN TIPO CELULARIDAD MIXTA. A continuación se finalizó el estudio de extensión realizando una RMN, un TC pulmonar y un PET-TC.

Registrado para estudio EURONET inicialmente como estadio II (se considera en principio mediastino e hilio pulmonar) y síntomas B presentes, por lo que sería grupo 2 de tratamiento.

COMENTARIOS

Ante un paciente con neumonías recurrentes y/o persistentes debemos tener en cuenta que frecuentemente han sido estudiados solamente en el proceso agudo y de forma parcial. Tras un segundo episodio de neumonía es obligado el control radiológico como término medio un mes después del diagnóstico, para comprobar su normalización o no. En el caso en el que siga alterado se debe realizar un estudio individualizado. Según nuestra hipótesis diagnóstica se solicitarán las pruebas complementarias teniendo en cuenta los síntomas clínicos y la exploración física.

Las masas mediastínicas tipo "bulky" pueden causar disfagia, disnea, tos, estridor o síndrome de vena cava superior. Los pacientes en los que se sospecha linfoma de Hodgkin deben de ser evaluados de forma completa en un centro de oncología pediátrica antes de iniciar el tratamiento que se realizará según el estadio del paciente.

Trombopenias aloinmunes neonatales: revisión de casos.

Rodríguez Ramos M, Aguar Carrascosa M, Núñez Adsuar P, Salas García S.
Servicio de Neonatología. Hospital Universitario y Politécnico la Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La trombopenia neonatal es una entidad rara aunque frecuente en unidades de cuidados intensivos con una incidencia entre el 22 y 35 % de los ingresos. Al igual que en otros rangos de edad se considera trombopenia a una cifra de plaquetas por debajo de 150.000. Entre las posibles etiologías debemos descartar la insuficiencia placentaria, asfisia perinatal, infecciones, drogas, y trombopenias inmunes entre otras. Dentro de las trombopenias inmunes encontramos la trombopenia aloinmune, en la que las plaquetas fetales heredan el antígeno paterno que la madre carece, y ésta crea anticuerpos de tipo Ig G que cruzan la placenta destruyendo las plaquetas fetales. Se considera el equivalente a la isoimmunización Rh con la diferencia de que puede ocurrir en el primer embarazo. La afectación clínica del recién nacido es muy variable, pudiendo estar asintomático, presentar sangrado cutáneo o incluso presentar una hemorragia intracraneal. El diagnóstico de esta patología se fundamenta en tipificar los antígenos plaquetarios de los padres y detectar anticuerpos en suero materno. Existen diferentes estrategias para su manejo prenatal, siendo el tratamiento materno con Inmunoglobulinas o corticoides el más utilizado. El manejo postnatal se centra fundamentalmente en las transfusiones y el tratamiento con Inmunoglobulinas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos un estudio retrospectivo descriptivo de todos los neonatos afectados de trombopenia aloinmune en un periodo de 10 años en el Hospital la Fe de Valencia con el objetivo de analizar la epidemiología, manifestaciones clínicas y manejo de esta patología.

RESULTADOS

De 507 casos de trombopenia neonatal se encontraron 9 casos de trombopenia aloinmune, lo que supone una incidencia de 0,06%. La cifra media de plaquetas al ingreso fue de 21.000. El nadir de plaquetas coincide con la cifra de plaquetas al ingreso y se alcanzaba cerca del nacimiento. La recuperación se produce en una media de 9 días.

De los 9 casos el 89% presentaron clínica, 5 de ellos presentaron hemorragia intracraneal, lo que supone un 55,5 % de los casos; el resto presentaron sangrado a nivel cutáneo. Ninguna de las madres había recibido tratamiento durante el embarazo; sólo una era primípara. El 66% de los neonatos precisaron transfusión, la mayoría asociada a tratamiento con inmunoglobulinas.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La trombopenia aloinmune puede tener consecuencias graves por lo que es una entidad que debe ser investigada, sobre todo en trombopenias mantenidas. El porcentaje de hemorragias intracraneales encontrado en nuestra revisión es alto comparado con la literatura existente, lo que hace plantear si fuera posible algún tipo estrategia de prevención. De los 9 casos encontrados sólo hubo uno con antecedente de hermano afecto, en el que la madre no recibió ningún tipo de tratamiento durante el embarazo, aunque habría sido susceptible de recibirlo. El recién nacido fue asintomático.

Debido a la importante morbilidad y mortalidad que puede producir, un buen manejo, tanto prenatal como postnatal, es esencial, así como la prevención en futuros embarazos.

Esferocitosis hereditaria atípica a proposito de un caso.

Kalbouza S*, Sequí Canet JM* .
Hospital Francesc de Borja. Gandia.

INTRODUCCIÓN

Es la causa más frecuente de hemólisis crónica congénita en la raza blanca.

Es una anemia hemolítica por alteración de la membrana eritrocitaria más frecuente.

El 75% de las familias afectadas muestran un patrón autosómico dominante. El 25% restante corresponde a un patrón autonómico recesivo, nuevas mutaciones o paciente con esferocitosis hereditaria dominante con penetrancia incompleta.

Se produce por defecto en las proteínas del citoesqueleto del hematíe (Espectrina, anquirina, banda3, proteína 4.3...) siendo el descenso de la espectrina el más frecuente.

La pérdida de la membrana lipídica y la deshidratación aumentan de forma típica la CCHM. Los hematíes deshidratados, con alteración de la forma quedan atrapados en los sinusoides esplénicos y se rompen (hemólisis).

Es pues un cuadro caracterizado por hemólisis con o sin anemia. Los síntomas suelen aparecer desde los primeros años de la vida con ictericia conjuntival, coledocistitis, esplenomegalia, alteraciones del desarrollo óseo (cráneo en cepillo, polidactilia...), úlceras maleolares por alteración del retorno venoso,... La anemia suele tolerarse bien.

Puede complicarse con crisis hemolítica (infecciones), crisis aplásica (Parvo virus B19) o crisis megaloblástica (agotamiento del ácido fólico).

Se recomienda la esplenectomía en los casos de crisis hemolítica repetitiva.

CASO CLÍNICO

Niña de 10 meses sin antecedentes personales de interés, derivada en febrero del 2005 a la consulta externa de hematología infantil del Hospital de Gandia por antecedentes de esferocitosis hereditaria con esplenectomía en la madre.

AF: Madre de 35 años con esferocitosis hereditaria y esplenectomía. Padre de 46 años vive sano. Bisabuela materna con esferocitosis hereditaria.

Se realiza analítica de sangre: Ferritina alta, Hb: 10,5, VCM:79,1, CHCM: 37,7, ADA:17,9, resto de series y coagulación normal. Ecografía abdominal sin alteraciones.

Ante la probable esferocitosis por los antecedentes familiares y la CHCM alta se pide la prueba de fragilidad osmótica con resultado alterado y el estudio molecular confirmando el diagnóstico de esferocitosis hereditaria por descenso de la banda 3 (13%) y banda 4.2 (14%).

La paciente se ha mantenido asintomática hasta ahora presentando analíticas sanguíneas similares: Bioquímica: LDH: 556U/L, BT:1.27mg/dl, BI:0,9mg/dl, Ferritina: 193ng/ml, resto de la bioquímica normal. Hemograma: serie roja normal con CCHM: 35.4%, serie blanca y plaquetas normales. Sangre periférica: Reticulocitos: 3.85%, reticulocitos absolutos: 186 10⁹/l.

Se vacuna a la paciente contra neumococo, gripe y varicela. Control analítico y ecográfico (abdominal) de forma anual para detectar esplenomegalia y litiasis biliar normales.

COMENTARIOS

El defecto más común en las proteínas del citoesqueleto del hematíe en la esferocitosis hereditaria es la espectrina, el interés de nuestro caso reside en lo infrecuente que es el descenso de la banda 3 y banda 4.2 (La deficiencia de la banda 3 representa el 10-20% de los casos, pudiendo verse acompañada de una disminución de la proteína 4.2 como consecuencia de mutaciones que afectan la porción citoplasmática de la banda 3), resaltando la importancia de realizar el estudio molecular para confirmar el diagnóstico.

Hiperbilirrubinemia severa y esferocitos neonatal.

Nemesio Tordera M*, Amat Bou M*, Tornador Gaya, E*,
Cervera Albenca A*, Toledo JD*, Martín Arenós JM*
Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón

INTRODUCCIÓN

La esferocitosis hereditaria (EH) es la forma más frecuente de anemia hemolítica congénita en nuestro medio. Se debe a un defecto estructural de la membrana del glóbulo rojo, que ocasiona hematíes más densos, redondos, frágiles y susceptibles de sufrir hemólisis extravascular en el bazo. La incidencia es de 1-2/5.000 nacimientos, probablemente subestimada por formas leves asintomáticas. En el 75-80% la herencia es autosómica dominante y en el resto recesiva, pudiendo aparecer mutaciones espontáneas.

Hasta el 65% de los casos puede iniciarse en el periodo neonatal siendo el hallazgo más destacado la hiperbilirrubinemia. Es característico el aumento de la concentración intracelular de la hemoglobina (CHCM), la presencia de reticulocitos aumentados y la observación de esferocitos en el frotis de sangre periférica. Existe una disminución de la resistencia globular a las soluciones salinas hipotónicas, lo que constituye un excelente test diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Neonato varón de 5 días de vida que consulta por ictericia. Sin antecedentes familiares de interés. Gestación controlada, madre con Hepatitis C tratada, y carga viral negativa. Parto eutócico a las 39 semanas. A la exploración física destaca ictericia cutáneo-mucosa sin otros hallazgos patológicos. En el hemograma se constata Hb 15 g/l, Hto 42%, VCM 99,5 fl, HCM 35,7 pg, CHCM 35,9 g/dl, IDH 16%, Reticulocitos 53%, resto normal. Grupo 0+, Coombs directo e indirecto negativo. En la bioquímica Bilirrubina total 36 mg/

dl, Bilirrubina directa 1 mg/dl, LDH 921 UI/L, transaminasas y PCR normales. Coagulación normal. En la extensión de sangre periférica se observan esferocitos, dianocitos y esquistocitos.

Ante la hiperbilirrubinemia severa se realiza exanguinotransfusión que resulta eficaz, con descenso de la bilirrubina hasta 18 mg/dl, precisando posteriormente fototerapia hasta la normalización de la cifra de bilirrubina. Se amplía estudio con serología vírica, determinación de hormonas tiroideas y niveles de enzima G6PDH, electroforesis de hemoglobina, ecografía abdominal y cerebral que son normales.

Destaca en la exploración física del padre subictericia conjuntival. El paciente es citado a consulta externa de Hematología Infantil a los 3 meses de edad solicitándose test de resistencia osmótica eritrocitaria (ROE) y estudio familiar. La ROE disminuida tanto en el paciente como en el padre confirmó el diagnóstico de EH.

COMENTARIOS

La ictericia neonatal puede ser la expresión clínica inicial de la EH ya que aparece entre el 60-90% de los pacientes afectados. La cifra de bilirrubina es muy elevada sin paralelismo con la cifra de hemoglobina, que está normal o ligeramente disminuida.

Se debe considerar la posibilidad de esferocitosis hereditaria ante un neonato con ictericia intensa sin anemia y CHCM elevada. No obstante el diagnóstico diferencial con otras causas de anemia hemolítica es difícil en muchas ocasiones. Será la evolución del paciente a largo plazo, o el estudio de los padres lo que nos permita el diagnóstico.

Déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa: debut tras ingesta de habas en lactante de 7 meses.

Cebrián García I, Morais Ramos Bochard CP,
Agut Agut M M, Tornador Gaya E, López Sánchez C .

**Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón. Castellón de la Plana.*

INTRODUCCIÓN

La glucosa 6 fosfato deshidrogenasa (G6PD) es un enzima necesaria para reducir los reactantes oxidativos originados por las reacciones del catabolismo celular. El déficit de G6PD es la enzimopatía más frecuente en el ser humano presentando una distribución asimétrica mundial. En condiciones normales este defecto es un error latente que no se manifiesta a no ser que se produzca una exposición a determinadas sustancias que aumente la producción de estos radicales, siendo los eritrocitos las células más vulnerables. Presentamos un caso de un lactante de 7 meses con clínica de anemia hemolítica aguda tras ingesta de habas.

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 7 meses de edad remitido por su médico de atención continuada por referir desde hacía 16 horas aproximadamente una coloración icterica de piel y mucosas junto con coluria. Asociaba decaimiento general. No había presentado vómitos y permanecía afebril siendo las heces de consistencia y coloración normal. Los 3 días previos había presentado exantema micropapular en tronco y abdomen. No presentaba otra sintomatología. Como antecedentes patológicos de interés lo único que destacaba es que el día previo a la clínica le habían introducido las habas en la alimentación. A la exploración se objetivaba un regular estado general, taquicárdico y taquipnéico con tinte icterico de piel y mucosas y exantema macular en

tronco y abdomen que desaparecía a la digitopresión, no asociaba petequias. El resto de la exploración por sistemas estaba en la normalidad. En la analítica sanguínea demostraba anemia con hemoglobina de 7.4 g/dl, hematocrito de 23.1% y reticulocitos del 4.6%. Presentaba leucocitosis con una fórmula normal. En la bioquímica se objetivaba una hiperbilirubinemia de 6.6mg/dl a expensas de la indirecta. Serologías de virus hepatotropos negativos. Ante los antecedentes de ingesta de habas junto con la anemia hemolítica aguda se solicitó la cuantificación de G6PD que resultó estar disminuida (1 U/ghb). Se diagnosticó de déficit de G6PD siguiendo controles en consulta externa de hematología infantil.

COMENTARIOS

La particularidad de este caso es el debut del déficit enzimático en un lactante de 7 meses por introducción de las habas en la alimentación de manera precoz. Ante la coloración icterica generalizada y la clínica de anemia de instauración brusca es importante filiar la etiología de la hemólisis ya que el tratamiento difiere según la causa. En el caso del favismo el tratamiento es sintomático transfundiendo concentrado de hematíes en aquellos casos de anemia grave, además de evitar la toma de sustancias y medicamentos con actividad oxidante. De ahí la importancia de la anamnesis con objeto de establecer una adecuada orientación diagnóstica.

Púrpura anafilactoide: experiencia de 20 años en un hospital comarcal.

Jiménez Candel MI, Pérez García B, Rey Simón R,
Pedrón Marzal G, Solera Navarro E.

**Servicio Pediatría Hospital Lluís Alcanyis (Xàtiva, Valencia).*

INTRODUCCIÓN

Analizar los datos epidemiológicos y clínicos en relación a los casos de púrpura anafilactoide ingresados en un Hospital Comarcal durante los últimos 20 años.

Estudio retrospectivo. Se revisaron 95 historias clínicas de pacientes en el periodo comprendido entre 1992 y 2011.

RESULTADOS

No se apreciaron cambios de incidencia en el periodo revisado. Existió un predominio de la enfermedad en otoño e invierno (69.4%). La mediana de edad fue de 6 años (rango 2-13 años). Un 56 % presentaron historia de infección previa (53% infección respiratoria, 31% faringoamigdalitis). Un 75% permaneció menos de siete días ingresado.

La forma de debut fue de púrpura en el 59 %, artritis-artralgias en el 28.5%, y dolor abdominal en el 12.6%. Todos los pacientes presentaron púrpura durante el proceso (92 de los 95 casos con afectación de miembros inferiores y 50 de glúteos). Los miembros inferiores también fueron los más afectados por artritis-artralgias (72.6%). De los 61 pacientes con dolor abdominal, al 40% se le realizó ecografía abdominal, detectándose en tres de ellos hematoma duodenal.

Un 40% precisó analgesia con paracetamol o ibuprofeno. Un 37.8% recibió tratamiento con corticoides.

En el 34.7% hubo un aumento de los niveles de ASLO y en un 21% aumento de la IgA. El 26% de los frotis faríngeos realizados resultaron positivos (41% *Streptococcus pyogenes*, 23.5% *Haemophilus influenzae* y 17.6% *Moraxella catharralis*).

El 22% de los pacientes tuvo afectación renal durante el ingreso (86 % microhematuria con o sin proteinuria y 14 % proteinuria aislada), en cuatro casos persistió más de 6 meses (uno de ellos sometido a trasplante renal).

Un 21 % tuvo una recurrencia de la enfermedad, y dos de ellos, más de dos brotes.

Al dividir el periodo en dos bloques, años 1992-2001 y 2002-2011, no se observaron diferencias significativas, excepto en relación a la estancia media, con una diferencia de 7.8 días en el primer periodo a 4.3 días en el segundo ($p < 0.004$)

CONCLUSIONES

Los datos que obtenemos de nuestra muestra coinciden con los descritos en la literatura. No se han apreciado cambios en la morbilidad. Se ha constatado una disminución en los días de estancia media en los últimos años.

Fibromatosis en MMII en lactante.

Nos Ferreres A*, Morell Úbeda C*, Ferris Tortajada J**, Tornador Gaya E*, Martín Arenós JM *

*Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón

**Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital La Fe.

INTRODUCCIÓN

Exponemos un caso de fibromatosis tras hallazgo casual de tumoración indolora pretibial.

CASO CLÍNICO

Lactante masculino de 5 meses remitido a CCEE para estudio por persistencia de tumoración pretibial derecha observada por los padres de forma casual.

Antecedentes fisiológicos y patológicos sin interés. Antecedentes familiares: madre, Púrpura trombótica trombocitopénica; padre, Neurofibromatosis tipo I.

A la exploración física presenta excelente estado general con tumoración de 4x2cm, gomosa, indolora a la palpación en zona pretibial derecha. Resto por aparatos en la normalidad.

En la ecografía presenta una estructura hipoeoica homogénea, bien delimitada de contornos polilobulados, sin vascularización interior al realizar Doppler. En RMN se observa una masa de partes blandas localizada en el espesor del compartimento muscular anterolateral de la pierna derecha, de contornos lobulados y bordes mal delimitados e infiltrantes, sin sobrepasar las estructuras musculares y respetando el tejido celular subcutáneo. Comprime el peroné, deformándolo ligeramente, pero no se observa alteración de la intensidad de señal ni captación patológica de contraste de las estructuras óseas. Aparece isointensa en secuencias T1, hiperintensa en T2 y STR y capta contraste de forma heterogénea y progresiva.

Se remite a Hospital de referencia para completar estudio. En la biopsia se obtienen cilindros de tejido blanco-nacarado, donde microscópicamente se observa una proliferación de células fusiformes uniformes, dispuestas en haces entrelazados rodeadas y separadas por abundante colágeno. Tienen un citoplasma mal delimitado y núcleos ovals poco hiper cromáticos. Expresan positividad para actina y son negativas para CD 34, CD 31, CD 117 y pS100. El índice de proliferación celular Ki 67 es menor al 1%.

Se comenta en Comité de Oncología, donde teniendo en cuenta la edad del paciente, los resultados de las técnicas de diagnóstico por imagen y los hallazgos anatomopatológicos e inmunohistoquímicos compa-

tibles con fibromatosis, se decide actitud expectante, con seguimiento clínico y de imagen trimestral; sin cambios significativos en el primer control.

COMENTARIOS

El término fibromatosis, también conocido como tumor desmoide, engloba un grupo heterogéneo de enfermedades tumorales de tejidos blandos con características microscópicas similares y potencial intermedio de malignidad. Se originan de la fascia musculoponeurótica y/o del periostio, siendo localmente agresivas con tendencia a la recidiva local; sin embargo, no suelen metastatizar. No obstante, pueden infiltrar estructuras vitales adyacentes, comprometiendo la vida del paciente.

Su etiología es desconocida, probablemente multifactorial, asociándose a traumatismo previo, factores endocrinos o predisposición genética. De hecho, la incidencia es mayor si presentan antecedentes familiares de fibromatosis, de poliposis adenomatosa o de Sdr de Gardner.

Suelen presentarse como masas indoloras, aunque la clínica dependerá de la localización.

El diagnóstico es histológico e inmunohistoquímico, pero no hay ninguna prueba específica.

El tratamiento de elección es quirúrgico, siendo la cirugía radical con márgenes libres la posibilidad curativa y el factor pronóstico más importante. No obstante, en casos de recidivas, deben plantearse otras posibilidades terapéuticas. La radioterapia está bien establecida en adultos, sin embargo su uso en la infancia está limitado por las potenciales secuelas y morbilidad que conlleva a largo plazo, junto con el potencial de malignización secundaria. Por ello, en casos de evolución agresiva está justificado usar terapias farmacológicas: desde fármacos antiinflamatorios y antiestrogénicos (Tamoxifeno) hasta quimioterapia similar a la administrada en sarcomas de partes blandas. No obstante, según estratificación pronóstica, y si no existe afectación visceral, el comportamiento de la fibromatosis puede ser benigno y autolimitado, presentando incluso regresiones espontáneas, lo que justifica la actitud expectante que estamos aplicando.

Faringoamigdalitis de evolución tórpida ¿qué puede haber detrás?

Juan Ribelles A, Marco Hernández AV, Torres Guerola B,
Salas García S, Balaguer Guill J, Verdeguer Miralles A.

Servicio de Oncología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

La infección respiratoria superior (faringoamigdalitis aguda) es un motivo de consulta muy frecuente en la edad pediátrica. La etiología es infecciosa en la mayoría de los casos, siendo los virus los responsables del 40-60 % de los casos. En la mayor parte de los pacientes se consigue la resolución de los síntomas con tratamiento sintomático o antibioterapia empírica. Sin embargo, existen casos de evolución tórpida que requieren un diagnóstico diferencial más amplio. Presentamos dos casos de debut de patología tumoral en pacientes con diagnóstico inicial de faringoamigdalitis infecciosa.

CASOS CLÍNICOS

CASO 1: Paciente de 7 años que acude a su pediatra por fiebre y odinofagia. Es tratado inicialmente con cefaclor y antitérmicos por sospecha de faringoamigdalitis aguda con mejoría transitoria. Tres días después inicia misma clínica por lo que recibe tratamiento con amoxicilina-clavulánico y antiinflamatorios. Por no mejoría del dolor y persistencia de la fiebre acuden al hospital donde ingresa 20 días después desde el inicio de los síntomas por sospecha de absceso periamigdalino. En la exploración clínica destaca tumoración laterocervical derecha de consistencia dura, indolora y sin signos inflamatorios. Durante su ingreso se realiza resonancia nuclear magnética (RNM) cervical donde se observa masa de origen en amígdala derecha. Se completa estudio con RNM abdominal observando lesiones redondeadas en ambos riñones. Es remitido a centro de referencia donde se realiza

biopsia con diagnóstico anatomopatológico de linfoma de Burkitt.

CASO 2: Paciente de 7 años de edad con rinorrea mucopurulenta izquierda desde hace 6 meses. Refiere cuadro clínico de ronquera y voz nasal de 15 días de evolución por lo que acude a su pediatra siendo tratado con amoxicilina-clavulánico por sospecha clínica de faringoamigdalitis. Ante empeoramiento de la ronquera es remitido al hospital donde se objetiva en la exploración clínica masa blanquecina en orofaringe, confirmándose tras realizar tomografía axial computarizada tumoración de base craneal con componente de partes blandas. Se sospecha tumor de origen vascular pero ante el empeoramiento rápido de la clínica respiratoria (rinolalia y estridor) ingresa para programar intervención quirúrgica. Por compromiso respiratorio se realiza traqueotomía reglada y biopsia de la lesión, confirmándose el diagnóstico histológico de rhabdomioma embrionario.

COMENTARIOS

La faringe es una zona relativamente frecuente de asiento de tumores en la infancia. El linfoma de Burkitt amigdalar y el rhabdomioma de base de cráneo son dos entidades a considerar. Por lo tanto ante un paciente con sospecha de faringoamigdalitis aguda que asocia sintomatología obstructiva y presenta mala evolución clínica sin respuesta al tratamiento habitual se deben considerar causas más infrecuentes en el diagnóstico diferencial incluyendo la etiología tumoral entre ellas.

Lactante con fiebre, hiperleucocitosis persistente y esplenomegalia; leucemia mielomonocítica juvenil (LMMJ).

Amor Llorente M*, Tormos Muñoz MG*, Fernández Domínguez B*,
Fernández Delgado R*, Mares Diago FC*, Donat Colomer J*.

**Sección de Oncohematología. Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario de Valencia*

INTRODUCCIÓN

Es un síndrome mielodisplásico agresivo, aunque poco frecuente. Se produce por una hiperestimulación G-CSF por aumento de citokinas, lo que da lugar a una proliferación descontrolada de células inmaduras (monocitos). En ocasiones, simulan infecciones virales/bacterianas.

CASO CLÍNICO

Lactante niña de 5 meses que acude a urgencias por fiebre 38,8 °C axilar, petequias interescapulares y esplenomegalia de 7,5 cm. Antecedentes personales y familiares sin interés. Calendario vacunal correcto.

Ante la sospecha de infección se solicitan análisis, objetivando leucocitosis (29.000/mcL) linfomonocitosis con linfocitos de aspecto reactivo, PCR 14 mg/L y procalcitonina 0,15 ng/mL, urinocultivo y hemocultivo negativos. Se decide ingreso con antibioterapia de amplio espectro. Se objetiva mejoría clínica con apirexia, pero 15 días más tarde persiste una leucocitosis semejante, linfomonocitosis y esplenomegalia. Serología negativa (salvo IgG + VH6). Un mes más tarde reaparece la febrícula con ascensos ocasionales (38.5°C), apreciándose lesiones micropapulares en tronco y MMSS que desaparecen a la digitopresión, hepatomegalia y aumento de la esplenomegalia ya conocida, así como fontanela anterior abombada, con hiperleucocitosis (39.000/mcL) con predominio linfomonocitario, anemia (Hb 9 g/dL) y elevación de transaminasas. Hb fetal elevada. Presencia de células mieloides inmaduras en sangre (1%).

Ante la sospecha de síndrome mieloproliferativo/mielodisplásico (SMP/SMD) se realiza aspirado de médula ósea, donde se observa alta proliferación celular y rasgos displásicos.

Por la evolución clínica y el resultado de las pruebas complementarias, así como la edad de la paciente, sospechamos una LMMJ.

De los criterios diagnósticos presenta: fiebre, exantema cutáneo, hepatoesplenomegalia, leucocitos >10.000/mcL, monocitos >1.000/mcL, , precursores mieloides en sangre, aumento de Hb fetal, <20% de blastos en médula ósea, ausencia de cromosoma Philadelphia (su presencia apoyaría el diagnóstico de leucemia mieloide crónica) y de monosomía 7.

Se realiza estudio genético en Friburgo, confirmando-se la mutación en el exón 1 del gen RAS.

Presenta un síndrome de distress respiratorio agudo (taquipnea, tiraje intercostal, supraesternal y aleteo nasal, así como alteración Rx con un patrón alodinoso bilateral, que requiere intubación e ingreso en UCI. Presenta otras complicaciones como sepsis por S. Aureus, coagulación intravascular diseminada (que requiere trasfusión de coloides y hemoderivados en varias ocasiones), hipertransaminasemia, anemia, trombopenia y edema generalizado. Se inicia tratamiento con mercaptopurina, asociando citarabina durante 5 días. Pendiente de Trasplante Alogénico de Progenitores hematopoyéticos.

COMENTARIOS

El único tratamiento curativo es el trasplante de progenitores hematopoyéticos (HLA alogénico). Tiene unos criterios diagnósticos y pronósticos bien definidos (Niemeyer et al, 1998)

Generalmente tiene mal pronóstico con recurrencia postrasplante. La muerte se produce por fallo orgánico secundario a la infiltración por células leucémicas. Actualmente se encuentra en líneas de investigación.

Deficit visual, una manifestación clínica del craneofaringioma.

Castaño Vicente-Gella C*, Coronado Ferrer S*, Morata Alba J**,
Fernández Dominguez B*, Alpera Lacruz R**

**Servicio de Pediatría. ** Servicio de Pediatría. Sección de Endocrinología Infantil.
Hospital Clínico Universitario. Valencia.*

INTRODUCCIÓN

El Craneofaringioma es un tumor embrionario benigno que deriva de la persistencia y proliferación de restos epiteliales de la bolsa de Rathke en la unión del pedúnculo infundibular y la hipófisis. Se trata del tumor intracraneal no glial más frecuente en la infancia (10-15% de los tumores intracraneales). Histológicamente es benigno, pero su crecimiento lento comprimiendo estructuras vecinas, junto con su alta tasa de recidiva, le confieren un carácter maligno. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica del tumor, junto con el aporte de las hormonas que sean deficitarias.

CASO CLÍNICO

Niña de 8 años de edad que desde los 5 años presenta deterioro progresivo de la agudeza visual. Fue remitida, por este motivo, al servicio de Oftalmología de nuestro hospital donde se valoró y se realizó una campimetría (en la que aparece una hemianopsia bitemporal de predominio derecho) y un fondo de ojo (en el que se objetiva palidez de la papila temporal del ojo derecho). Ante estos hallazgos se solicitó una RMN cerebral, objetivando una lesión ocupante de espacio localizada en la región sellar, con extensión suprasellar y prequiasmática, que comprimía el quiasma y los nervios ópticos. La tumoración quística comprimía la glándula hipofisaria, que se observaba aplanada y adelgazada. Como primera opción diagnóstica se planteó un Craneofaringioma.

Ante este diagnóstico fue remitida a consultas de Endocrinología Infantil. Completando la anamnesis, la madre refería polidipsia (ingesta de aproximadamente 4 litros diarios de agua y durante la noche, aproximadamente 1.5 litros.) y poliuria desde varios meses

antes. Ante la sospecha de una Diabetes Insípida, se instauró tratamiento con desmopresina (0.2 µg/día), con mejoría marcada de la polidipsia y poliuria. En el estudio hormonal se objetivó un hipotiroidismo (TSH: 3.24 µU/ml, T4L 0.77 ng/dl), por lo que se inició tratamiento sustitutivo con levotiroxina.

Un mes tras el diagnóstico se realizó intervención quirúrgica programada, con exéresis del tumor por vía transesfenoidal. La intervención y el postoperatorio se desarrollaron sin incidencias, siendo las constantes y los valores analíticos normales salvo cortisoluria en orina de 24 horas disminuida (21,2 µg/24hs) (rango normal: 42-218). Se instauró tratamiento sustitutivo con hidroaltesona.

La evolución fue favorable y actualmente la niña mantiene el déficit visual pero se encuentra asintomática, con buena evolución del peso y talla hasta la fecha actual.

COMENTARIOS

- Ante un déficit visual progresivo con clínica neurológica asociada, valorar la realización de pruebas de imagen para descartar lesión intracraneal.
- Es importante el correcto manejo hidroelectrolítico en el postoperatorio inmediato de un Craneofaringioma. Sustituir precozmente los glucocorticoides en caso de que sea necesario.
- A pesar de los avances en el tratamiento quirúrgico del Craneofaringioma, las secuelas visuales y los déficits endocrinos permanentes son importantes.
- El tratamiento sustitutivo con hormona del crecimiento es aún un tema controvertido. No existen estudios concluyentes al respecto. Actualmente está indicado, a partir del primer año tras la intervención, si existiera un déficit de dicha hormona.

Caso clínico histiocitosis de células de langerhans: niño de 2 años con histiocitosis de células de Langerhans polioestótica.

Fita AM *, Esquembre Menor CT **, Tasso Cereceda M **, Pancho C**

**Servicio de Pediatría. **Unidad de Oncología Infantil.*

Hospital General Universitario de Alicante

INTRODUCCIÓN

La Histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad rara que se caracteriza por la proliferación y acumulación de células dendríticas clonales. Cursa con una gran diversidad clínica y una evolución impredecible. Inicialmente descrita como tres entidades distintas (Enfermedad de Letterer Siwe, Síndrome de Hand-Shüller-Christian y Granuloma Eosinofílico) pasando por llamarse Histiocitosis X, recibe la actual denominación al descubrir la célula de Langerhans como la responsable del proceso. La forma de presentación más frecuente es la afectación ósea localizada siendo comunes las remisiones espontáneas. En contraposición la enfermedad sistémica que cursa con disfunción orgánica, presenta una mortalidad de hasta 10-15%.

CASO CLÍNICO

Niño de 2 años de edad sin antecedentes de interés que presenta dolor en el muslo, cadera y cojera del miembro inferior izquierdo de 2 meses de evolución. Es diagnosticado de sinovitis de cadera 2 veces durante este tiempo. Afebril, sin antecedente de traumatismo previo. A la exploración presenta mínima limitación dolorosa a la rotación externa y abducción de la cadera izquierda. Se realiza radiografía de cadera donde se observa una lesión osteolítica en el isquion izquierdo. Se ingresa para completar estudio y se realiza hemograma, bioquímica que son normales. En la serie ósea se objetivan lesiones osteolíticas de similares características a la anterior a nivel del quinto arco costal, hueso fron-

tal y parietal. La RMN de cadera muestra lesión en isquion izquierdo hiperintensa con disrupción-destrucción de la cortical. La RMN cerebral aparte de las lesiones descritas descarta afectación intracranial. Se visualizan lesiones hipermetabólicas a nivel costal e isquion izquierdo en la PET. El diagnóstico anatómo-patológico de la biopsia de la lesión frontal es compatible con Histiocitosis de Células de Langerhans al demostrar positividad en la tinción inmunohistoquímica para las proteínas CD1a y pS100. Se clasifica al paciente como enfermedad ósea multifocal y se inicia tratamiento según protocolo LCH-III grupo 3 de riesgo con vinblastina y prednisona durante 6 semanas tras lo cual la enfermedad se considera no activa al comprobar la negatividad en la PET. Se prosigue con el tratamiento de continuación con los mismos fármacos cada tres semanas durante 12 meses. La evolución es favorable remitiendo la sintomatología y las lesiones en controles posteriores radiológicos.

COMENTARIOS

El caso clínico presentado es uno de los 30 casos de HCL vistos en nuestra Unidad en los últimos 15 años. En nuestra experiencia la forma de presentación más frecuente ha sido la histiocitosis localizada tipo monostótica. La histiocitosis multisistémica de bajo riesgo la sigue en frecuencia.

El pronóstico de los pacientes con Histiocitosis de células de Langerhans depende de la respuesta al tratamiento recibido según la evaluación de la extensión de la enfermedad y su estratificación por riesgos.

Mioclónicas benignas de la infancia temprana: diagnóstico diferencial de los episodios de espasmos de inicio en el lactante.

Morell Úbeda C*, Esparza Sánchez MA*, Nos Ferreres A*,
Cebrián García I*, Jacobs Morales P*, Martín Arenós JM*.

**Servicio de pediatría. Hospital general de Castellón.*

INTRODUCCIÓN

La clínica de espasmos o estremecimientos es característica en diversas patologías de presentación o inicio en el lactante, con un espectro de entidades con origen etiológico, opciones terapéuticas y expectativas evolutivas muy diferentes. Con la presente comunicación, se pretende realizar un diagnóstico diferencial de la clínica de espasmos, a propósito de un caso de sospecha de mioclónicas benignas de la infancia temprana.

CASO CLÍNICO

Niño de 7 meses de edad con clínica de movimientos espasmódicos de extensión de los brazos y flexión del cuello, que realiza de forma repetida (entre 10 y 50 movimientos), durante periodos de 3–4 minutos, sobretodo al despertar o antes de dormir. No refieren desconexión del medio, cianosis, relajación de esfínteres ni periodo postcrítico, aunque tras dichos movimientos está irritable. Antecedentes personales y familiares no contributivos. Exploración física normal. Desarrollo psicomotor adecuado a la edad. Percentiles y curva de crecimiento adecuada. Exploraciones complementarias normales, incluido electroencefalograma, sin presencia de hipsarritmia, con trazado adecuado a la edad, y resonancia magnética cerebral. Ante sospecha de proceso epiléptico, tras iniciar tratamiento con ácido valproico sin respuesta, se inicia tratamiento con Vigabatrina (40mg/kg/día) con desaparición de la sintomatología.

La evolución clínica posterior ha sido favorable, con adecuado desarrollo psicomotor y desaparición completa de los episodios espasmódicos y de la irritabilidad.

Debido a la evolución y normalidad de las exploraciones, se diagnosticó de sospecha de mioclónicas benignas de la infancia temprana, conocido como “espasmos benignos”.

COMENTARIO

Los estremecimientos o espasmos son movimientos involuntarios producidos por contracciones musculares rápidas (>200-300MS, aunque menos rápidas que las mioclónicas propiamente dichas) que sobretodo afectan a cabeza, cue-

llo, hombros y brazos, con realización de movimientos flexores o extensores. Pueden presentarse de forma aislada o bien en salvas o clusters, con repetición de los movimientos durante un determinado periodo de tiempo.

Las mioclónicas benignas de la infancia temprana o síndrome de Lombroso-Fejerman es un trastorno no epiléptico, descrito en 1976, que se presenta de una forma indistinguible clínicamente al síndrome de espasmos infantiles o síndrome de West, por lo que se le ha llamado “espasmos infantiles benignos”. No presenta hipsarritmia en el EEG, siendo los trazados normales tanto en las crisis como interictal, y la evolución es favorable, con desaparición de la clínica entre los 6 y 30 meses de vida y desarrollo psicomotor normal. Se cree que es debido a un desequilibrio temporal de los neurotransmisores en estructuras subcorticales inmaduras.

En el diagnóstico diferencial, la pregunta que inicialmente debemos realizarnos es: ¿Es un trastorno epiléptico? Debemos responder a esta pregunta mediante las características clínicas y los resultados del EEG, tanto en periodo interictal como durante los episodios.

En cuanto a los procesos epilépticos, el principal diagnóstico diferencial es el Síndrome de West, que cursa con trazados de hipsarritmia intercrisis y detención del desarrollo psicomotor (aunque esta característica no es constante). Se debe considerar el espectro de epilepsias mioclónicas de la infancia, que pueden presentar movimientos en miembro superior y cabeza semejantes a los espasmos, con un trazado EEG de punta-onda o punta-onda rápida durante los episodios y normalidad intercrisis. La encefalopatía epiléptica infantil temprana o síndrome de Otahara y el síndrome de Dravet, también pueden presentar espasmos en la edad del lactante, aunque con una clínica neurológica más compleja.

Respecto a los procesos no epilépticos, las mioclónicas neonatales y fisiológicas del sueño, el síndrome de Sandifer (relacionado con episodios de RGE o vómito), los espasmos del sollozo y las crisis de estremecimiento idiopáticas, constituyen las principales entidades a considerar.

Microlisencefalia: causa de convulsiones neonatales refractarias a tratamiento. Presentación de un caso clínico.

Escobar Pirela H*, Gormaz Moreno M*, Cano López R*,
Tomas Vila M**, Llorens Salvador R ***, Pérez Aytes A.*

Servicio de Neonatología. **Servicio de Neuropediatría. * Servicio de Radiología Pediátrica.
Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia*

INTRODUCCIÓN

La microlisencefalia es un trastorno de mixto del desarrollo cortical en el período fetal, ya que afecta a la proliferación y migración neuronal, poco frecuente, que deriva en un amplio espectro de manifestaciones clínicas que abarcan desde retrasos del desarrollo psicomotor hasta la muerte en el período neonatal.

CASO CLÍNICO

Se trata de un recién nacido pretérmino, gestación normal hasta la semana 35 cuando se detecta hipertensión arterial y en la ecografía retraso de crecimiento intrauterino. Se realiza cesárea segmentaria por alteraciones del registro cardíaco fetal. Nace con APGAR 6/10, precisando reanimación superficial. A los 7 minutos de vida presenta convulsión tónico-clónica que cede tras administración de bolo de fenobarbital. Exploración física: Peso: 1.100 (<p5), Talla: 41 cm (<p5) Perímetro cefálico: 24 cm (<p5). Rasgos dismórficos faciales: hundimiento temporal bilateral, filtrum largo, narinas antevertidas. Hipotonía generalizada y reflejos arcaicos débiles. Resto sin hallazgos patológicos. Exploraciones complementarias: se realiza protocolo diagnóstico de convulsiones neonatales: glucosa, iones, bioquímica, láctico, amoníaco, bioquímica de LCR, virus en LCR, hemocultivo, serología vírica, cultivo de CMV en orina, con normalidad de todas las pruebas. Ecografía cerebral: evidenciando disminución de sulcación cerebral. RMN cerebral: apreciándose reducción generalizada en el volumen cerebral y en el patrón de sulcación, con una corteza adelgazada y un patrón de mielinización cerebral adecuado. Estudio genético: cariotipo y estudio genético de mutaciones específicas de la

lisencefalia, con resultado 46 XY, sin alteraciones específicas. Se descarta patología asociada mediante ecocardiografía y ecografía abdominal. Evolución: el paciente permanece asintomático hasta las 72 horas de vida, cuando reaparecen las convulsiones por lo que se inicia tratamiento anticonvulsivo con respuesta clínica parcial, persistiendo en el monitor de electroencefalograma integrado por amplitud un patrón de status epiléptico, por lo que se realiza ensayo terapéutico con fenobarbital, clonazepam, lidocaína, topiramato, levetiracetam, fenitoína, ácido valproico, zonisamida, vigabatrina y piridoxina. El electroencefalograma convencional a los 35 días muestra un patrón compatible con Síndrome de Otahara. A los 43 días de vida tras el fracaso terapéutico de las medidas anteriores y tras obtener consentimiento de los padres, se inicia tratamiento con ACTH. La respuesta clínica es de discreta disminución de las crisis y mejoría del estado de alerta. El paciente desarrolla una miocardiopatía hipertrófica, falleciendo a los 2 meses y 25 días por fallo cardíaco.

COMENTARIOS

Las alteraciones de la migración neuronal como la microlisencefalia son patologías poco frecuentes pero graves, que hay que considerar en el diagnóstico diferencial de las convulsiones neonatales. Su origen es genético en la mayoría de los casos, y se han descrito varios síndromes que asocian rasgos dismórficos o alteraciones multisistémicas. En la actualidad sólo se dispone de tratamiento sintomático, sin embargo, se debe intentar lograr el diagnóstico etiológico preciso para poder proporcionar el adecuado, consejo y pronóstico prenatal a los padres.

Enfermedad de Dravet y nuestra casuística. ¿Es posible un diagnóstico precoz?

Pantoja Martínez J*, Molini Menchón N*, Casaña Pérez S**, Bonet Arzo J*.

*Servicio de Pediatría. **Servicio de Neurofisiología.

Hospital de la Plana. Villarreal (Castellón).

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Dravet es una encefalopatía epiléptica poco frecuente que se inicia en el periodo de lactante con convulsiones febriles precoces y recurrentes, muchas veces en forma de estatus convulsivos, y que se continúa con crisis afebriles -focales, mioclónicas, ausencias y tónico-clónico generalizadas-. Tiene un mal pronóstico neurológico en la mayor parte de los casos, por el difícil control terapéutico de las crisis y por su asociación a un retraso mental y alteraciones de la marcha, además de tener un mayor riesgo de fallecimiento (10-20% casos). Tiene una base genética demostrada en un 70-80% de los casos, siendo la causa más frecuente las mutaciones de novo del gen SCN1A.

El patrón clínico y EEG característico de esta enfermedad puede no manifestarse de forma completa hasta los 2-3 años, pero aplicando los criterios clínicos y genéticos de Hattori (2008) es posible realizar un diagnóstico precoz de esta enfermedad en el primer año de vida.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de todos los niños con epilepsia estudiados en nuestro centro que cumplieran criterios diagnósticos de una Enfermedad de Dravet (ILAE 2001) desde Octubre del 2000 a Marzo del 2012. Aplicamos en todos ellos el score de Hattori: inicio crisis ≤ 7 meses (2 puntos), ≥ 5 crisis (3), hemiconvulsión (1), crisis focal (1), crisis mioclónica (1), crisis prolongada (>10 min) (3), crisis inducida por agua caliente (2). Mutación SCN1A: missense (1), mutación truncada (2). Punto corte ≥ 6 puntos.

DISCUSIÓN. Se diagnosticaron de Enf. De Dravet: 3 varones y 1 mujer, la edad de inicio de las primeras crisis fueron: 4 meses en dos casos, 7 y 11 meses. Todos tuvieron numerosas crisis febriles el primer año (≥ 5), con estatus convulsivos en todos ellos (entre 2 y 7), las crisis focales, crisis TCG, ausencias y mioclonías aparecieron en todos ellos, menos en uno en el que no se han constatado mioclonías. Dos de ellos presentan también fotosensibilidad.

En todos los casos se hizo estudios de RMN cerebral que fueron normales, registros EEG, estudios metabólicos bá-

sicos y en uno de ellos ampliado con una biopsia muscular para descartar una enfermedad mitocondrial. Dos de ellos tienen mutaciones de novo en el gen SCN1A, uno de ellos en GABRG2. En la niña se han descartado ambos tipos de mutaciones y está pendiente el resultado de mutaciones del gen protocaderina 19, segunda causa genética de Dravet. Todos reciben politerapia anticonvulsiva: valproato (AVP) y clobazam (CLB), combinados en un caso con topiramato (TPM), en otro con levetiracetam (LV) y en otro con es-tiripentol (STP) con buena respuesta en dos de ellos. Actualmente los niños más mayores, de 6 y 9 años, son los que más crisis y estados convulsivos tienen y presentan un retraso mental severo con ataxia. Los otros dos niños más pequeños, el niño de 5 y la niña de 4, han tenido mejor respuesta terapéutica con menos crisis y presentan sólo una torpeza motriz con dificultades en la marcha y un lenguaje normal.

En todos nuestros casos se superó el punto de corte del screening de Hattori, con una puntuación mínima de 9 y máxima de 11, en tres de ellos aplicado de forma retrospectiva, y en la niña más joven de forma prospectiva.

CONCLUSIONES

Aplicando el score de Hattori es posible detectar de manera precoz, antes del año de vida, a los niños con un mayor riesgo de padecer una enf. de Dravet y a los que se les tiene que realizar el estudio genético para descartar mutaciones SCN1A.

Al obtenerse así el diagnóstico se evita la realización de más exploraciones complementarias innecesarias y costosas (RMN repetidas, estudios metabólicos, etc.) y sobre todo se permite aplicar el tratamiento antiepiléptico más adecuado de forma precoz y evitar el uso de fármacos que empeoran las crisis como la carbamazepina, oxcarbamazepina o lamotrigina. Además, en los pocos casos familiares descritos también es posible un consejo genético.

En los primeros casos, de haber conocido este score, se hubiese podido realizar un diagnóstico más precoz aplicándose los procedimientos diagnósticos y terapéuticos más adecuados desde el inicio de los síntomas. La niña más joven pudo beneficiarse del diagnóstico y tratamiento precoz y de momento su pronóstico es más favorable.

Encefalomiелitis aguda diseminada. Début monosintomático. A proposito de un caso.

Toledo Morales CM*, Escobar Pirela H*, Tomas Vila M**,
Villalba Pérez MA*, Solano Galán P*, Parra Llorca A*.

* Residente Servicio de Pediatría. **Servicio de Neuropediatría.
Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

La Encefalomiелitis Aguda Diseminada (EMDA) es una enfermedad inflamatoria aguda del sistema nervioso central (SNC) que afecta a niños y adultos jóvenes. Constituye el trastorno desmielinizante más frecuente en la infancia. Cursa de forma monofásica y clínicamente se presenta como encefalitis con fiebre, cefalea, vómitos y síntomas de focalidad neurológica, acompañado de lesiones en la RMN. Es frecuente el antecedente de proceso infeccioso o vacunación las 2-3 semanas previas. A continuación presentamos un caso clínico de presentación atípica, donde la RNM cerebroespinal fue concluyente para alcanzar el diagnóstico definitivo.

CASO CLÍNICO

Varón de 5 años, Síndrome de Down, con buen desarrollo psicomotor y cognitivo, que como antecedente 20 días previos a la clínica, presenta infección respiratoria superior y dos semanas después cojera derecha con diagnóstico de sinovitis transitoria de cadera tras detectar liquido libre en articulación. Realiza reposo absoluto durante 7 días y al reiniciar la deambulación se objetiva la clínica actual, consistente en persistencia de alteración de la marcha con rigidez no reducible de miembros inferiores e incapacidad para bipedestación. Afebril y sin otra sintomatología. A la exploración física destaca hipertonia y espasticidad de ambos miembros inferiores con pies en equino, reflejos rotulianos bilaterales exaltados predominantemente en el lado derecho y reflejo cutáneo plantar derecho extensor. Asocia mínima pérdida de fuerza 5/6 derecha manteniendo en todo momento Glasgow 15, sin alteraciones sensitivas, vegetativas ni de pares craneales. Resto de la exploración normal. Ingresa para estudio, solicitandose analítica sanguínea, serologías para virus y gérmenes atípicos y Mantoux. Resultados negativos, sin aislar ningún germen. Se plantea el diagnóstico diferencial entre: luxa-

ción atlanto-axoidea (entidad frecuente en S. Down), miелitis transversa, LOE, distonía L-Dopa sensible, distonía de torsión. Se realiza radiografía cervical que descarta la primera entidad y posteriormente RMN cerebroespinal donde se objetivan múltiples lesiones hiperintensas en secuencia T2-Flair, de localización corticosubcortical generalizada, con extensa alteración en la intensidad de señal de la médula cérvico-dorsal, desde C2 hasta T7, y zonas parcheadas con alteración en la intensidad de señal más sutil en el segmento dorsal bajo y proximal al cono medular. Con el diagnóstico de EMDA y tras realizar estudio de LCR con cultivo bacteriológico y viral se inicia tratamiento corticoideo con Metilprednisolona a 20mg/kg/dosis durante 5 días. Se asocia tratamiento con Aciclovir iv hasta negatividad de cultivos y PCR virales en LCR. EL paciente evoluciona de forma favorable con mejoría clínica a partir de 4º día de tratamiento. Posteriormente continúa tratamiento oral con Prednisona a 1 mg/kg/día durante 2-3 semanas. Las otras patologías quedan descartadas tras la prueba de imagen.

COMENTARIOS

La EMDA es una patología de buen pronóstico en la infancia, que típicamente se presenta como alteración de conciencia, fiebre, cefalea y signos neurológicos. Sin embargo no puede descartarse en pacientes con focalidad neurológica aislada (piramidalismo, ataxia, mononeuritis o déficit sensitivos). Dada la inespecificidad de los síntomas aislados, el diagnóstico definitivo lo proporcionará la RMN cerebral y/o espinal. El tratamiento de elección son corticoides IV a altas dosis, con reducción de dosis posterior hasta 2 semanas. En caso de no respuesta se plantea el uso de gammaglobulina IV y plasmaféresis. Normalmente no existen recaídas, ni secuelas, pero en caso de múltiples episodios hay que considerar el diagnóstico diferencial con la esclerosis múltiple.

Delección en la región cromosómica 16p11.2. Implicaciones clínicas y educativas.

Hernández Lerma S*

**Gabinete Psicopedagógico. Centro educativo Asunción de Nuestra Señora.
Riba-roja de Túria. Valencia.*

INTRODUCCIÓN

Un porcentaje de alumnos que asisten a un centro educativo de tipo ordinario presentan algún tipo de trastorno. El trastorno más común es el TDAH, con una prevalencia de un 5 por ciento aproximadamente. A este trastorno se suman las diferentes dificultades de aprendizaje. Dificultades de Aprendizaje (DA) es un término general que se refiere a un grupo heterogéneo de trastornos que se manifiestan por dificultades significativas en la adquisición y uso de la escucha, habla, lectura, escritura, razonamiento o habilidades matemáticas. Quedan excluidos de este trastorno los alumnos que presentan déficits sensoriales, trastorno mental y alteraciones sociales o emocionales graves. En menor medida se encuentran otros trastornos como los TEL (Trastorno Específico del lenguaje), o los alumnos que presentan un TGD (Trastorno Generalizado del Desarrollo).

CASO CLINICO

Alumno de 15 años de edad que cursa 3º de la Educación Secundaria Obligatoria (ESO), con una altura de 1,81 cm. y 107 kg. Presenta un retraso psicomotor moderado, obesidad y trastorno del lenguaje. A nivel académico, siempre ha tenido dificultades de aprendizaje y retraso en el lenguaje. Precisa de Adaptaciones Curriculares Individuales Significativas (ACIS) en la casi totalidad de las áreas. Tiene un nivel de competencia curricular que oscila entre el segundo y tercer ciclo de educación primaria y primer ciclo de secundaria. Ha desarrollado estrategias de aprendizaje de tipo organizativo que le permiten desenvolverse con cierta normalidad dentro del grupo clase. Precisa atención especializada dentro del centro a través del especialista en Pedagogía Terapéutica. Fuera del centro recibe clases de refuerzo y existe una gran implicación por parte de los padres. En las pruebas realizadas a lo largo de su escolaridad destacamos la Escala de Inteligencia para Niños Weschsler (WISC-R) con un C.I. total de 64. En la escala de Aptitudes Diferenciales Badyg B los resultados son Muy Bajos. En el Inventario de Adaptación y Conducta (IAC) presenta una Adaptación General Baja. La Adaptación Personal es el valor obtenido más bajo (Muy Bajo) y la Adaptación Familiar y Social es en la que mejor puntua-

ción obtiene.

A nivel clínico, no presenta antecedentes fisiológicos, patológicos ni familiares que sean determinantes. A lo largo de su infancia se realizan diferentes pruebas con el fin de encontrar la causa de dicho retraso. Se realiza una RM del cerebro sin contraste, donde no aparecen signos neurológicos focales. Se descarta Síndrome de Prader-Willi y Síndrome de X-Frágil. Se realiza estudio de PEAT (Potenciales Evocados Auditivos de Tronco) con resultados dentro de la normalidad. Se realizan analíticas de sangre, sin aspectos a destacar.

Finalmente, a los 14 años se le realiza un estudio Citogenético Molecular de array de hibridación genómica comparada (CGH-Array 400K, Agilent), donde se han detectado 2 duplicaciones y 12 deleciones. De todas ellas se detecta una delección en la región cromosómica 16p11.2 con significado clínico. Esta delección podría ajustarse a la indicación clínica de sospecha, ya que es similar a la región crítica del síndrome de delección 16p11.2. Dicho síndrome se asocia, entre otros síntomas a autismo, retraso mental, obesidad y/o anomalías congénitas tales como macrocefalia, frente prominente, micrognatia e hipertelorismo. En la biografía existen otros casos con deleciones similares caracterizados también por retraso mental, obesidad generalizada y problemas epilépticos. En un caso la delección había sido heredada de uno de sus progenitores. En los próximos meses a los padres se les realizará la misma prueba.

COMENTARIOS

Creemos que hoy en día los avances técnicos han permitido avanzar en el mejor conocimiento de estos trastornos. Los EEG, los Potenciales Evocados, las RM, los estudios genéticos, etc. han sido y serán la clave para realizar nuevos hallazgos y en consecuencia nuevos tratamientos neurológicos y psicopedagógicos.

Desde un punto de vista educativo es importante hacer un seguimiento y posterior análisis del expediente del alumno, donde se encuentra el historial clínico y psicopedagógico. A través de este estudio se persigue conocer mucho mejor el alcance de las distintas dificultades o trastornos, con el fin de aplicar las medidas educativas y psicopedagógicas más adecuadas a su nivel de desarrollo evolutivo.

Eficacia del entrenamiento de las funciones ejecutivas en la atención preescolar de un niño con trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) y dificultades de aprendizaje (DA). Presentación de un caso.

Cornesse M*, Sirera-Conca MA*, Abad-Mas L*.

**Red Cenit, Valencia.*

INTRODUCCIÓN

Una intervención temprana y por tanto su mayor eficacia en el tratamiento multimodal en el trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) y en las dificultades de aprendizaje (DA) está documentado y comprobado. Por eso, analizamos los efectos producidos en un niño con TDAH-I+DA tras un año de una intervención neuropsicopedagógica tanto a nivel funcional, conductual y psicoemocional.

CASO CLÍNICO

La familia de H. acudió a nuestro centro con la sospecha de un posible TDAH, por presentar dificultades en el aprendizaje (atencionales, conductuales, en la motricidad fina/gruesa y en el razonamiento perceptivo). La gestación de H. fue de 38 semanas y se desarrolló sin incidencias dignas de mención bajo el control médico, por ser un embarazo de riesgo a causa de problemas genéticos de coagulación sanguínea. Hubo sufrimiento fetal, a las 48 horas de nacer aparecieron crisis convulsivas por lo que estuvo 26 días ingresado en la unidad de neonatos. Alcanzó las pautas del desarrollo psicomotor con algo de retraso: la hemiparesia interfirió en el volteo, logró las sedestación a los 7-8 meses de edad, el gateo a los 10 meses y la marcha poco antes de los 18 meses. Sufre una epilepsia focal, por la cual, desde los 9 meses de edad toma medicación (actualmente "Kepra") para controlar las crisis. El comienzo de la escolarización infantil fue normal, pero poco a poco aparecieron algunos problemas en todas las áreas, sobre todo a nivel atencional. Hoy en día H. tiene una edad cronológica de 6'4 años, con un diagnóstico inicial a los 5'4 años de un posible TDAH-I+DA. H. se adaptó rápidamente a las dos horas semanales de terapia en nuestro centro y los principales objetivos fueron: 1. Programa de entrenamiento de funciones ejecutivas. Dirigido a entrenar los procesos de control inhibitorio, y los mecanismos de tareas para el control de impulsos (por ejemplo: "go-no-go task"); 2. Trabajar el monitoreo funcional y postfuncional de actividades motoras, del lenguaje y cognitivas; 3. Técnicas de planificación secuencial de actividades, motrices, psicomotrices y académicas; 4. Estrategias de compensación en el procesamiento fonológico que facilitaran las habilidades de

aprendizaje no académicas; 5. Desarrollo de la memoria visual y auditiva con ejercicios de asociación multimodal; 6. Desarrollo de las habilidades de comprensión, resolución de problemas y disgrafía para reducir las dificultades específicas; 7. Programa de enriquecimiento del vocabulario y síntesis del lenguaje; 8. Programa de estimulación de redes semánticas; 9. Programa de entrenamiento de los distintos tipos de memoria: de trabajo, secuencial y nominal. En las sesiones pedagógicas se trabajaba con un programa computarizado terapéutico, para la recuperación de las funciones ejecutivas o las habilidades básicas de aprendizaje (atención sostenida, velocidad de procesamiento y razonamiento perceptivo) y fichas de "lápiz y papel" para las dificultades específicas de aprendizaje.

COMENTARIOS

Tras un año de tratamiento multimodal (atomoxetina y pedagógico) hoy en día H. demuestra una mejora cuantitativa y cualitativa. En el Continuous Performance Test (CPT) mejoró en el Target reduciendo el tiempo de 1042,8 ms a 682,0 ms, con menos omisiones y comisiones. En los cuestionarios DSM-IV, Conners, Escala IPE, Escala EPC también podemos observar una mejora significativa. En los DSM-IV cumplimentado por la madre y la tutora obtiene en la segunda evaluación menos puntuaciones positivas que indiquen un posible TDAH, principalmente en los ítems de hiperactividad e impulsividad. En el Conners cumplimentado por la madre H. obtuvo en la primera evaluación un total 16 puntos y en la segunda 5. En la Escala IPE, cuestionarios con preguntas afirmativas sobre posibles problemas escolares: problemas de aprendizaje, retraimiento, timidez-ansiedad, etc. hoy en día, H. no obtiene valores en los ítems que indiquen que pueda padecer alguno de estos problemas. Como conclusión podemos afirmar que en la atención preescolar en el tratamiento de TDAH podemos prevenir el aumento de las dificultades del aprendizaje en esta fase crítica de escolarización, evitando así posibles dificultades en el nivel de atención y escolar. H. sigue con problemas de atención, velocidad de procesamiento y razonamiento perceptivo, pero de forma más leve que beneficia su integración y normalización en el colegio.

Entrenamiento a padres en modificación de conducta en el tratamiento de niños con trastorno por déficit de atención e hiperactividad con problemas de conducta asociados.

Moreno Madrid F,* Abad-Mas L*

*Red Cenit, Valencia

INTRODUCCION

El trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) es el síndrome disejecutivo más frecuente en la población infantil y suele presentarse asociado a otros trastornos. Si nos centramos en las emociones, se explican otras comorbilidades, especialmente el trastorno oposicionista desafiante (TOD) que se presenta de forma comórbida en un alto porcentaje de casos lo que complica la evolución y dificulta el pronóstico del TDAH. El tratamiento multimodal es el que ha demostrado mayor efectividad en estos niños.

OBJETIVO

Esta revisión pretende apoyar los numerosos estudios que demuestran que el tratamiento más efectivo para este tipo de trastornos es el multimodal (farmacológico, en los casos en que esté indicado, psicopedagógico y conductual). Hay estudios que evidencian que tanto la medicación como la economía de fichas son eficaces para reducir la tasa de conductas perturbadoras, si bien, la economía de fichas potencia los efectos de la medicación psicoestimulante.

METODOLOGIA

Se trabajó con una muestra de seis de niños con edades cronológicas entre 7.4 y 9.8 años (media de 99.6 meses) y con un coeficiente intelectual entre 91 y 107 (media de 96) y que fueron diagnosticados de TDAH-C (son los que presentan con mayor frecuencia problemas de conducta) cuatro de ellos con TOD asociado y dos de grupo control sin TOD. Para su evaluación se empleó la batería neuropsicológica computerizada (MCC), el WISC-IV y se administró el cuestionario del DSM-IV para TOD a los padres. Las variables que se tuvieron en cuenta para la comparación de datos fueron los resultados obtenidos en los mecanismos atencionales (estado de alerta, atención sostenida y atención selectiva), los controles inhibitorios (impulsos, espera e interferencia) y la memoria de textos. De los seis niños, dos con TOD se beneficiaron del entrenamiento a padres en modificación de conducta (EPMC), además del tratamiento farmacológico y del entrenamiento en funciones ejecutivas (FE) y los otros cuatro, dos de ellos con

TOD sólo recibieron tratamiento farmacológico y entrenamiento en FE. Tras un año de tratamiento se les reevaluó mediante las mismas técnicas.

RESULTADOS

Tras el análisis de los resultados observamos que efectivamente, tras un año de tratamiento se producen mejoras en las FE analizadas en los tres grupos, si bien éstas no implicaron una mejora en el TOD de los niños cuyos padres no participaron en el EPMC, ya que continuaron presentando dicha comorbilidad, comorbilidad que si se disoció en los dos niños que se beneficiaron de dicho entrenamiento, además se observa que la mejora de las FE es más notable en estos últimos y en el grupo sin TOD.

CONCLUSIONES

Las mejoras que se producen en los niños beneficiados por el EPMC se deben a que través de los programas de modificación de conducta se trabaja en ambientes cotidianos y a diario la externalización de la información (tienen dificultades en el procesamiento de la información) acompañada de la externalización de la motivación y refuerzo (tienen dificultades en la representación interna de la información, en la función controladora del habla y en el reloj cognitivo). Con el EPMC, los niños mejoran notablemente su funcionamiento adaptativo ya que les ayuda a desarrollar una mayor eficiencia en la autorregulación de su conducta. Nos llama la atención los resultados obtenidos en la evaluación de la memoria de textos del grupo sin EPMC, que no mejora y que podría explicarse porque al no tener dicho entrenamiento diario, tardan más en desarrollar la autorregulación de su conducta, la automotivación, el desarrollo del discurso privado dando lugar a dificultades para seguir reglas e instrucciones, planificar y pensar estratégicamente derivando en un retraso en el desarrollo de las funciones ejecutivas y el mantenimiento y/o agravamiento de los problemas conductuales.

Con el EPMC se produce una notable mejora en la calidad de vida tanto del niño como de su familia minimizándose e incluso desapareciendo los patrones de relaciones familiares coercitivas que no hacen más que incrementar los problemas inherentes al TOD.

Comorbilidad trastorno por deficit de atencion e hiperactividad y trastornos de ansiedad.

Herrero-Lladró R*, Abad-Mas L*, Casp-Nogues L*.

*Red Cenit, Valencia.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos de ansiedad y el TDAH son los problemas más prevalentes en la infancia y adolescencia. Entre el 20%-45% de los niños con TDAH cumple criterios diagnósticos de un trastorno de ansiedad. Los trastornos de ansiedad más frecuentes en el TDAH son el trastorno de ansiedad generalizada y el trastorno de ansiedad por separación, siendo más frecuentes en niñas y en TDAH de predominio inatento.

OBJETIVO

Analizamos los efectos producidos en una niña con TDAH-I+TAG tras dos años de una intervención neuropsicopedagógica tanto a nivel funcional, conductual como a nivel psicoemocional.

CASO CLÍNICO

La familia de N. de 8 años y 3 meses de edad, acudió a nuestro centro Red Cenit, derivada por el neuropediatra, siendo el motivo de consulta nerviosismo, alteraciones del sueño, miedos irracionales y preocupaciones inapropiadas para su edad, sin antecedentes patológicos ni perinatales. Después de la pertinente evaluación, en funciones cerebrales superiores y conductual que fue realizada en nuestro centro, N. fue diagnosticada de TDAH-I + TAG, cumpliendo con los criterios del DSM-IV, fue propuesta una intervención neuropsicopedagógica, psicoemocional, durante dos horas semanales y farmacológica (metilfenidato). Para la intervención en el TDAH-I fueron propuestos los siguientes objetivos: 1-entrenamiento en atención y funciones ejecutivas, 2- desarrollo de las habilidades de comprensión, 3- desarrollo de las habilidades de la lecto-escritura. En las sesiones pedagógicas se trabajaba con un programa computarizado terapéutico, para recuperar las funciones ejecutivas, o bien las habilidades básicas de

aprendizaje – sobre todo la atención sostenida, la velocidad de procesamiento y el razonamiento perceptivo. Para abordar la ansiedad utilizamos un tratamiento cognitivo-conductual, para los miedos, exposición gradual y técnicas de relajación. Para valorar la evolución de N. se le hizo una evaluación cada seis meses mientras duró el tratamiento, hasta que N. fue dada de alta, con la edad de 10 años y 4 meses. Para resumir estos datos, a continuación se muestra una tabla con los resultados obtenidos en la primera y última evaluación (ver tabla).

COMENTARIOS

Como se puede ver en la tabla anterior, N. muestra inicialmente un compromiso inicial (primera evaluación) de los sistemas atencionales, objetivable por una lentitud en los tiempos de respuesta a los estímulos TARGET en la prueba de atención sostenida (CPT), en los tiempos de reacción y en los porcentajes de acierto limites en la prueba de atención (SAT), DSM-IV;: 6-2-1. Obteniéndose en la prueba de ansiedad STAIC un percentil de 90 en ansiedad-rasgo y 75 en ansiedad-estado. Por el contrario podemos ver en la última evaluación que no existe un compromiso de los sistemas IMPUT, PERFORMANCE Y OUTPUT. No observándose la presencia de ningún trastorno, ya que el rendimiento de las funciones ejecutivas, en general, es muy bueno. DSM-IV: 1-1-1. Respecto a la ansiedad, observamos también una notable mejoría, ya que en esta última evaluación N. obtuvo en el STAIC un percentil 40 en ansiedad-rasgo y de 25 en ansiedad-estado. Como conclusión podemos destacar la importancia de estudiar la comorbilidad, es decir, la presencia de más de un diagnóstico, en el TDAH, puede permitir entender mejor las características clínicas del padecimiento, su evolución, y las opciones terapéuticas para el mismo.

	RTT			CPT					SAT	
	TA	TV	TG	ONE	ECS	ECNT	EE	TARG	RG	DA
1ra EVALUACIÓN	435	428	431	4	4	18	8	463,5	77,3	92,2
2da EVALUACIÓN	282	279	275	0	0	10	3	311,7	91,2	91,7

CPT: TIEMPO NORMAL: 200-300MS. ECNT=ERROR DE COMISIÓN NON TARGET. ECS=ERROR COMISION SIMPLE. EE=ERROR ESPERA; SAT: RG: RENDIMIENTO GLOBAL (%ACIERTO), DA: DISCRIMINACIÓN ATENCIONAL (% ACIERTO) RTT: TIEMPO NORMAL: 200-300MS. TA: TIEMPO DE REACCIÓN AUDITIVO. TV: TIEMPO DE REACCIÓN VISUAL. TG: TIEMPO GLOBAL

Trastorno por déficit de atención e hiperactividad asociado a hidrocefalia. Cuándo sospecharlo.

Pantoja Martínez J*, Molini Menchón N*, García Benetó R**, Ortiz Sánchez P**, Abad Mas L**, Mulas Delgado F*.

* *Servicio de Pediatría. Hospital de la Plana. Villarreal.*

INVANEP. Valencia.* *Red Cénit. Valencia.*

INTRODUCCIÓN

El TDAH constituye una patología muy prevalente que afecta a un 5-7% de la población infantil y que motiva muchas consultas al neuropediatra a petición de los psicopedagogos escolares y padres que identifican los síntomas nucleares de inatención, hiperactividad e impulsividad. Su diagnóstico es clínico, apoyado por pruebas psicométricas. En la mayor parte de los casos está vinculado a características genéticas moduladas por factores ambientales, sin embargo, cualquier lesión extensa del SNC puede producir, junto a otras alteraciones, las manifestaciones típicas de un TDAH. Una de estas causas es la hidrocefalia, que bien sea comunicante u obstructiva, suele manifestarse con macrocefalia, cefalea, papiledema, retraso psicomotor o síntomas neurológicos más o menos severos según su grado de compensación, a veces mínimos si está bien compensada. Presentamos 3 casos cuyo motivo de consulta fue la presencia de un TDAH y dificultades escolares y en los que se demostró una severa hidrocefalia.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Niño de 7 años que consulta por dificultades atencionales que repercutían en su rendimiento escolar. Refieren dificultades en la coordinación motora y motricidad fina desde siempre. No cefaleas. AF: Padre con macrocefalia relativa (+1,5 DE), no antecedentes de TDAH. Gestación y parto sin incidencias, no problemas perinatológicos. DSM normal, deambulación 16 meses, dificultades en motricidad fina. Curva PC: incremento progresivo desde el 1 mes, a los 18 m: +3DE. Exploración neuropsicológica: WISC-IV. CI total 107, CI verbal 126. Funciones atencionales y ejecutivas alteradas. Cumple criterios DSM-IV de TDAH inatento. En la exploración destaca: macrocefalia, PC: 59 cm (+4,5 DE), tándem irregular, disdiadococinesia, papiledema incipiente. RMN cerebral: severa hidrocefalia con dilatación tetraventricular. Se remite a neurocirugía y se realiza cirugía derivativa.

Caso 2. Niña 5 años remitida por sospecha de TDAH. AF: no macrocefalia familiar ni TDAH. Gestación y parto sin incidencias, no problemas perinatológicos. DSM: deambulación 14 meses, torpeza motora, leve retraso lenguaje. Niña inquieta e impulsiva. No cefaleas. WIPPSI: CI verbal: 61, CI manipulativo: 48, CI total: 50. Criterios DSM-IV: TDAH tipo combinado. Retraso mental discreto. Exploración: Macrocefalia PC: 57 cm (+3 DE), resto normal, salvo tándem irregular, no papiledema. RMN cerebral: hidrocefalia obstructiva con dilatación triventricular por estenosis del acueducto Silvio, marcada megacisterna magna. Remitida a neurocirugía, actitud expectante.

Caso 3. Niño 12 años remitido para valoración por TDAH que no responde bien al metilfenidato (MTF). No antecedentes familiares ni perinatológicos de interés. DSM: normal, deambulación 12 meses, dificultades en la motricidad fina (abotonarse, atarse zapatos). Inicia síntomas a los 5 años con tics, hipercinesia e impulsividad. Incremento de tics con MTF. Asocia en últimos meses temblor y leve cefalea. WISC-R: CI total 75, funciones atencionales y ejecutivas alteradas. Diagnóstico DSM-IV: TDAH combinado. Exploración: PC 55,5 cm (+1,2 DE), temblor, dispraxia, disdiadococinesia, dismetría, discreto arrastre en pierna derecha a la marcha. No papiledema. Exploraciones: P300: alterados. RMN cerebral: severa hidrocefalia con dilatación tetraventricular. Se remite a neurocirugía, se realiza cirugía derivativa.

COMENTARIOS

Ante cualquier niño en el que se sospeche un TDAH su pediatra debe realizar una exploración neurológica y una medición del perímetro craneal, con independencia de su edad. Debe valorar la curva de crecimiento craneal, las actuales de la OMS permiten el registro hasta los 5 años. Cuando se objetive macrocefalia, sin macrocefalia familiar, con alteraciones motoras sutiles o una exploración neurológica anormal se debe solicitar un estudio de neuroimagen para descartar una hidrocefalia, ya que un tratamiento precoz puede mejorar el pronóstico.

El déficit social de los niños con síndrome de asperger.

Presentación de un caso.

Sirera-Conca MA, Cornesse M, Abad-Mas L.

**Red Cenit, Valencia.*

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Asperger (SA) es un trastorno del desarrollo, donde podemos observar la dificultad nuclear que tienen para ajustarse a las inherentes situaciones sociales. Las características que suelen aparecer en los niños con SA son: trastorno cualitativo de las relaciones sociales, inflexibilidad mental y comportamental, problemas de habla y lenguaje, alteraciones de la expresión emocional y motora, y capacidad normal de "inteligencia impersonal".

CASO CLÍNICO

A.R.B. con 4 años y 3 meses de sexo masculino, es evaluado a través de la escala Australiana para el diagnóstico del SA, y en ella se destacan puntuaciones muy significativas en especial en síntomas propios del síndrome, como son la interpretación literal de los comentarios, evita el contacto social de otros niños, la falta de empatía, el habla es demasiado precisa, fascinado por un único tema, la coordinación motora pobre y la carencia de juego social imaginativo. Luego de recoger los síntomas relevantes del síndrome mediante la escala Australiana, se realizó una evaluación neuropsicológica completa. Procedemos a pasar pruebas específicas que valoran el diagnóstico de SA: Entrevista para el Diagnóstico de Autismo-Revisada (ADI-R); Protocolo de Observación Diagnóstica para el Autismo (ADOS-G). Además del Inventario Battelle (49 meses) En el test de inteligencia WPPSI el sujeto obtiene un CI superior de 129, en la parte verbal su puntuación es de 132 y en la manipulativa 116. Encontramos un déficit marcado en las habilidades sociales, por eso nos vemos en la necesidad de potenciar todas aquellas conductas que nos permiten participar con éxito en interacción social. Estas habilidades dependen mucho de las competencias mentalistas y de la comunicación y lenguaje, de ahí la necesidad de abordarlas también en el programa de intervención. Hay que tener en cuenta que lo que cualquier niño aprende de forma natural el niño con SA necesitan aprenderlo de forma formal, necesitamos dirigir su

aprendizaje tanto en el aspecto social como emocional, para ello le enseñaremos habilidades esenciales como: resolución de problemas, habilidades de conversación, identificación de sentimientos y emociones, control de la ira, manejo del estrés y habilidades de organización. Este tipo de aprendizaje basado en el modelo cognitivo permite cambios estructurales en el funcionamiento cognitivo, además de favorecer la acción creadora de nuevos aprendizaje. Las competencias necesarias de este nuestro programa de intervención son: plantear planes y metas individualizadas; proponer objetivos para mejorar la interacción con el adulto; formular objetivos para mejorar la interacción con sus iguales, hacer uso de contextos lo más naturales posible; iniciarle en técnicas de autorregulación; y contar con el apoyo ambiental necesario para prevenirlos de la estimulación aversiva. Siempre teniendo en consideración el desarrollo cognitivo del niño.

Además de todo lo anterior para un mayor facilitación y aprendizaje de este tipo de habilidades hacemos uso de las Historias Sociales de Carol Gray, puesto que le ayudan a comprender las situaciones sociales al individualizarlas y adaptarlas a las dificultades específicas de cada uno de los niños.

COMENTARIOS

Es muy importante el trabajo temprano en lo que hace referencia a habilidades sociales y capacidades mentalistas en los niños con SA puesto que las dificultades sociales en la etapa infantil pasan desapercibidas y cada vez son más complejas y cuando antes se le de un modelo adecuado irán mejorando y desarrollando las habilidades para una mejor comprensión y adaptación al mundo social que le rodea. Lo que queda claro es que todas estas dificultades sociales y mentalistas dejan rastro en casi todas las actividades cotidianas por eso la necesidad de insistir en ellas para conseguir un desarrollo óptimo personal y una buena calidad de vida, evitando desde bien temprano la posible aparición de problemas de autoestima y creando una aceptación mayor de sí mismo.

Tortícolis paroxístico benigno...y no tan benigno.

Pantoja Martínez J*, Molini Menchón N*, Casaña Pérez S**, Bonet Arzo J*

*Servicio de Pediatría. **Servicio de Neurofisiología. Hospital de la Plana. Villarreal.

INTRODUCCIÓN

El tortícolis paroxístico benigno (TPB) se define como episodios recurrentes de tortícolis o flexión lateral del cuello indolores que a menudo pueden acompañarse de otros síntomas o signos como irritabilidad, palidez, vómitos, ataxia, postura anormal del tronco y/o nistagmus. Se trata de un proceso benigno, autolimitado, más frecuente en niñas y que afecta preferentemente a lactantes y niños pequeños. Los episodios se repiten con una frecuencia variable y van espaciándose hasta desaparecer espontáneamente a los 4 ó 5 años. Su etiopatogenia se desconoce, y no existe un tratamiento específico capaz de prevenir o abortar las crisis. Es frecuente su asociación a migrañas en etapas posteriores de la vida.

El diagnóstico se establece por criterios clínicos y evolutivos, apoyado en el carácter recidivante de las crisis. Sin embargo, no todos los casos de tortícolis adquirida son benignos, algunos pueden ser debidos a tumores del SNC o incluso pueden ser una manifestación de un error congénito del metabolismo (ECM), por lo que es necesario tener en cuenta estos diagnósticos sobre todos cuando son atípicos o se asocian a alguna otra manifestación clínica.

Presentamos 3 niñas en las que se diagnosticó este trastorno, en uno de los casos se demostró en su evolución que correspondía a una metabopatía.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Lactante mujer que inicia a los 2 meses de vida episodios de lateralización de cabeza y tronco en opistótonos con irritabilidad. En los meses siguientes sólo presenta tortícolis (más frecuentes en lado derecho) con vómitos y somnolencia que le podían durar entre unas horas hasta 1-2 días. Fuera de estos episodios estaba asintomática. Leve retraso motor, con deambulación autónoma a los 20 meses, después desarrollo psicomotor (DSM) totalmente normal. Estudio metabólico (láctico, amonio, aminoácidos, ácidos orgánicos, LCR): todo normal, TIS normal, RMN cerebral, EEG: normales.

Se han ido espaciando los episodios, actualmente con 7 años son muy esporádicos y se queja de cefaleas ocasionales.

Caso 2. Lactante mujer que inicia a los 15 meses episodios de tortícolis, de predominio derecho, asociando vómitos, inestabilidad y somnolencia de 2-3 horas de duración (video). Inicialmente cada mes, después se fueron espaciando. Antecedentes de ptosis palpebral congénita y plagiocefalia occipital, resto de exploración normal. Estudio de RMN cerebral, estudios neurofisiológicos y estudios metabólicos normales. Actualmente tiene 5 años y la última crisis fue hace 6 meses, su DSM es totalmente normal. Refiere cefaleas de características migrañosas ocasionales.

Caso 3. Lactante mujer que inicia los 6 meses movimientos discinéticos consistentes en lateralización de la cabeza y tronco de minutos a horas de duración, muchas veces desencadenados con los cambios posturales, en ocasiones asociados a vómitos con un DSM normal. Diagnóstico inicial: TPB. Sigue repitiendo estos episodios, más breves, con alteraciones focales temporales en EEG y RMN cerebral normal. Se sospechan crisis focales y se inicia tratamiento con carbamazepina. Inicia un retraso psicomotor con hipotonía. A los 12 meses ingresa por cuadro encefalopático con discinesias orofaciales y de extremidades (video) con una descompensación metabólica tras perfusión de glucosa con una severa acidosis láctica y coma. Se completa estudio metabólico y se confirma una deficiencia de piruvato deshidrogenasa. Tiene secuelas con lesiones isquémicas en pálidos y hemiparesia con discinesias y temblor. Lleva tratamiento con tiamina, arginina, carnitina y dieta cetogénica.

DISCUSIÓN

El TPB es una entidad benigna y posiblemente infradiagnosticada por su buen pronóstico y resolución espontánea, pero ante cualquier variación de sus características comunes, asociación a un retraso del desarrollo psicomotor u otras discinesias, es necesario descartar otras patologías y entre ellas algunos errores congénitos del metabolismo.

Dolor cervical y hemiparesia de instauración bruscas.

Rodríguez Vega H, Guixeres Esteve T, Rincón López E, Tomás Vila M.
Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente de 11 años previamente sano que acude a un Servicio de Urgencias Hospitalario por dolor cervical de unas horas de evolución acompañado de vómitos y con posterior aparición de pérdida de fuerza en hemicuerpo izquierdo. La exploración física revela una anisocoria con miosis pupilar izquierda y ptosis palpebral ipsilateral, con nivel de conciencia conservado y una hemiparesia flácida con arreflexia de miembros superior e inferior izquierdos que condiciona incapacidad para la deambulación. El TAC y RMN vascular cerebral resultan normales. La RMN medular muestra alteración focal de la señal en hemimédula espinal izquierda con afectación de los niveles C2 y C3 compatible con mielitis transversa. El LCR fue de características normales. Tras realización de pruebas diagnósticas para descartar causa subyacente se inició tratamiento con corticoides iniciando mejoría progresiva. En el momento del alta presenta marcha hemiparética que evolutivamente han terminado por resolverse.

COMENTARIOS

La mielitis transversa aguda (MTA) es una afectación desmielinizante focal de la médula espinal que puede producir grados variables de disfunción motora, sensitiva y autonómica. Aunque existen casos idiopáticos, esta entidad puede ocurrir en el contexto de diversas enfermedades sistémicas inflamatorias/autoinmunes,

o ser secundaria a infecciones, tanto víricas como bacterianas. Cada año se estima que se producen entre 1 y 4 nuevos casos de MTA por millón de habitantes con 2 picos de incidencia alrededor de la 2ª y 4ª décadas de la vida. El diagnóstico es inicialmente clínico con aparición más o menos aguda de dolor espinal y distintos grados de déficits motores, sensitivos y autonómicos dependiendo de la localización y extensión del segmento medular afecto. El diagnóstico se confirma con la realización de una RMN medular. En todos los casos deben realizarse estudios analíticos y microbiológicos de sangre y LCR para excluir potenciales causas identificables de MTA como la Esclerosis Múltiple, el Lupus Eritematoso Sistémico o la Sarcoidosis o diferentes infecciones, fundamentalmente por virus de la familia herpes o por bacterias como *Borrelia* o *Mycoplasma*. En un importante número de casos no se identifica ninguna causa subyacente.

Si bien ninguna medida ha demostrado alterar la historia natural de la MTA, el tratamiento convencional incluye el uso de corticoides intravenosos en megadosis y analgésicos. Más recientemente se ha intentado el uso de nuevas terapias como la plasmaféresis con resultados variables. El pronóstico de la MTA es variable con aproximadamente un tercio de los pacientes con recuperación completa o secuelas leves, un tercio con secuelas moderadas y un tercio con afectación grave permanente.

Agnesia de cuerpo calloso.

Sastre Morote AM, Fernández Domínguez B, Lozano Pérez RM,
Amor Llorente M, Castelló Pomares M

*** Neurología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia.*

INTRODUCCIÓN

La agnesia de cuerpo calloso es una malformación del sistema nervioso central en la que esta estructura falta de forma completa o parcial. Se trata de una alteración de la línea media que tiene lugar durante desarrollo embrionario entre las semanas 12 y 18. Puede aparecer de forma aislada o asociada a otras malformaciones, tanto del sistema nervioso central como de otros órganos, formando a veces parte de cuadros sindrómicos bien descritos. En estos casos, se puede afirmar en general que el pronóstico neurológico es peor, y pueden estar genética o no genéticamente determinados. Los casos no sindrómicos son más frecuentes y pueden determinar poca o ninguna sintomatología neurológica, siendo independiente del grado de agnesia.

CASO CLÍNICO

Niño de 10 años y niña de 7 años, hermanos, trasladados recientemente desde Pakistán. Acuden a consulta para seguimiento por parálisis cerebral infantil. Ambos niños mostraron un retraso del desarrollo psicomotor. Actualmente el niño presenta una diparesia espástica, con importante atrofia de miembros inferiores, posición en tijera y pies cavos, así como retraso mental grave, con microcefalia y lenguaje muy reducido, consistente en escasos monosílabos y sonidos guturales. La niña está afectada también de diparesia espástica con marcha en equino y retraso mental aunque de menor grado, la movilidad es mayor, con sedestación conservada a diferencia del hermano, el perímetro cefálico es normal, y tiene una mayor capacidad de comprensión del lenguaje.

Proceden de padres sanos, primos hermanos, que no han tenido más hijos. Los embarazos fueron controlados en su país de origen, naciendo el niño en domicilio, con llanto diferido unos 15 minutos tras el expulsivo. Mediante ecografía prenatal a la niña se le detectó una malformación cerebral sin especificar, el parto transcurrió sin incidencias. Se realiza a los hermanos una RNM craneal, observándose en las dos exploraciones una agnesia parcial de cuerpo calloso afectando al esplenio, con discreto aumento del tamaño del tercer ventrículo y ventrículos laterales, sin otros hallazgos de significación. Se solicita un cariotipo que es normal. Entre los antecedentes familiares destaca, dos tías abuelas que presentaban también retraso mental y una malformación cerebral no especificada.

COMENTARIOS

La agnesia del cuerpo calloso es muy poco frecuente. La etiopatogenia es desconocida, y se han considerado diversas causas implicadas tanto exógenas (virus, parásitos, tóxicos, déficits nutricionales, anoxia o isquemia, etc) como endógenas (genética). El tratamiento es el de los síntomas derivados de la malformación, rehabilitación y estimulación temprana. Puede diagnosticarse prenatalmente a partir de la vigésima semana de gestación, momento en el cual el cuerpo calloso se forma completamente. Existen unos criterios diagnósticos bien establecidos tanto para la ecografía como para la RM fetal. El consejo prenatal de estos pacientes es, sin embargo, difícil, ya que su pronóstico es incierto, por la gran variabilidad clínica que presenta.

Tumores de la cresta neural en el síndrome de Rubinstein-Taybi: ¿es necesaria su vigilancia sistemática?

Martin Benlloch J*, Cañete A*, Berlanga P*, Lafuente I*, Perez-Aytes A*
*Hospital Universitario y Politécnico La Fe (Valencia)

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Rubinstein-Taybi (SRT) es un síndrome dismórfico caracterizado por déficit intelectual, talla baja, y rasgos craneo-faciales típicos que suelen hacer fácil su sospecha clínica. Mas del 60% de casos se asocian a mutaciones en el gen CREBBP localizado en cromosoma 16p13.3, y un 3% por mutaciones en el gen EP300. Dichos genes codifican acetiltransferasas de las histonas, co-activadores transcripcionales involucrados en numerosas vías metabólicas y que también han sido implicados en el desarrollo embrionario y en cáncer. El SRT parece presentar predisposición para tumores del desarrollo de la cresta neural con una incidencia que algunos autores calculan en un 5%.

CASO CLÍNICO

Presentamos una niña de 6 meses de edad, diagnosticada en periodo de recién nacida de SRT que acude a nuestro centro por masa abdominal fija a la exploración física en el contexto de un síndrome febril. Presenta microcefalia, pulgares “espatulados” con polisindactilia pre-axial en pie izquierdo, fenotipo facial característico con cejas arqueadas, fisuras palpebrales que caen oblicuamente hacia abajo, nariz picuda con columela, y mueca característica al sonreír. Asocia una displasia de la válvula mitral con Insuficiencia mitral leve y un ductus arterioso persistente. El estudio de microdelección 16p13.3 con la técnica de MLPA (multiple ligation probe amplification) fue negativo. Actualmente pendiente

de secuenciación completa del gen CREBBP. A su ingreso se objetivó mediante RNM masa paravertebral derecha (7,5x6,5x6cms) que desplaza riñón lateralmente con lesión hepática única en el segmento VI asociada. Presenta Enolasa Neuronal específica positiva y Catecolaminas en orina negativas. Ante sospecha de Neuroblastoma se practica tumorectomía con metastasectomía. En estudio anatómico-patológico se confirma la sospecha de Neuroblastoma pobremente diferenciado con alteraciones segmentarias cromosómicas (-3p, -11q y +17q) y ausencia de amplificación del Gen N-MYC. Se clasifica como Estadio IVs y se programa tratamiento quimioterápico según protocolo LINES(Grupo6).

COMENTARIOS

La asociación de tumores de la cresta neural tipo Neuroblastoma al síndrome de Rubinstein Taybi, descrita en la bibliografía, ha sido relacionada con mutaciones de los genes CREBBP y EP300. CREBBP codifica para una proteína que actúa de mediador en varias vías de señalización y se considera que puede actuar también como supresor de tumores. Las principales guías respecto al control del SRT recomiendan vigilancia clínica de este tipo de tumores. Sin embargo, no hemos encontrado en la literatura protocolos de actuación para su monitorización o control. Este hecho nos lleva a preguntarnos si se está realizando una adecuada vigilancia oncológica en este síndrome y si sería útil la instauración de un protocolo específico de seguimiento.

Síndrome de Beckwith-Wiedemann de presentación incompleta debido a mosaicismo genético.

Morell Úbeda C*, Cervera Albenca A*, Nos Ferreres A*,
Tornador Gaya E*, Aguilera Olmos R*, Martín Arenós JM*
*Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón.

INTRODUCCIÓN

Caso clínico de Síndrome de Beckwith-Wiedemann de presentación incompleta, diagnosticado al iniciar estudio por macroglosia e hipoglucemia neonatal precoz, con confirmación diagnóstica genética de alteración compatible para dicho síndrome con presentación en mosaico.

CASO CLÍNICO

Recién nacida de 39 semanas de edad gestacional, parto eutócico, peso natal de 3410g, adecuada a la edad gestacional. Antecedentes gestacionales de amenaza de aborto en primer trimestre y amniorrhexis 19h antes del parto. Antecedentes familiares de hipoacusia en abuela paterna y resto no contributivo. A la exploración física, se observa una leve hipotonía muscular con disminución de los movimientos espontáneos y un llanto débil, junto con macroglosia, protusión de la lengua y movimientos continuos de chupeteo. Se realiza glucemia capilar que resulta de 15mg/dl por lo que se pauta fluidoterapia con solución glucosada, con controles posteriores dentro de la normalidad.

Debido a esta clínica inicial de macroglosia e hipoglucemia neonatal precoz, se inicia estudio por sospecha del síndrome de Beckwith-Wiedemann, con realización de ecografía cerebral, abdominal, renal y cardíaca, en las que se observa una CIA y un tamaño renal en límites superiores de la normalidad. El resto de exploraciones analíticas resulta normal.

Durante el ingreso, presentó una sepsis tardía por *Klebsiella pneumoniae*, tratada con ampicilina y cefotaxima con adecuada evolución.

Pese a no cumplir estrictamente todos los criterios, se sospecha una forma incompleta de este síndrome, por lo que se realiza seguimiento en consultas externas de nuestro hospital y en centro de referencia para oncología y genética

Mediante el estudio genético, se ha confirmado la presencia de alteraciones compatibles, en mosaicismo con el síndrome de Beckwith-Wiedemann, lo que coincide con la presentación parcial de los rasgos clínicos de esta patología en nuestro paciente

Los controles clínicos, analíticos y de imagen son normales hasta el momento.

COMENTARIO

El síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) es un trastorno hereditario que se presenta en aproximadamente 1:14000 nacimientos y presenta unos rasgos clínicos que suelen identificarse en la edad neonatal. Las características más frecuentes son: macrosomía, pliegues en el pabellón auricular, fosetas en hélix, macroglosia, onfalocele, hernia umbilical, hipotonía, hipercrecimiento en la infancia, nefromegalia e hipoglucemia precoz. Además, estos pacientes tienen un mayor riesgo de desarrollar neoplasias, sobretudo de tipo embrionario. No está claramente asociado con alteraciones del desarrollo psicomotor, aunque frecuentemente estos pacientes tienen cierto grado de retraso.

Se debe a alteraciones genéticas complejas, no específicas, que se localizan en la región cromosómica 11p. En el 90% de los casos la aparición de este síndrome es esporádica, sin llegar a encontrar una alteración genética identificable, por lo que se aplican criterios diagnósticos, siendo los de Weksberg et al en el 2001 los más recientes.

Nuestra paciente, no cumple estrictamente estas premisas, ni al nacimiento ni en el momento actual, pero ante las características clínicas marcadas, se sospechó una presentación incompleta de dicho síndrome, que se confirmó tras resultados genéticos.

Aproximadamente un 10-20% de las alteraciones genéticas identificadas para el SBW corresponden al mecanismo de disomía uniparental que se produce postcigotamente, apareciendo la alteración genética en esa línea germinal, produciendo el mosaicismo y por tanto una variabilidad en la forma de presentación, como sucedió en el caso descrito.

Pese a ser una forma incompleta, es necesario el seguimiento estrecho evolutivo, sobretudo en los primeros años, para realizar diagnóstico precoz de los procesos tumorales en caso de aparecer. Se recomienda un seguimiento en cuanto a la somatometría, determinación de marcadores tumorales (alfafetoproteína, gonadotropina coriónica y catecolaminas en orina) y realización de ecografías abdominales y renales periódicas, siendo indicativo el TC ante imágenes dudosas.

Revisión de pacientes con microdeleción 22q11.

Segovia Ortí R*, Aguado Lozano V*, Martínez F**, Pérez-Aytés A*

*Servicio de Neonatología. Unidad de Dismorfología y Genética Reproductiva, Grupo de investigación en Perinatología y **Servicio de Genética. Instituto de Investigación Sanitaria Hospital La Fe. Hospital Universitario y Politécnico LA FE. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de la microdeleción 22q11 (DiGeorge-VeloCardioFacial), la segunda alteración cromosómica más prevalente después del Síndrome de Down, conlleva importantes alteraciones en órganos derivados de 2º-3º arcos branquiogénos (timo, paratiroides, arcos aórticos y otros). Las actuales técnicas genéticas de MLPA y array-CGH han facilitado el diagnóstico por lo que cada vez atendemos más casos en nuestra consulta de Dismorfología. Hemos revisado nuestra experiencia en el manejo de este síndrome con el objetivo de perfeccionar el protocolo de diagnóstico y seguimiento.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión de 22 pacientes con microdeleción 22q11 diagnosticados en el Servicio de Genética de nuestro Hospital entre los años 2007 y 2011. Los primeros diagnósticos realizados en el año 2007 fueron mediante la técnica de Hibridación in Situ con Inmunofluorescencia (FISH) usando la sonda TUPLE. En el resto de casos se ha usado la técnica MLPA (Multiple Ligation Probe Amplification) que es la utilizada actualmente en nuestro Servicio de Genética.

RESULTADOS

De los 22 pacientes, 13 (59%) eran varones y 9 (41%) mujeres. La edad media al diagnóstico es al mes de vida. La mayoría de pacientes (68%) se diagnosticaron en periodo neonatal (<1mes), y el resto posteriormente: de 1 a 24 meses (0%), 2 a 18 años (28%) y solo un caso (5%) en un adulto de 35 años, una mujer intervenida de tetralogía de Fallot en la infancia y madre de un recién nacido también con del22q11 incluido en esta serie. El motivo de solicitud del estudio genético fue cardiopatía congénita conotruncal (7 casos; 35%), cardiopatía+facies sugestiva +hipocalcemia en 4 (20%), talla baja en 3 (15%), hipocalcemia sintomática en 2 (10%), cardiopatía+facies característica 1 (5%), insuficiencia velopalatina 1 (5%), malformación renal 1 (5%) y hallazgo casual 1 (5%).

Se diagnosticó cardiopatía congénita en 17 pacientes; los diagnósticos más frecuentes fueron: CIV (50%) seguido de CIA (32%), arco aórtico derecho (14%), interrupción del arco aórtico (23%), Fallot (14%), truncus (4.5%) y doble

vena cava superior (4.5%). Se diagnosticó hipoparatiroidismo en 11 pacientes (50%). En cuanto a alteraciones de la inmunidad solo se observó disminución en el número de linfocitos T en 2 (9%) y déficit IgA en 1 paciente (4.5%). Hipoplasia tímica sin alteración inmune en 3 pacientes (14%). Fue significativo el número de malformaciones renales que se dieron en 5 pacientes (23%): agenesia renal en 3 (14%), duplicidad renal 1 (4.5%) y displasia renal en 1 (4.5%). Alteraciones velopalatinas se diagnosticaron en 5 pacientes (22%): fisura v-p (9%), disfunción v-p (14%). Otras anomalías observadas fueron: talla baja (14%), obesidad infantil (4.5%) y malformaciones vertebrales (18%). En cuanto al desarrollo cognitivo se detectaron anomalías en 6 pacientes (27%): 4 con retraso psicomotor (18%) y 2 TDAH (9%).

DISCUSIÓN

Destaca una mayor porcentaje de cardiopatías en nuestra serie (86%) en relación a la serie del Hospital de Niños de Philadelphia (75%), la serie de referencia internacional. Es llamativa especialmente la alta incidencia de CIV, CIA y arco aórtico derecho. En cuanto a los porcentajes de alteraciones renales, vertebrales y endocrinas, son similares a los descritos en la literatura, si bien cabría esperar un mayor número de niños con talla baja. Se observan también datos dispares en la incidencia de alteraciones inmunes, que es menor en nuestra serie. Probablemente por la corta edad de los pacientes revisados, aún no se han descrito alteraciones psiquiátricas.

CONCLUSIONES

El mayor número de cardiopatías congénitas puede deberse a un sesgo en la sospecha diagnóstica al funcionar nuestro centro como referencia para cardiopatías congénitas. Parece necesario un mayor índice de sospecha y un seguimiento más estrecho de nuestros pacientes, especialmente en el ámbito inmunológico, donde el desajuste de incidencia observada es mayor y esto podría tratarse a un infradiagnóstico por mal seguimiento, por lo que debería ajustarse el protocolo de manejo de estos pacientes, así como los criterios para solicitar el estudio genético de microdeleción.

Microduplicación completa 22q11: un nuevo síndrome cromosómico con gran variabilidad fenotípica.

Aguado Lozano V*, Segovia Ortí R*, Pantoja Martínez J**, Perez-Aytés A*, Martínez F***.
*Servicio de Neonatología. Unidad de Dismorfología ***Genética Reproductiva. Grupo de Investigación en Perinatología. Instituto de Investigación Sanitaria Hospital La Fe.
**Hospital de la Plana. Servicio de Pediatría. Vila-real.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de la microduplicación 22q11 ha sido recientemente descrito, y son pocos los casos reportados en la literatura. Mientras la frecuencia de aparición de su complementario, la microdelección de esta misma región cromosómica, se establece alrededor de 1/4000, la incidencia de microduplicación parece ser notablemente menor y su presentación clínica es notablemente variable. Presentamos 2 casos atendidos recientemente en nuestra Unidad.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1: Varón de 5 meses de vida, estudiado en época neonatal por cardiopatía, hipocalcemia sintomática transitoria y rasgos dismórficos. Gestación sin incidencias. Parto por cesárea por fallo de inducción a las 38 semanas de gestación. Peso: 3860g. Resto de somatometría normal. Apgar 10/10. Screening auditivo no superado. Antecedentes familiares de sordera neurosensorial en familia paterna. A la exploración presenta fisuras palpebrales con inclinación hacia abajo, ligera ptosis palpebral, raíz nasal ancha, punta de la nariz bulbosa con narinas antevertidas y pabellones auriculares con rotación posterior. Resto de exploración clínica normal. Ecocardiografía: CIV perimembranosa, CIA ostium secundum con ventrículo derecho pequeño y restrictivo, estenosis pulmonar, válvula aórtica bicúspide. Durante su ingreso en neonatos, presentó tremulaciones coincidiendo con hipocalcemia transitoria. Análisis hormonales, inmunidad, ecografías cerebral y renal: sin hallazgos patológicos significativos.

Cariotipo: 46 XY, normal. Estudio MLPA(SALSA p245) : Presenta microduplicación 22q11. El estudio con MLPA de los padres esta en progreso.

Caso 2: Varón de 3 años, estudiado a los 12 meses por afectación neurológica, macrocefalia e hipercrecimiento. Gestación y parto sin complicaciones. Nace en la 40 semana con peso y talla normales, perímetro cefálico (PC) 37 cm (+2DE). A la exploración se

aprecian rasgos dismórficos: frente amplia, inclinación palpebral hacia abajo, orejas grandes y filtrum largo. Presentó durante el periodo neonatal hipoglucemia transitoria y onfalitis. Con edad y serie ósea, eco abdominal, renal y cardiológica: normales. RMN cerebral: espacios subaracnoideos prominentes con ventriculomegalia. Posteriormente se evidencia retraso del desarrollo psicomotor leve, con hipotonía, macrocefalia e hipercrecimiento. A los 12 meses: peso (+2DE), talla y PC (+3DE).

Cariotipo 46 XY, normal. Estudio con MLPA (SALSA p245): presenta microduplicación 22q11. Estudio genético padres (MLPA): madre portadora de microduplicación 22q11, presenta fenotipo normal.

COMENTARIOS

El síndrome de la microduplicación 22q11 constituye lo que se puede denominar como síndrome “en espejo” de la delección (ausencia o destrucción) de esa misma zona cromosómica, que es el ampliamente conocido síndrome de microdelección 22q11 (DiGeorge-VeloCardioFacial). Estos dos pacientes aquí descritos reflejan la variabilidad fenotípica de la microduplicación 22q11, con casos de escasa e incluso nula expresión clínica (madre del caso 2) que dificultan su sospecha clínica y hacen que probablemente sea un síndrome infradiagnosticado. En algunos casos el perfil craneofacial puede mostrar cierto parecido con la microdelección 22q11, como ocurrió en el Caso 1, en el que se solicitó el estudio de MLPA sospechándose microdelección, siendo la microduplicación un hallazgo inesperado. Por otra parte, la microduplicación tiene una alta incidencia de casos heredados de los padres, frente a la mayor aparición de novo de la microdelección, por tanto es obligado el estudio de progenitores en la microduplicación 22q11. Con las actuales técnicas de CGH-array probablemente se irán diagnosticando más casos, lo que probablemente nos permitirá conocer las bases de esta variabilidad fenotípica y delimitar mejor la historia natural de este síndrome.

Síndrome de Shwachman Diamond Oski: a propósito de un caso.

Ramón Redal M, Montoya Tamayo C, Ferrer Lorente MB, Cano Lopez R, Escobar Pirela H.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Shwachman Diamond Oski (SDO), es una rara enfermedad autosómica recesiva causada por mutaciones del gen SDBS situado en el cromosoma 7, que se expresa con gran variabilidad clínica. Suele presentarse como un cuadro de desmedro, debido a insuficiencia pancreática exocrina, asociado a infecciones recurrentes, secundarias a neutropenia intermitente o persistente y alteraciones de la quimiotaxis. Es frecuente que asocie alteraciones de otras series celulares (anemia, trombopenia), alteraciones esqueléticas e hipertransaminasemia. Los pacientes presentan mayor susceptibilidad a desarrollar síndromes mielodisplásicos y leucemia mieloide aguda.

El manejo se basa en el tratamiento de las infecciones recurrentes, con antibioterapia y factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF) y el soporte nutricional de la insuficiencia pancreática, con suplementación de enzimas pancreáticas y vitaminas liposolubles. El único tratamiento curativo es el trasplante de precursores hematopoyéticos siendo incierto el momento idóneo para realizarlo.

Presentamos un caso de SDO que se diagnostica tras presentar una infección cutánea grave pero que debuta con un cuadro de desmedro y neutropenia.

CASO CLÍNICO

Lactante de 5 meses de edad, remitida a nuestro hospital por ectima gangrenoso y shock séptico secundario, tras una picadura de insecto en la pierna. Hasta el momento no había presentado cuadros infecciosos relevantes previos.

Refieren desmedro y rechazo de las tomas desde los dos meses de vida, y a los 3 meses y medio se evidencia neutropenia e hipertransaminasemia.

Durante su ingreso en nuestro hospital presenta infecciones severas recurrentes: Neumonía por *Klebsiella pneumoniae*, sepsis asociada a cateter por *Pseudomonas aeruginosa*, bacteriemia por *Enterobacter cloacae* y sinovitis/osteitis de rodilla derecha por *Candida albicans*. Dados los antecedentes de desmedro e insuficiencia pancreática, pancitopenia asociada e infecciones severas recurrentes se realiza una punción de médula ósea donde se observa un detención madurativa de serie mieloide y eritroblastopenia. Con sospecha de SDO se realiza estudio genético que confirma la enfermedad.

Actualmente presenta neutropenia intermitente, que se trata con Factor Estimulante de los Granulocitos (G-CSF) y tratamiento antibiótico profiláctico, y desmedro secundario a malabsorción grasa, en tratamiento sustitutivo con enzimas pancreáticas y vitaminas liposolubles.

COMENTARIOS

Debemos sospechar el síndrome de SDO ante una clínica de insuficiencia pancreática (desmedro u malabsorción grasa), neutropenia e infecciones bacterianas recurrentes.

El manejo de estos pacientes es multidisciplinar e implica numerosos especialistas pediátricos y se basa en el tratamiento sintomático de las manifestaciones clínicas.

El único tratamiento curativo es el trasplante de progenitores hematopoyéticos sin que exista acuerdo sobre cuándo es el momento idóneo para realizarlo. También el G-CSF se utiliza con cautela, por la posibilidad de precipitar la aparición de procesos neoplásicos hematológicos.

Es fundamental el estudio de las mutaciones en los padres para poder ofrecer un consejo genético.

Síndrome de CHARGE: una rara enfermedad.

*García Williams S, *Lahuerta Cervera S, *Sánchez Zahonero S,

**Marín Reina P, **Pérez Aytes A.

**Servicio de Pediatría. **Grupo de Investigación en Perinatología.*

Instituto de Investigación Sanitaria Hospital La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Charge se describió por primera vez en 1979. Es una rara enfermedad genética AD esporádica y con expresividad variable con una incidencia de 1/ 8.500-12.000 recién nacidos relacionada con mutaciones en el gen CHD7 (gen regulador de la transcripción que se expresa a nivel SNC, canales semicirculares y cresta neural de arcos faríngeos). Representa el acrónimo de sus principales manifestaciones clínicas: Coloboma, defectos cardíacos (Heartdefects), Atrisia coanas, Retraso crecimiento y desarrollo, malformaciones genitales (Genitalabnormalities) y malformaciones auditivas (Earanomalies) que se producen por un defecto del desarrollo de estructuras de la línea media a partir del 2º mes de gestación. Presentamos el caso de un paciente con diagnóstico clínico y su evolución posterior.

CASO CLÍNICO

Recién nacido a término 15 días de vida remitido desde otro hospital por persistencia de ductus arterioso (PDA) con inestabilidad hemodinámica y síndrome polimorfo. Embarazo, parto y perinatal sin incidencias salvo detección intraútero de 2 quistes de plexos coroideos. Cariotipo XY normal. En la exploración física al ingreso presenta regular estado general con distrés respiratorio y pulsos periféricos saltones. Soplo sistólico II-III/VI panfocal con latido hiperdinámico y frémito. Rasgos distórficos (Orejas aladas de implantación baja con hélix aplanado. Globo ocular derecho de menor tamaño. Fisura paladar blando. Manos y pies grandes, dedos largos). Micropene. Criptorquidia bilateral. Hipotonía axial con hipertonía de miembros y rigidez de movimientos. Puños cerrados con pulgar incluido.

En las exploraciones realizadas al ingreso se diagnostica de PDA de 4mm con repercusión hemodinámica, microftalmía derecha con coloboma en nervio óptico y coloboma retiniano izquierdo, estenosis de coana izquierda y presenta incoordinación succión-deglución.

Se solicita cariotipo y estudio microdeleciones que son negativos y ante la sospecha por los rasgos clínicos se solicita estudio genético.

A los 27 días de vida se interviene para cierre de PDA por inestabilidad hemodinámica. Tras la intervención mejoría clínica del trabajo respiratorio pero persiste mala curva ponderal con problemas en la alimentación secundarios a incoordinación succión-deglución y regurgitaciones frecuentes sin respuesta a tratamiento prokinético. Se realiza tránsito esofágico que confirma reflujo gastroesofágico patológico. Se decide realizar gastrostomía para alimentación y funduplicatura.

Se realiza RMN cerebral a los 3 meses de vida donde se observa: Arrinencefalia (ausencia de bulbos y surcos olfatorios). Megacisterna magna. Vermis cerebeloso en límite inferior de la normalidad. Córneas normales aunque no se visualiza correctamente canales semicirculares. Hipoplasia de coanas.

Pendiente de la confirmación genética dada la mejoría clínica con normalización cardiológica y ganancia ponderal adecuada tras inicio alimentación por gastrostomía y aprendizaje de los padres en el manejo de los cuidados se da alta con control en consultas.

Al alta ha iniciado estimulación temprana (RH y Fisioterapia).

COMENTARIOS

El síndrome de Charge es una enfermedad rara que en ocasiones puede verse infradiagnosticada en los casos leves con clínica sutil y por presentar manifestaciones similares con otros síndromes. Debe sospecharse en los casos de malformaciones cardíacas asociadas a problemas auditivos u oculares sobretodo si asocian problemas en la deglución. La sospecha inicial es muy importante lo que permitirá un diagnóstico precoz para iniciar estimulación temprana y tratamiento de las complicaciones. Requieren una terapia multidisciplinar con gran apoyo y entrenamiento familiar.

Síndrome de Crouzon, presentación atípica de una entidad rara.

Jorda Sirera N*, Fernández García C*, Castro Ortiz B*, Marín Reina P**, Pérez Aytés A**

* Servicio Neonatología, **Unidad de Dismorfología y Genética Reproductiva.

Instituto de Investigación Sanitaria Hospital Universitario La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome Crouzon tiene una prevalencia de aproximadamente 1.6:100,000. Es responsable de 4,8% de todas las craneosinostosis, y de las que forman parte de un síndrome, es una de las entidades más frecuentes. Además conlleva desarrollo neurológico normal.

Causado por mutaciones en gen de receptor de factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR), la mayoría del gen FGFR2, y un pequeño porcentaje en FGFR3 responsable de un síndrome de Crouzon específico con acantosis nigricans (AN) y otras características incluyendo atresia de coanas, hidrocefalia, rasgos faciales de Crouzon y hallazgos vertebrales sutiles.

Presentamos un caso de Crouzon con AN, una forma de Crouzon poco frecuente.

CASO CLÍNICO

Gestante de 35 años remitida a nuestro centro por sospecha de craneosinostosis fetal a las 20 semanas por imagen prenatal con resto de anatomía fetal normal. No antecedentes patológicos en árbol familiar. Se solicita cariotipo y estudio genético con resultado positivo para la mutación c.1172C>A (p.Ala391Glu) en heterocigosis en el gen FGFR3. Se informa a los padres que deciden continuar con la gestación.

Parto por cesárea urgente por rotura prematura de membranas a las 36+1 semanas, varón de 2500 gr, Apgar 2/8/8. Precisa reanimación y traslado a cuidados intensivos por distrés respiratorio, dónde se intuba vía orotraqueal y se conecta a ventilación mecánica. A la exploración turricéfalia por disostosis craneofacial sin anomalías en segmentación de manos y pies. FA lineal de 0.5 cm, ancha, normotensa. Dehiscencia de suturas parietoccipitales. Estenosis de fosas nasales, exoftalmus bilateral con cierre palpebral completo,

orejas de implantación baja y rotación posterior. Exploración neurológica adecuada a su edad gestacional. Resto sin alteraciones salvo distrés respiratorio.

En ecografía y TC craneal postnatal parénquima cerebral con morfología dolicocefala y en trébol y ventriculomegalia. Abombamiento biparietal y notable protrusión frontal en relación con sinostosis del tercio anterior de la sutura sagital y de ambas coronales. Resto de suturas craneales permeables. Estenosis de fosas nasales en tercio medio anterior, hipoplasia malar y mandibular. Órbitas poco profundas con proptosis ocular bilateral. En despistaje de otras malformaciones ectasia piélica renal izquierda sin otros hallazgos.

Se realiza cirugía de estenosis de fosas nasales por equipo maxilofacial con colocación de tutores en ambas fosas nasales. Extubación reglada a los 5 días de vida sin incidencias. Actualmente toma por succión sin problemas.

COMENTARIOS

El síndrome de Crouzon con AN se considera un trastorno distinto del clásico Crouzon por producirse por una mutación altamente específica en el gen FGFR3 y por presentar fenotipo diferente. De herencia autosómica dominante y la importancia en la detección precoz radica en la necesidad de abordaje multidisciplinar coordinado desde el principio para prevenir problemas de vía respiratoria al nacimiento, así como complicaciones secundarias como hidrocefalia o déficits cognitivos.

Dado consistir en un trastorno genético y con mutación específica identificada, es importante el diagnóstico prenatal y una vez filiado dar el adecuado asesoramiento reproductivo basado principalmente en el pronóstico neurológico

Utilidad diagnóstica de CGH-arrays.

Pedróñ Marzal G, Beseler Soto B, Rey Simón R, Calvo Rigual F.
Servicio de Pediatría. Hospital Lluís Alcanyis. Xàtiva. Valencia

INTRODUCCIÓN

El estudio de los niños y niñas con retraso del desarrollo o con discapacidad intelectual de origen genético sigue siendo un reto en la consulta de Neuropediatría debido a la gran heterogenicidad clínica que compone el cuadro, lo cual es reflejo de la amplia gama de genes implicados así como la influencia de factores ambientales. Nuestro objetivo es analizar los resultados de los CGH-arrays solicitados desde la consulta de Neuropediatría, y si es posible establecer criterios clínicos, que puedan ayudar a mejorar criterios de selección de los niños y niñas candidatos al estudio.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se incluyen pacientes de la consulta de Neuropediatría con diagnóstico de retraso del desarrollo o discapacidad intelectual. Se les ha realizado una historia clínica detallada, exploración minuciosa y pruebas complementarias y de confirmación diagnóstica según el caso (cariotipo, estudios cromosómicos de alta resolución, estudio molecular para descartar X frágil, síndromes de microdelección, y estudio de las regiones subteloméricas). A pesar de ello, no existe sospecha clínica para ningún síndrome determinado, o no se confirma el diagnóstico con las técnicas disponibles

hasta el momento. Todos ellos presentan anomalías congénitas asociadas al retraso del desarrollo y/o al déficit cognitivo.

Se recogen los resultados de los CGH-arrays solicitados en este grupo de pacientes desde enero de 2011 a febrero de 2012.

RESULTADOS

Un total de 27 peticiones, 10 casos (33%) presentan alteraciones causales y 6 casos (23%) no causales (polimorfismos o no atribuibles).

DISCUSIÓN

El diagnóstico etiológico aunque puede no influir en el tratamiento, permite un mejor seguimiento y conocimiento sobre su pronóstico, además de un adecuado consejo genético al paciente y a su familia. Dado que en el momento actual es una técnica cara debemos solicitarla con criterios consensuados para obtener tasas de positivos más altas. En nuestro caso hemos obtenido un porcentaje diagnóstico para CGH-arrays en el rango alto entre los referidos en la bibliografía revisada, quizás debido a que se han solicitado en pacientes muy seleccionados y al incluir casos familiares.

Escleróticas azules como signo guía en el diagnóstico de una enfermedad ósea.

Peñalver Sarmiento A, Taibi N, Ferrández González M,
Muñoz Endrino CL, Noguera Moya AM.

Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja. Orihuela (Alicante).

INTRODUCCIÓN

Con el término “osteogénesis imperfecta” (OI) se agrupa un conjunto heterogéneo de patologías provocadas por un trastorno en la formación del colágeno tipo I debido a mutaciones en los genes que codifican dicho colágeno (COL1A1/ COL1A2). La clínica es muy variable e incluye hiperlaxitud articular, talla baja, fracturas, etc. La confirmación del diagnóstico es mediante estudio genético y su tratamiento sintomático y multidisciplinario.

CASO CLÍNICO

Niña de 3 años remitida a Consultas Externas de Reumatología Pediátrica por haber presentado dos fracturas en el último año, en antebrazo derecho y clavícula izquierda, por caídas desde su propia altura. A la exploración destaca: marcha inestable, múltiples hematomas en extremidades inferiores, hiperlaxitud articular con recurvatum de rodilla, hiperextensión a nivel de dedos de la mano, hiperlordosis lumbar, pies planos valgus y escleróticas azules. Psiquismo

conservado. Hemograma /Bioquímica /Hemostasia/ Mucopolisacáridos en orina de 24h: sin alteraciones. Radiografías de tórax, muñecas y manos y cráneo: sin hallazgos de interés. Estudio molecular del gen COL1A1: Mutación en heterocigosis no comunicada previamente pero que comporta la aparición de un codón stop en la posición del aminoácido 1095, por lo que se considera patogénica. Actualmente en seguimiento en Reumatología Pediátrica y Servicio de Rehabilitación con el diagnóstico de Osteogénesis Imperfecta.

COMENTARIOS

La osteogénesis imperfecta es una enfermedad poco frecuente (prevalencia estimada de 0,5 por cada 10.000 nacimientos) que requiere un alto grado de sospecha clínica para su diagnóstico. Existen formas leves que pueden pasar desapercibidas, no obstante es importante detectarlas ya que se puede hacer diagnóstico genético y planificación preconcepcional. Se debe sospechar en casos de fracturas ante traumatismos leves y más si asocian escleras azules.

Ciliopatías: un viaje a través del cilio.

Faus Pérez A.*, Marco Lopez de Lerma L.*, Martín Serrano M.A.*,
Sanchis Calvo A.*, Marin Serra J.*, Codoñer Franch P.*

**Hospital Dr Peset, Valencia*

INTRODUCCIÓN

Las ciliopatías comprenden un grupo de entidades clínicas genéticamente heterogéneas debido a la complejidad molecular del axonema ciliar. Los cilios están presentes en la mayor parte de las células polarizadas del organismo. Presentan múltiples propiedades pudiendo actuar como quimiorreceptores, o mecanorreceptores, estando así mismo implicados en la lateralidad izquierda-derecha, aclaramiento mucociliar, función reproductiva, fotorrecepción, olfato, homeostasis, regulación hormonal, diferenciación o mantenimiento de tejidos.

CASOS CLÍNICOS

Se presentan una serie de tres casos clínicos todos ellos con un espectro clínico diferente, pero que comparten un denominador común, la disfunción ciliar. El primer caso corresponde a una ciliopatía motora y los otros dos son ciliopatías sensitivas.

1. Recién nacido varón con dextrocardia que ingresa en el Servicio de Neonatos procedente de maternidad por inicio de dificultad respiratoria. Los padres son consanguíneos (primos hermanos) y no hay antecedentes perinatales de interés. Durante su ingreso presenta distrés respiratorio con tiraje universal precisando oxigenoterapia FiO2 0.3L durante los primeros días. Se realiza Rx tórax observando atelectasia en LSI por lo que se pauta antibioterapia endovenosa con Ampicilina y Gentamicina iv. La evolución clínica es favorable con resolución del cuadro clínico y normalización radiológica a partir del 6º día de ingreso. En el caso que se presenta se sospecha Síndrome de Kartagener por la presencia de situs inversus total junto con clínica de distrés respiratorio neonatal.

2. Lactante mujer de 6 meses que es remitida a Consultas Externas de Neuropediatría por hipotonía axial y retraso desarrollo psicomotor. En ecografía prenatal de las 20 semanas se observó imagen dudosa de hipoplasia vermis cerebeloso, completando estudio con

RMN cerebral que fue normal. A la exploración física llama la atención la hipotonía axial con sostén cefálico incompleto y la presencia de un nistagmus con componente vertical y movimientos oculares erráticos. Se decide solicitar de nuevo RMN donde se objetiva ausencia completa de vermis cerebeloso con alteración de pedúnculos cerebelosos y cuarto ventrículo con morfología “signo del molar”. Dada la sospecha de Síndrome de Joubert se solicita estudio genético con detección de mutación c.2168G>A (pArg723Gln) en el gen AHI1 en homocigosis.

3. Recién nacido a término con antecedentes prenatales de hidronefrosis derecha. Presenta polidactilia postaxial en ambas manos y leucocoria en ojo izquierdo. En ecografía renal se evidencia derecho de 50mm con hidronefrosis grado III-IV, importante dilatación de la pelvis renal (30mm) y una dilatación de todo el uréter hasta nivel distal, donde se identifica un prominente ureteroceles. Durante su ingreso, permanece clínicamente estable con constantes normales. Inicia micción en las primeras 8 horas de vida, se recoge orina de 24 horas con función renal y TGF normal. Ante la necesidad de descompresión de alteraciones urológicas e intervención precoz catarata se traslada a hospital de referencia. La presencia de catarata congénita junto con polidactilia postaxial bilateral e hidronefrosis con uterocele es característico del Síndrome de Bardet Biedl.

COMENTARIOS

La diversidad fenotípica asociada a la disfunción ciliar pone de manifiesto la variabilidad de expresión de las proteínas ciliares en las diferentes células y tejidos del organismo. Las ciliopatías suponen un reto para la investigación dado que se ha puesto de manifiesto su participación en un amplio abanico de manifestaciones clínicas, incluyendo recientemente su papel en la patogenia de la obesidad, la hipertensión y la diabetes.

Pielonefritis xantogranulomatosa: causa rara de un motivo de consulta frecuente. A propósito de un caso clínico.

Cano López R*, Ferrer Lorente M.B*, Cabezuelo Huerta G*,
Escobar Pirela H*, Montoya Tamayo C*, AgutAgut M**

* *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.*

** *Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón. Castellón.*

INTRODUCCIÓN

La PielonefritisXantogranulomatosa Crónica es una entidad muy poco frecuente en pacientes pediátricos. El mecanismo fisiopatológico más probable parece ser la inflamación crónica del riñón, en relación con litiasis e infecciones urinarias recurrentes. Su importancia en pediatría radica en la magnitud de sus complicaciones y el impacto que supone el tratamiento sobre el niño y su familia. Revisamos un caso clínico y exponemos las características de esta patología centrandó nuestra atención en las formas de presentación que puede adoptar y en lo fundamental de un buen diagnóstico diferencial.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente varón de 3 años sin antecedentes fisiológicos de interés que desde los 18 meses de vida presenta un descenso progresivo en la curva de desarrollo pondoestatural y cansancio asociado de reciente aparición. En el estudio analítico destaca anemia severa microcítica e hipocrómica, motivo por el que es remitido al hospital de origen donde requiere transfusión de concentrado de hemáties. Destacan 2 infecciones febriles del tracto urinario tratadas con antibiótico de forma ambulatoria en el transcurso de los 3 meses previos a la consulta. En la exploración física se palpa borde hepático sin otras masas ni megalias. Se realiza una ecografía que muestra un aumento de tamaño renal derecho, por lo que se deriva para completar estudio a nuestro hospital. En nuestro centro se realiza radiografía de abdomen donde se evidencian múltiples litiasis caliciales derechas. La tomografía computerizada

(TC) con contraste permite comprobar ocupación del seno renal por materia grasa dependiente del parénquima que aparece aumentado de tamaño, desestructurado y conborramiento de sus límites compatible con diagnóstico por imagen de PielonefritisXantogranulomatosa crónica. En estudio de función renal presenta defecto de captación unilateral en relación con los hallazgos ya descritos. Analíticamente presenta elevación de parámetros inflamatorios agudos y cultivo de orina positivo, compatible con infección urinaria intercurrente e hipercalcemia con hipocitaturia. Ante la estabilidad clínica del paciente se deriva para control y seguimiento en consultas externas de Urología y Nefrología pediátrica a la espera de establecer un plan terapéutico multidisciplinar.

COMENTARIO

El fallo de medro es uno de los principales motivos de consulta atendidos por los pediatras. Sus causas más frecuentes son el aporte insuficiente y la inadecuada absorción de nutrientes, que deben ser observados y seguidos estrechamente desde Atención Primaria. La realización de una buena historia clínica es el elemento clave para llegar al diagnóstico en la mayoría de los casos. Sólo cuando no es posible filiar su etiología, está indicada la realización de pruebas complementarias básicas que nos pueden orientar hacia otras causas menos habituales de desmedro como la PielonefritisXantogranulomatosa Crónica que nos ocupa y que nos interesa conocer por la gravedad de los problemas que se pueden derivar de ella y la repercusión del tratamiento, que en la mayoría de los casos es la nefrectomía.

Litiasis renal en la infancia: a propósito de un caso.

Marabotto Fernández MJ*, Raya Jiménez MA*, Kalbouza S*, Miralles Torres A*.
*Servicio Pediatría. *Hospital Francesc de Borja. Gandia.*

INTRODUCCIÓN

La litiasis renal en la infancia es una patología menos habitual que en adultos, pero supone un 5-7% de los niños que consultan por causas renales, siendo más frecuente en varones en la primera década de vida y en mujeres a partir de la segunda y presentando una incidencia que difiere según la región geográfica.

Se produce por la precipitación de sustancias que habitualmente se encuentran disueltas en la orina y su composición es variable, aunque predomina de la litiasis cálcica, con cálculos radioopacos formados por oxalato y fosfato cálcico.

El origen de su aparición suele ser desconocido, sin embargo se encuentra relacionado con múltiples y diferentes factores de riesgo en hasta un 80% de los casos.

La clínica más frecuente es el dolor abdominal con hematuria, sin embargo en lactantes y niños pequeños suele ser mucho más inespecífica y frecuentemente el diagnóstico se realiza al iniciar el estudio tras una ITU.

CASO CLÍNICO

Niño de 16 meses que presenta desde hace 24 horas fiebre alta, con vómitos, tos y rechazo alimentario. No síndrome miccional.

Antecedentes personales: Perinatal normal. Desarrollo psicomotor normal. Vacunado correctamente. Presentó infección del tracto urinario febril a los 9 meses con ecografía renal normal. DMSA pendiente. Antecedentes familiares: Padres sanos, no enfermedades renales ni litiasis en la familia.

Exploración física: Peso y talla normales, temperatura 38,7°C. Presenta un buen aspecto general, orofaringe con vesículas en pilares anteriores e hiperemia timpánica bilateral, abdomen blando y depresible, sin masas ni visceromegalias, ni dolor a la palpación, siendo

el resto de exploración por aparatos normal.

Pruebas complementarias: anormales y sedimento de orina con D 1015, pH 5, leucocitos esterasa 100cel/uL, leucos 10-50/campo, cuerpos cetónicos 150mg/dL, resto negativo. Radiografía de tórax sin hallazgos patológicos; test de estreptococo faringeo y adenovirus negativos; hemograma: 17.600 leucocitos (fórmula normal), PCR 41mg/L y Procalcitonina 0,33ng/mL. Hemocultivo y urinocultivo: negativos.

Se inicia tratamiento antibiótico intravenoso con persistencia de picos febriles y aumento de los reactantes de fase aguda, por lo que ante la mala evolución, a las 48 horas se realiza ecografía renal donde se observa ureterohidronefrosis izquierda grado III, con detección de una imagen hiperecogénica con sombra posterior en uréter proximal completándose el estudio con TAC helicoidal: muestra tres imágenes cálcicas en polo inferior riñón izquierdo de 10 mm cada una y carril litiásico de 3x1cm en uréter lumbar izquierdo. Ante estos hallazgos se remite al Servicio de Urología Infantil donde realizan litectomía quirúrgica.

COMENTARIO

La litiasis renal es una patología multifactorial de difícil diagnóstico en la infancia. Debemos sospecharla en un paciente con dolor abdominal y hematuria.

La TAC helicoidal sin contraste es la técnica de elección para su diagnóstico, ajustando la dosis de radiación a altura y peso. La ecografía y radiografía pueden ser útiles si no se dispone de TAC.

En los niños con urolitiasis debe realizarse una valoración metabólica de los factores predisponentes más frecuentes, teniendo en cuenta que a menudo coexisten junto con otros factores estructurales e infecciosos y que este estudio debe realizarse tras el proceso agudo.

Nefrolitiasis asociada a prematuridad.

Guixeres Esteve MT*, Rincón López EM*, Rodríguez Vega HD*,
Ortega López PJ**, Domínguez Hinarejos C***, Mendizábal Oteiza S**.
Servicio de Pediatría, Nefrología Infantil** y Urología Infantil***.*
Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia

INTRODUCCIÓN

La litiasis renal (LR) en el niño es una entidad infrecuente, con una incidencia entre 0'13 y 1'52 casos por cada 1000 ingresos según distintos estudios. Ocurre a cualquier edad, aunque con mucha menor frecuencia por debajo de dos años. Los principales síntomas son irritabilidad, dolor abdominal o en flanco y hematuria, aunque hasta un 15% de los casos son asintomáticos. Es un proceso multifactorial que implica causas anatómicas, infecciosas y principalmente metabólicas (siendo la hipercalcemia la más frecuente). Presentamos 2 pacientes con LR asociada a hipercalcemia en el periodo neonatal en contexto de prematuridad.

CASO 1

Prematuro de 29 semanas de edad gestacional (EG) con peso al nacimiento (PN) de 1140g, Enfermedad de membrana hialina (EMH)/displasia broncopulmonar (DBP) severa que precisó tratamiento con espironolactona y furosemida. En ecografía renal a los 2 meses de vida se aprecia hiperecogenicidad renal por depósito de calcio en los vértices de algunas papilas renales. Función renal normal. Controlado en consultas externas. La ecografía de control al año muestra una única litiasis de 6 mm en polo superior del riñón derecho (RD) sin repercusión en la vía urinaria. El resto de depósito cálcico se había resuelto. A los 17 meses de vida consulta por vómitos e irritabilidad, impresionando de dolor abdominal cólico, afebril, orina de aspecto normal. Analítica sanguínea normal. Sedimento de orina con indicios de hematuria. Urocultivo negativo. Ecografía renal: la litiasis del RD ha descendido hasta uréter distal, produciendo ectasia uretero-pielo-calicial sin afectación de parénquima renal. Riñón izquierdo (RI) normal. Ingresa para analgesia intravenosa e hidratación con desaparición de la clínica, pasando a ser controlado en consultas. A los 23 meses presenta episodio clínico similar y en radiografía y ecografía abdominal se identifica nueva litiasis de 7 mm en tercio distal de uréter próximo a desembocadura en la vejiga con ectasia uretero-pielo-calicial sin afectación de parénquima renal. Vuelve a ingresar con buena evolución clínica. Tras 3 meses el paciente permanece asintomático. El estudio metabólico y de factores litógenos en orina es normal (calcemia, oxaluria, uricosuria, citraturia, magne-

suria). No ha padecido ninguna infección del tracto urinario (ITU). La ecografía de control es normal, sin apreciar litiasis."

CASO 2

Prematuro de 27 semanas de EG, con PN 670 g, PEG tipo III. EMH/DBP. Ductus arterioso persistente tratado con 2 tandas de ibuprofeno y cirugía. Durante el periodo neonatal presentó hipofosfatemia con hipercalcemia que se resolvió incrementando los aportes de fósforo. En ecografía renal durante su ingreso se aprecia hiperecogenicidad renal de patrón medular en los vértices de algunas papilas e imagen en pelvis renal izquierda sugestiva de LR sin repercusión sobre la vía urinaria. Función renal normal. Tras el alta pasa a ser controlado en consultas externas realizando ecografías de control. A los 7 meses persiste LR de 6'6 mm en RI con mejoría del depósito cálcico en vértices papilares. A los 10 meses no se aprecia la LR. En ningún momento ha presentado sintomatología. Estudio metabólico y de factores litógenos en orina normal. No ha padecido ITU.

COMENTARIOS

La sintomatología de la LR en el niño no es tan clara como en el adulto, especialmente en lactantes, en los que predominan los síntomas inespecíficos como irritabilidad, llanto, vómitos y orinas oscuras. Por ello, es importante conocerla y sospecharla, incluyendo dentro del grupo de riesgo de LR a los grandes prematuros. Éstos presentan con frecuencia en el periodo neonatal hipercalcemia secundaria a las peculiaridades del metabolismo calcio-fosfórico, el uso de medicación como furosemida o corticoides, y la propia inmadurez renal.

Según los datos de nuestro centro, desde el 1 de enero del 2006 al 31 de diciembre del 2011 ingresaron 1345 prematuros de EG menor o igual a 32 semanas. De ellos, 40 (3%) fueron diagnosticados de nefrocalcinosis (hiperecogenicidad en vértices de papilas renales), de los que sólo estos 2 pacientes han presentado LR. En controles posteriores en consultas se descartó la presencia de factores litógenos en orina, así como anomalía del tracto urinario y ausencia de bacteriuria.

Osteomielitis aguda: características clínicas, analíticas, radiológicas y terapéuticas.

García Casa O.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de la Ribera. Alzira. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La osteomielitis aguda es la inflamación del hueso producida por una infección. Aparece más con más frecuencia en niños que en niñas. La localización más frecuente son los huesos largos de miembros inferiores. El diagnóstico se realiza por los hallazgos clínicos, pruebas de laboratorio, microbiológicos y por técnicas de imagen. Objetivo: Definir el perfil de la osteomielitis aguda en nuestro medio atendiendo a las características clínicas, analíticas, radiológicas y terapéuticas en la edad pediátrica

MATERIAL Y MÉTODOS

Se ha realizado un estudio observacional retrospectivo mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes pediátricos que fueron diagnosticados de osteomielitis aguda en nuestro hospital, entre el año 2000 y el 2011.

Los criterios diagnósticos de osteomielitis aguda fueron la asociación de al menos dos de los de los siguientes: hemocultivo positivo, cuadro clínico compatible, hallazgos en pruebas de imágenes compatibles y resolución con tratamiento antibiótico adecuado.

En cada paciente se recogieron las características demográficas (edad y sexo), manifestaciones clínicas, hallazgos en pruebas de imagen, hallazgos de pruebas de laboratorio y tratamiento antibiótico recibido.

El análisis estadístico se realizó con el paquete SPSS v. 17.0 de la unidad de Docencia e Investigación del Hospital Universitario de la Ribera.

RESULTADOS

El estudio abarcó 17 niños, relación varón mujer 5:1; la edad media 5 años y 9 meses.

El motivo de consulta fue en la mayoría de los casos fiebre y dolor. El 75 % presentaba dolor, en el 18% de los mismos se acompañaba de claudicación. La fiebre se presentó en el 70.6% de los casos. La localización

predominante fue en miembros inferiores, humero seguido del fémur. Se realizó hemocultivo en 10 de los casos, siendo positivo únicamente en 5 de ellos, el microorganismo más frecuentemente aislado fue *Staphylococcus aureus*. Solo se realizó cultivo de otras muestras en 3 de los pacientes con resultado positivo en todas.

La RMN fue patológica en todos los casos realizados.

Todos los pacientes recibieron tratamiento antibiótico intravenoso inicialmente con una duración media de 14 días. El antibiótico mas frecuentemente utilizado fue la cloxacilina sola o asociada a otros. El 76% de los pacientes recibieron posteriormente antibioterapia oral con una media de 17 días.

DISCUSIÓN

La osteomielitis aguda es mas frecuente en varones, predominando la clínica de fiebre y dolor, con afectación fundamentalmente de miembros inferiores. No hay ninguna prueba de laboratorio específica y en ocasiones se pueden encontrar valores normales. El hemocultivo es positivo en el 50%. La radiografía detecta signos inespecíficos y la gammagrafia al igual que la RMN tiene una alta sensibilidad y especificidad siendo patológica en todos los casos realizados. Todos fueron tratados con antibioterapia intravenosa durante una media de 14 días seguido de antibioterapia oral.

CONCLUSIONES

Los hallazgos fueron similares a los encontrados en la literatura en cuanto a características demográficas, etiología, localización de las lesiones y tratamiento. Debe sospecharse osteomielitis aguda en todo niño con fiebre, dolor óseo o impotencia funcional, sea tanto de aparición espontánea o asociada a traumatismo, para realizar un diagnóstico oportuno y un tratamiento eficaz.

Osteomielitis por salmonella en un paciente sin factores predisponentes: a propósito de un caso.

Pascual Estruch L*, Sánchez Vicente L*, Vercher Grau A*,
Ballbè Blasi M*, Llaguno Salvador M.D*, Vargas Torcal F*.
*Servicio de Pediatría. *Hospital General Universitario de Elche.*

INTRODUCCIÓN

La osteomielitis es la inflamación del hueso por microorganismos, el más frecuente el bacteriano. La forma típica de presentación en la infancia es la osteomielitis aguda hematógena. El 30% de los niños con osteomielitis refiere un antecedente de traumatismo en la zona afectada. *Stafilococo aureus* es el patógeno más frecuente en la edad pediátrica, causante del 70-90% de las osteomielitis. La producida por *Salmonella* se relaciona en el 90% de los casos con anemia de células falciformes, sin embargo, episodios autolimitados de diarrea tienen como causante etiológico la *Salmonella*, la cual, tras la resolución de la infección puede residir en el tracto gastrointestinal debutando posteriormente como infección ósea. Las pruebas de laboratorio son inespecíficas y no siempre están alteradas, pero podemos alcanzar el diagnóstico microbiológico en el 50-80% de los casos si se realiza hemocultivo y cultivo de tejido óseo. La gammagrafía ósea permite el diagnóstico en el 87% de los casos.

CASO CLÍNICO

Niño de 4 años que acude por fiebre de 36 horas, de hasta 40°C, cojera de miembro inferior derecho (MID) y dolor en ingle derecha coincidiendo con el inicio de la fiebre. Refiere antecedente traumático hace 2 días (caída desde su altura golpeándose la cara lateral del muslo derecho). Sin otra sintomatología. Episodio de

diarrea leve hace 20 días. A la exploración, deambulación con ligera cojera de MID. No dolor a la movilización pasiva de cadera con la flexoextensión ni con la rotación externa. Leve dolor con la rotación interna forzada de la cadera derecha. Refiere dolor a la palpación inguinal derecha. Neurovascular distal normal. No asimetrías de miembros inferiores. Rx y ecografía de ambas caderas, normales. PCR máxima de 63 mg/l, hemograma normal, sin leucocitosis y en hemocultivo y coprocultivo *Salmonella* entérica. Extensión sanguínea, normal. Gammagrafía en fase vascular: hiperemia moderada en cadera derecha. En fase ósea tardía, hipercaptación intensa en cabeza y cuello femorales derechos, con engrosamientos de la fisis de crecimiento, indicativa de actividad osteoblástica incrementada a ese nivel. Exploración compatible con osteomielitis aguda con afectación de cabeza y cuello femorales derechos. Al inicio, se administra cefotaxima y cloxacilina intravenosa, ya que por epidemiología se quiere cubrir *Stafilococo aureus*, pero al obtener hemocultivo y antibiograma sensible para los dos antibióticos, se mantiene la cefotaxima y se suspende la cloxacilina.

COMENTARIOS

Ante un niño con osteomielitis sin patología de base, no hay que olvidar como agente causal la *Salmonella* y cabe preguntar si ha existido episodio gastrointestinal previo.

Revisión de los casos de osteomielitis en la edad pediátrica entre los años 2000-2011 en el departamento de salud de elche.

Sánchez Vicente L.*, Vázquez Pigueiras I.*, Mendoza Durán M.R.*,
Fuentes Castelló M.A.*, Belenguer Font J.*, Vargas Torcal F.*.

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

INTRODUCCIÓN

La osteomielitis es la inflamación ósea causada por una infección bacteriana, fúngica o en menor medida por parásitos y bacterias. Su incidencia real en niños es desconocida pero se estima que aproximadamente el 50% de los casos ocurren en los 5 primeros años de vida. En la edad pediátrica normalmente se produce por diseminación hematogénea, aunque no es infrecuente la diseminación a partir de un foco contiguo de infección. El agente infeccioso más frecuente en cualquier etapa de la vida es *S. aureus*, con otros organismos frecuentes en función de la edad: *S. agalactiae* y *E. coli* en neonatos, *S. pyogenes*, *S. pneumoniae* y *Kingella Kingae* en lactantes y niños más mayores, presentándose también *N. gonorrhoeae* en niños mayores. La clínica típica es dolor con impotencia funcional e inflamación en la zona afecta, normalmente acompañado de fiebre. Las pruebas de laboratorio suelen ser inespecíficas y no están siempre alteradas, pero típicamente cursa con linfocitosis y elevación de reactantes de fase aguda.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron todos los casos diagnosticados de osteomielitis por el servicio de pediatría de nuestro centro en los últimos 11 años, excluyendo aquellos ocurridos durante el primer mes de vida. Se analizaron parámetros clínicos y analíticos en el momento del ingreso centrándonos en aquellos que nos guiaran hacia la sospecha diagnóstica, registrando también edad y sexo de los pacientes. Se realizaron hemocultivos en todos los casos y tan sólo en 3 casos cultivo de líquido articular.

RESULTADOS

Se diagnosticaron 15 casos, 60% niños y 40% niñas. El 53,3% eran mayores de 2 años, siendo el 46,6% lactantes. Clínicamente todos presentaban dolor espontáneo, acompañado en el 87% de los casos de impotencia funcional y en el 73,3% de signos inflamatorios. En el 26,6% de los casos se objetivó solución de continuidad adyacente a la zona afectada, y en el 20% otro tipo de infección concomitante (impétigo, OMA, ITU). Presentaban fiebre en el momento del diagnóstico el 74%, siendo alta ($>39^{\circ}\text{C}$) en el 53,3%. El 21,5% de los pacientes presentaban leucocitosis al ingreso según los niveles normales para sus respectivas

edades, y el 64,3% elevación de la PCR por encima de 50 mg/dl. Se realizaron hemocultivos en todos los casos resultando positivos en el 33,3 %, de los que el germen mayoritario fue el *S. aureus* (60%), uno de los cuales fue SAMR, seguido por *S. pyogenes* (40%). El líquido articular resultó positivo para *P. aeruginosa* en un caso. Respecto a las pruebas de imagen, se realizó Radiografía de la zona afecta en el 73,3% de los casos, siendo patológicas el 18% de las realizadas; la Ecografía se utilizó en el 40% de los casos, con resultados patológicos el 33%; la Resonancia Magnética se utilizó en el 53%, con 100% de resultados patológicos; y la gammagrafía, utilizada en el 46% de los casos resultó patológica en el 85%.

DISCUSIÓN

Dada la poca potencia del estudio debido a un tamaño muestral muy pequeño no se pueden establecer diferencias estadísticamente significativas.

En nuestro estudio observamos la misma presentación clínica en la mayoría de los casos, siendo el dolor el único síntoma constante en todos los casos. Las alteraciones analíticas son inespecíficas e inconstantes. Observamos también que la radiografía simple, en los casos estudiados, no fue un método útil para el diagnóstico de osteomielitis aguda a pesar de ser la más utilizada dada su bajo coste. La Resonancia Magnética resultó la prueba de imagen más fiable para establecer el diagnóstico. Se obtuvieron escasos hemocultivos positivos, pero en tales casos los gérmenes aislados coincidieron con otras series publicadas, aunque en nuestro caso no se aisló en ningún caso *K. Kingae*, *N. gonorrhoeae* u otros gérmenes frecuentes, probablemente debido al escaso tamaño de la muestra.

CONCLUSIONES

Pese al pequeño tamaño de la muestra, nuestros resultados clínicos, analíticos, microbiológicos y de imagen coinciden con otras series mayores publicadas en la literatura. Queremos reseñar que de acuerdo con la bibliografía publicada, las alteraciones analíticas son inespecíficas e inconstantes, pero junto a la clínica son el mejor dato del que disponemos para establecer una sospecha diagnóstica, fundamental para el tratamiento precoz de esta patología.

Trombosis de seno sigmoide y vena yugular interna como complicación de otomastoiditis aguda.

Nos Ferreres A*, Tarazona Casany I*, Izquierdo Segura S**, Argiles B**, Tornador Gaya E*, Martín Arenós JM *

*Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón.

** Unidad de Hematología Pediátrica H. L a Fe Valencia.

INTRODUCCIÓN

Exponemos el caso de una paciente diagnosticada de otomastoiditis complicada con trombosis yugulo-sigmoidea. La inespecificidad de la clínica neurológica en nuestra paciente así como la ausencia de signos clínicos de mastoiditis, justifican el interés de la presentación del caso y la importancia de establecer una sospecha diagnóstica precoz.

CASO CLÍNICO

Preescolar femenina de 4 años de edad que consulta por cefalea, dolor abdominal, otalgia sin supuración y fiebre máxima 39,7°C de 5 días de evolución. Asocia rechazo de la alimentación y decaimiento. No refería antecedentes familiares ni personales de interés. Vacunación correcta, incluida antineumocócica. A la exploración física presenta regular estado general. No exantemas ni petequias. Glasgow 15, no rigidez de nuca ni signos meníngeos. CAE derecho discretamente hiperémico con exudado blanquecino circundante. Se solicita control analítico donde se observa aumento de reactantes de fase aguda y radiografía de tórax sin hallazgos patológicos.

Ante la sospecha clínica de bacteriemia se extrae muestra de sangre, orina, heces y exudado ótico y faríngeo, observando posteriormente crecimiento de *S. Pyogenes* en el hemocultivo. Se inicia antibioterapia empírica intravenosa con ceftriaxona. Ante la persistencia de clínica febril, a pesar de mejoría analítica, al 4º día se cambia por amoxicilina-clavulánico y clindamicina; y tras 72 horas de tratamiento con amoxicilina clavulánico, éste es sustituido por meropenem. No obstante permanece febril con cefalea, fotofobia y sonofobia, refiriendo dolor cervical derecho. Mantiene exploración neurológica en la normalidad y no presenta edema, eritema ni dolor a la palpación de mastoides. Se solicita TAC craneal objetivándose otomastoiditis derecha y trombosis de seno sigmoide. Se completa estudio con AngioRM que confirma el hallazgo anterior y la extensión del trombo a vena

yugular interna ipsilateral, por lo que se inicia tratamiento anticoagulante con enoxaparina. Se solicita estudio de factores de riesgo protrombótico (factor V Leiden, mutación Gen de Protrombina, Proteína C y S, antitrombina III) que resulta en la normalidad. La paciente es trasladada al Hospital de referencia para valoración conjunta por los servicios de Otorrinolaringología y Hematología infantil. Se mantiene tratamiento y se coloca DTT con evolución favorable; por lo que se da el alta manteniendo anticoagulación y antibioterapia oral con cefuroxima-axetilo.

COMENTARIOS

La peculiaridad de nuestro caso es la ausencia de sintomatología típica de mastoiditis y la clínica neurológica inespecífica, siendo fundamental la sospecha diagnóstica que permita el inicio precoz del tratamiento y reducir así la morbilidad asociada a embolias sépticas.

La trombosis de senos venosos se define por la aparición aguda de síntomas sistémicos, focalidad neurológica compatible, descenso del nivel de conciencia o crisis convulsivas, con evidencia en la neuroimagen. Sin embargo la sintomatología es a menudo sutil, con cefalea e irritabilidad, como en nuestro caso.

El diagnóstico se realiza mediante neuroimagen: ecografía doppler, TAC, (aunque tiene entre un 10 y un 40% de falsos negativos), TAC con contraste y fundamentalmente RM cerebral.

La etiología puede ser séptica como meningitis bacteriana, otitis y mastoiditis o deberse a otros factores de riesgo como deshidratación grave, traumatismos o malformaciones vasculares entre otros. El estudio de trombofilia hereditaria está indicado por la localización inusual de la trombosis.

Respecto al manejo terapéutico, la anticoagulación supone un aspecto controvertido, sobretudo si existen hemorragias asociadas. El otro pilar terapéutico es la antibioterapia en caso de origen séptico y el drenaje y/o intervención quirúrgica si se precisa.

Complicaciones de la mastoiditis: infrecuentes pero graves.

García Camuñas Y*, Arcos Machancoses JV*, Lafuente Santodomingo I*,
Pérez Tamarit A*, Otero Reigada MC*, Izquierdo Sebastián S*

**Servicio de Pediatría. H. La Fe. Valencia.*

INTRODUCCIÓN

La mastoiditis es la complicación más frecuente de la otitis media aguda (OMA), y en ocasiones se presenta como primera manifestación. La extensión de la infección a estructuras contiguas puede ocasionar complicaciones extracraneales e intracraneales. Se presenta el caso clínico de una mastoiditis que cursó con algunas complicaciones poco frecuentes.

CASO CLÍNICO

Niño de 2 años sin antecedentes de interés, correctamente vacunado, incluida vacuna antineumocócica, con infección respiratoria superior de 3 días de evolución en tratamiento con azitromicina. Ingresa en su hospital de origen por fiebre de 24 horas de evolución con afectación del estado general y elevación de reactantes de fase aguda (RFA). Se realiza punción lumbar (PL) con resultado compatible con meningitis bacteriana y se inicia antibioterapia empírica con cefotaxima. A las 48 horas, persiste fiebre y elevación de RFA, por lo que se repite PL persistiendo células en LCR con predominio de neutrófilos, se aumenta dosis de cefotaxima y se asocia vancomicina, quedando afebril a las 24 horas. Dos días después reaparece la fiebre asociando tumefacción dolorosa en región mastoidea. En TAC craneal aparece otomastoiditis complicada con empiema subdural. Se remite al paciente a hospital de referencia donde es intervenido por ORL y Neurocirugía realizando miringotomía y antrostomía mastoidea con drenaje del contenido purulento. Tras la intervención recibe antibioterapia con cefuroxima y vancomicina. Post-operatorio sin complicaciones, afebril y RFA en descenso. A los 3 días presenta fiebre, irritabilidad, cefalea y vómitos, sin signos de focalidad neurológica, se realizan pruebas de imagen (TAC y RM craneal) observándose trombosis de seno venoso sigmoide con extensión a vena yugular interna, con reducción de calibre pero

manteniendo permeabilidad. Inicia anticoagulación con enoxaparina y se realiza estudio de trombofilia: anticuerpos anti-cardiolipina positivos. El paciente permaneció ingresado 21 días recibiendo antibioterapia intravenosa (la vancomicina se suspendió al 7º día, manteniendo la cefuroxima hasta el momento del alta) con buena evolución, y se dió de alta con antibioterapia oral (ciprofloxacino) y tratamiento anticoagulante (enoxaparina subcutánea). Todos los estudios microbiológicos resultaron negativos. Fue controlado periódicamente en consultas externas. Se mantuvo ciprofloxacino oral durante 6 semanas, permaneciendo asintomático por lo que finalizó el seguimiento por Pediatría Infecciosa, siendo controlado por Hematología. En RM cerebral de control a los 2 meses del alta se observan senos petroso, sigmoide y transversal filiformes pero permeables (dominancia venosa contralateral), sin complicaciones intracraneales, manteniéndose enoxaparina a dosis profilácticas. En RM de control 2 meses después persiste calibre filiforme del seno transversal, sigmoide y yugular con cambios de trombosis crónica, por lo que el paciente continúa con enoxaparina y seguimiento por Hematología Infantil.

COMENTARIOS

- La OMA en la infancia puede pasar desapercibida y debutar como una mastoiditis.
- La mastoiditis puede dar lugar a otras complicaciones intracraneales, poco frecuentes pero graves (meningitis, abscesos, trombosis de senos venosos).
- Ante una evolución no favorable a pesar de un tratamiento adecuado (fiebre persistente, clínica neurológica) se recomienda realizar una prueba de imagen para descartar complicación intracraneal.
- La trombosis seno-venosa es un diagnóstico infrecuente en la infancia que puede aparecer en un contexto infeccioso o inflamatorio, ante el cual se recomienda realizar estudio de trombofilias.

Fiebre, hepatoesplenomegalia y lesión cutánea ¿en qué más debemos pensar?

Pérez García B, Jiménez Candel MI, Rey Simón R,
Pedrón Marzal G, García Peris M.

Servicio Pediatría Hospital Lluís Alcanyís, Xàtiva (Valencia).

INTRODUCCIÓN

La leishmaniasis es una enfermedad causada por el parásito intracelular *Leishmania* spp, endémica en el área mediterránea, donde es causada con mayor frecuencia por la forma *L. infantum*. La forma más frecuente en la edad pediátrica es la cutánea, siendo la forma visceral de mayor gravedad; la forma coexistente, como el caso que presentamos, es muy poco frecuente.

Presentamos caso clínico de lactante con fiebre alta, hepatoesplenomegalia y pancitopenia, con diagnóstico de leishmaniasis visceral, que se realizó tras hallazgo de una lesión cutánea donde pudo aislarse el parásito.

CASO CLÍNICO

Niña de 11 meses que acude a urgencias por fiebre de 5 días de evolución. No antecedentes previos, personales o familiares, de interés. En la exploración destaca palidez generalizada, hepatoesplenomegalia y lesión papulosa eccematosa en cuero cabelludo, ya conocida y tratada como dermatitis seborreica, siendo el resto normal. Se realiza analítica en la que se observa pancitopenia (leucocitos 3700/mm³, Hemoglobina 7.1 mg/dl, Hematocrito 21.6% y Plaquetas 119.000/mm³). Tras descartar otras etiologías se valora la posibilidad de encontrarse ante una Leishmaniasis, por lo que se solicita frotis de sangre periférica siendo informado éste como negativo. Dada la mala evolución clínica, se realiza aspirado de médula ósea y biopsia de cuero cabelludo, sin hallazgos en la médula ósea,

pero confirmando la presencia de abundantes formas de *Leishmania* spp en la lesión cutánea. Al revisar la muestra de sangre periférica, se confirma alguna forma aislada del parásito. Se inicia tratamiento con Anfotericina B liposomal a dosis de 4 mg/kg/d, los días 1 a 5 y 10, quedando la paciente afebril a las 48 horas de inicio del tratamiento. A lo largo de la evolución, en controles analíticos se objetiva niveles de Hemoglobina en descenso con expresión clínica, por lo que precisa transfusión de concentrado de hematíes. Al décimo día, en posterior control analítico se objetivan: 8300 leucocitos/mm³, Hemoglobina de 11.2 mg/dl y 388.000 plaquetas/mm³. Se realizó seguimiento durante un año, sin presentar sintomatología ni recidiva del episodio.

COMENTARIOS

La leishmaniasis se trata de una enfermedad endémica en nuestra zona, por lo que debemos tenerla en cuenta ante paciente febril, con hepatoesplenomegalia y pancitopenia.

En el caso que presentamos, fue determinante para llegar al diagnóstico el hallazgo de una lesión cutánea de larga evolución que no había respondido a tratamientos tópicos.

La relevancia de este caso recae en la coexistencia en este paciente de la forma visceral y cutánea de leishmaniasis (botón de Oriente), caso poco frecuente en pacientes inmunocompetentes, según la literatura publicada.

Leishmaniasis, ¿una enfermedad en auge?

Escribano Gómez LM, Moriano Gutiérrez A, Igual Estellés L,
Jordá Sirera N, Pérez Tamarit A, Ortí Martín A, Otero Reigada C.

Sección de Pediatría Infecciosas. Hospital Universitario y Politécnico La Fé. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La leishmaniasis es una enfermedad parasitaria, causada por *L. donovani* y *L. infantum*. El reservorio lo constituyen varias especies de vertebrados, y la transmisión es por la hembra del mosquito *Phlebotominae*.

Su patogenia implica la invasión y replicación en el interior de los macrófagos del huésped (evitando la respuesta inmunológica), acumulándose así en bazo, hígado y médula ósea.

Muchas leishmaniasis son asintomáticas, dependiendo de la capacidad del sistema inmune del huésped para controlar la parasitosis. Sin embargo, la manifestación clínica más importante es la Leishmaniasis visceral o síndrome de Kala-azar, cuyo periodo de incubación varía de 2 a 6 meses, y se manifiesta con un cuadro insidioso de fiebre, esplenomegalia con o sin hepatomegalia asociada, dolor abdominal y astenia.

Los hallazgos de laboratorio son inespecíficos (hipertransaminasemia, citopenias), y es preciso la demostración del parásito, bien sea por cultivo, citología en tejidos o detección de su material genético en tejidos diana (el aspirado de médula ósea es la prueba que implica menos riesgo) para el diagnóstico definitivo. Otras alternativas diagnósticas son: detección de anticuerpos por fluorescencia (IFA) o por ELISA, de alta sensibilidad, pero especificidad limitada al presentar reacción cruzada con otras enfermedades; y demostración del antígeno de *Leishmania* en orina, muy específico pero poco sensible, por la eliminación intermitente.

La leishmaniasis en España es endémica, incluyendo tradicionalmente a la Comunidad Valenciana entre las más afectadas. En los últimos años se está detectando un aumento en su incidencia, comunicándose brotes en determinadas áreas geográficas del país.

CASO CLÍNICO

Paciente de 5 meses de edad, que en el contexto de cuadro catarral, se detecta en la exploración hepatoesplenomegalia, sin otros hallazgos clínicos ni otra sintomatología asociada. Se decide seguimiento en centro de salud, con control analítico y serologías, en las que destacaba hiper-

transaminasemia. A las 3 semanas, dada la ausencia de mejoría, se decide remitir a nuestro centro para completar estudio.

Como antecedentes de interés destacaba vivienda familiar ubicada en zona rural, cercana a vertedero de residuos, así como tío materno tratado por Leishmaniasis hacía 4 meses. A la exploración, se objetiva palidez cutánea y de mucosas, esplenomegalia hasta cresta iliaca y hepatomegalia a un centímetro de reborde costal.

Se inicia estudio etiológico, manteniendo actitud terapéutica expectante. Se solicita analítica que revela anemia microcítica e hipocrómia, trombopenia leve, y aumento de transaminasas. En ecografía abdominal se aprecia esplenomegalia de 92 mm, sin alteraciones del doppler. El antígeno de *Leishmania* en orina fue negativo, mientras que la serología resultó indeterminada.

Con los antecedentes de la paciente, los signos clínicos y los resultados de la exploración complementaria, nuestra principal sospecha era Leishmaniasis visceral. Se solicitó aspirado de médula ósea (negativo en morfología y microbiología) y anticuerpos para *Leishmania* mediante ELISA, que resultaron positivos (IgG e IgM).

Con todo ello, se inició tratamiento con Anfotericina B liposomal intravenoso durante 5 días consecutivos, y una dosis más a los 10 días de iniciar el tratamiento.

En las revisiones posteriores, desaparición de la esplenomegalia y normalización de los valores de las transaminasas a los 3 meses del cuadro. La serología se mantuvo positiva.

En la actualidad la paciente se encuentra asintomática.

COMENTARIOS

- La Leishmaniasis es una enfermedad endémica, de declaración obligatoria. Se debe investigar las posibles causas de un aumento de incidencia para intentar erradicarlas.

- Es una enfermedad fatal sin tratamiento, siendo las primeras causas de muerte las complicaciones infecciosas y las hematológicas.

- El tratamiento de elección es la Anfotericina B liposomal, debido a su capacidad para tratar con la menor tasa de toxicidad asociada.

Heterogeneidad en la presentación clínica de la fiebre tifoidea.

Aínsa Laguna D*, Porcar Almela M*, Fernández Ferri M*,
Martorell Giménez L*, Bretón Martínez J.R*, Pons Morales S*.
**Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia.*

OBJETIVOS

Los casos de fiebre tifoidea han descendido mucho en nuestro entorno gracias a las medidas de higiene. En 2010 se comunicaron 55 casos en nuestro país. Describimos los 2 últimos casos de fiebre tifoidea ingresados en nuestro Servicio.

CASOS CLÍNICOS

CASO 1: Preescolar mujer de 2 años de origen paquistaní. Consultó en Urgencias por fiebre (máximo 39.5°C) de 72 horas de evolución con decaimiento, un vómito y cuatro deposiciones más blandas de lo habitual, sin productos patológicos. Referían antecedente epidemiológico: viaje un mes antes a Pakistán. La madre había permanecido ingresada en nuestro centro la semana previa por fiebre tifoidea con litiasis biliar simple. En la exploración de la niña no se evidenció hepatomegalia ni esplenomegalia pero sí lesiones maculares eritematosas de unos 5 mm de diámetro en cara anterosuperior del tórax. En la analítica el hemograma era normal con GPT 94 UI/L y PCR 113,9 mg/L. Se aisló *S. typhi* en el hemocultivo y en el coprocultivo. Recibió tratamiento con ceftriaxona. La ecografía abdominal fue normal. Se mantuvo febril durante 10 días.

CASO 2: Escolar varón de 7 años ingresado para estudio por fiebre (máximo 40°C) de 10 días de evolu-

ción sin foco aparente. Asociaba astenia y anorexia. No había hallazgos relevantes en la exploración. En la analítica destacaban niveles de GPT de 155 UI/L, PCR 71,3 mg/L y VSG de 59 mm/h. Se solicitó coprocultivo en el contexto de estudio de fiebre de origen desconocido. Quedó apirético el 6º día del ingreso y casi al mismo tiempo se recibió informe de coprocultivo positivo para *S. typhi*. Se decidió alta sin tratamiento antibiótico ya que en este momento el paciente había quedado afebril. A la semana reapareció la fiebre con exploración física normal por lo que se inició antibioterapia oral con ciprofloxacino. La ecografía abdominal fue normal.

COMENTARIOS

Esta entidad debe ser tenida en cuenta en los cuadros de fiebre en niños con viajes procedentes de países de Asia, África y Sudamérica, aunque también hay casos autóctonos. La diarrea es una forma frecuente de manifestación en niños pequeños (como ocurrió en el primer caso) frente al estreñimiento más típico en niños mayores y adultos. Nuestro segundo caso no tuvo manifestaciones digestivas. La elevación de la GPT estuvo presente en nuestros dos casos y puede sugerir el diagnóstico. La respuesta al tratamiento es relativamente lenta y la fiebre se puede prolongar muchos días como ocurrió en el primer caso.

Tuberculoma abdominal como manifestación de enfermedad tuberculosa.

Parra Agüera L*, Payá Elorza I*, Moral Gil L*, Sánchez París O**

* Sección de Neumoalergología Infantil. ** Servicio de Cirugía Pediátrica.

Hospital General Universitario de Alicante.

INTRODUCCIÓN

La tuberculosis es una patología bastante frecuente en nuestro medio, más concretamente en nuestra Comunidad Autónoma. Si bien es cierto que la mayor parte de tuberculosis se presentan en su debut con un cuadro respiratorio, hay otras formas de enfermedad tuberculosa que aunque se presentan de manera esporádica conviene conocerlas para tenerlas presentes en los diagnósticos diferenciales. Presentamos el caso de una niña de 3 años de edad con masa abdominal a estudio que tras intervenirla para extirpar la masa una vez realizados los exámenes pertinentes fue diagnosticada de tuberculoma intestinal. Consideramos el caso clínico de interés de la comunidad científica por la escasez de presentación de esta patología.

CASO CLÍNICO

Niña de tres años que acude a nuestro hospital remitida desde su hospital de referencia para estudio de masa abdominal. No tiene antecedentes de interés, la familia es de origen magrebí aunque residen de manera habitual en núcleo urbano, no convive con animales y no hay ambiente infeccioso en la familia. A la exploración se palpa masa abdominal en mesogastrio de bordes lisos, no adherida a planos profundos que se desplaza sin dolor, ovalada de 6x4 cm. En la ECO abdominal inicial destaca una masa central en mesenterio (64x35x46 mm) con calcificaciones groseras en su interior de consistencia sólido quística y de naturaleza incierta. En la analítica sanguínea destaca de manera aislada una enolasa neuronal de 21,6 mg/l siendo el resto de las determinaciones normales. La serología para Echinococcus y Entamoeba fue negativa. La radiografía de tórax fue normal. El análisis de orina (incluyendo catecolaminas) no mostró alteraciones. El Mantoux fue positivo a

las 48 horas. En la RM posterior se evidencia lesión quística intraabdominal localizada a nivel de mesogastrio, bien encapsulada con estructuras de densidad variable en su interior. El tratamiento en este caso fue quirúrgico con la exéresis de la masa de consistencia blanda y sin quistes. A la disección del quiste se aprecia una colección purulenta blanquecina con restos necróticos. La anatomía patológica es lo que ayuda a discernir el diagnóstico: se observa un nódulo centralmente necrótico con inflamación crónica granulomatosa caseificante, compatible con tuberculoma abdominal. La niña evoluciona favorablemente con cuádruple terapia antituberculosa.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Como hemos visto en el caso clínico arriba expuesto, llegar al diagnóstico de tuberculoma fue un proceso largo y en todo momento fue considerado como una opción muy improbable. Como en nuestro caso, pacientes con manifestaciones extrapulmonares de una enfermedad tuberculosa no son considerados como tales y por tanto está infradiagnosticado. La enfermedad tuberculosa abdominal es una rara manifestación de la tuberculosis extrapulmonar, dentro de la cual lo más frecuente es encontrarla manifestada como tuberculosis peritoneal o enteritis TBC. El diagnóstico suele ser de exclusión, precisando confirmación mediante el cultivo de micobacterias en los restos de la lesión y el estudio anatomopatológico. El tratamiento de la enfermedad tuberculosa que debuta como tuberculoma abdominal debe constar de cuatro fármacos antituberculosos durante al menos 6 meses: 2m HRZE + 4m HR. En tratamiento médico, que en el caso de los tuberculomas suele acompañar a la cirugía, suele ser curativo en la mayoría de los pacientes.

Adenitis cervicales por micobacterias no tuberculosas: estudio descriptivo de nuestra casuística.

Rincón López EM, Rodríguez Vega HD, Guixeres Esteve MT, Berlanga Charriel P, Ortí Martín A, Otero Reigada C.

Sección Infectología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico la Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Las linfadenitis, principalmente cervicales, son la forma más frecuente de presentación de la infección por micobacterias no tuberculosas en los pacientes pediátricos. En la actualidad existe controversia sobre el tratamiento de elección, aunque la exéresis quirúrgica de la adenopatía afecta parece ser el tratamiento definitivo. Nuestro objetivo es describir las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de los pacientes diagnosticados de adenitis por micobacterias atípicas en nuestro hospital.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de los pacientes pediátricos diagnosticados de adenitis cervical por micobacterias no tuberculosas entre 2004 y 2012 en un hospital terciario. Los criterios de inclusión fueron: Adenitis cervical de más de 3 semanas de evolución y al menos uno de los dos siguientes:

1. Cultivo microbiológico positivo para micobacterias no tuberculosas
2. Hallazgos anatomopatológicos compatibles con infección micobacteriana (junto con mantoux menor de 15 mm, radiografía de tórax normal, ausencia de contacto tuberculoso y exclusión de otras causas de adenitis granulomatosa).

RESULTADOS

En los últimos 8 años fueron diagnosticados 19 pacientes, lo que supone un total de 2.4 casos/año. Existió un predominio del sexo femenino, siendo 12 mujeres (63.2%) y 7 hombres (36.8%). Ningún paciente presentaba patología de base. La edad mediana del diagnóstico fue 2.8 años. La mayoría de los pacientes (17/19, 89.5%) habían recibido tratamiento antibiótico previo (13 amoxicilina-clavulánico, 2 macrólidos, 2 cefuroxima). La mediana del tiempo de evolución desde el inicio de los síntomas

hasta la primera consulta fue de 5 semanas. La localización predominante fue la submandibular (12/19, 63.2%), seguida de la laterocervical (6/19, 31.6%). El cultivo microbiológico tuvo un bajo rendimiento, siendo positivo sólo en 4 casos (2 *Mycobacterium*, 1 *M. malmoense*, 1 *M. scrofulaceum*). El estudio anatomopatológico fue compatible en 18 casos (94.7%). En cuanto al tipo de tratamiento, 5 pacientes (26.3%) recibieron tratamiento médico, 4 tratamiento quirúrgico (21%) y 10 tratamiento combinado (52.6%). El abordaje quirúrgico inicial fue drenaje en 5 casos (precisando exéresis posteriormente 4 de ellos) y exéresis total en 9 pacientes. La complicación más frecuente fue la fistulización a piel, que se presentó en 8 pacientes (42.1%), seguida la parálisis/paresia facial transitoria (3 pacientes, 15.8%). Todos los pacientes que presentaron fistulización a piel se encuentran en los grupos de tratamiento médico o combinado, ninguno entre los que recibieron tratamiento quirúrgico de inicio. La única secuela detectada fue la cicatriz queloidea que apareció en 2 pacientes (10.5%). La duración media del tratamiento fue de 36.6 semanas en los que recibieron sólo tratamiento médico, 31.5 semanas en los de tratamiento combinado y 29.9 en los de tratamiento quirúrgico.

CONCLUSIONES

Las adenopatías por micobacterias no tuberculosas deberían sospecharse en toda adenopatía de larga evolución que no mejora con los tratamientos habituales, especialmente en niños pequeños. El cultivo microbiológico tiene un bajo rendimiento, lo que dificulta el diagnóstico. No existe consenso sobre el tratamiento de elección, aunque la exéresis quirúrgica precoz parece disminuir las complicaciones (principalmente la fistulización a piel) y la duración total del tratamiento.

Enfermedad perianal estreptocócica, entidad a tener en cuenta en caso de proctitis y/o eritema perianal. A propósito de un caso.

Mendoza Durán MR*, Vázquez Pigueiras I*, Sánchez Vicente L*, García Serra J*, Ballbé Blasi M*, Vázquez Gomis RM*, Vargas Torcal F*.

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

INTRODUCCIÓN

Actualmente se conoce como enfermedad perianal estreptocócica al cuadro clínico de infección por el estreptococo beta hemolítico del grupo A (EBHGA) que afecta la zona perianal, siendo causa frecuente de proctitis en la infancia. En ocasiones puede llegar a comprometer el área genital en forma de balanopostitis en niño pequeños no circuncidados o de vulvovaginitis en niñas. Es frecuente entre los 6 meses y los 10 años de edad, con una relación niño-niña de 3:1. El principal mecanismo de transmisión es la autoinoculación, debido a la contaminación de la zona anogenital a través de las secreciones nasofaríngeas infectadas, aunque también se han descrito casos de infección intrafamiliar y nosocomial. La clínica perianal se caracteriza por un eritema concéntrico al orificio anal sin infiltración, bien delimitado, brillante y no indurado. Con relativa frecuencia hay fisuras anales o pústulas con exudación blanquecina. Se asocia a estreñimiento, rectorragia, dolor perianal con la defecación que conlleva a retención de heces o incontinencia por rebosamiento, además de síntomas locales como prurito. No hay fiebre ni afectación del estado general (a menos que curse durante una faringoamigdalitis), lo que la distingue de una celulitis perianal y de otras patologías locales o sistémicas que presentan compromiso perianal.

CASO CLÍNICO

Preescolar varón de 4 años con episodios autolimitados de sangrado fresco tras la deposición de 15 días de evolución, sin dolor y sin cambio en la consistencia. No dolor abdominal ni fiebre. Sin antecedentes familiares ni personales de interés. Su pediatra objetiva eritema perianal con lesiones pustulosas satélites y pauta tratamiento tópico con ácido fusídico y amoxicilina oral a 50mg/kg/día durante 8 días. Presenta mejoría de la clínica en un inicio, pero tras una semana reaparece el sangrado en todas las deposiciones y consulta a Urgencias. Al examen físico, somatometría y constantes vitales normales. Leve palidez cutánea. Faringe hiperémica sin exudados ni adenopatías. Hepatomegalia de 2 cm, no dolorosa. Eritema perianal circular, brillante, con edema de mucosa y leve exudado blanquecino, sin fisuras activas ni sangrado. Analítica básica normal. Ecografía Abdominal informa hígado con aumento de tamaño y eco-

genicidad normal, sin lesiones focales. Se recoge muestra en zona perianal y se realiza test rápido para detección del antígeno de estreptococo beta hemolítico del grupo A que resulta positivo, iniciándose tratamiento oral con amoxicilina a 50mg/kg/día durante 14 días con buena respuesta clínica. Cultivo de exudado perianal positivo para EBHGA y negativizado posterior al tratamiento.

COMENTARIOS

Por su presentación clínica, existen numerosos diagnósticos diferenciales, que conlleva a que erróneamente su enfoque inicial se base en la búsqueda de patologías como la enfermedad inflamatoria intestinal, dermatitis seborreica y atópica, candidiasis, oxiuriasis, hemorroides y enfermedades de transmisión sexual, que precisan la realización de pruebas innecesarias y costosas en un primer momento, además de retrasar el diagnóstico y por lo tanto el inicio del tratamiento adecuado. El diagnóstico de la enfermedad estreptocócica perianal se basa en el cuadro clínico descrito y en la realización de cultivos de las lesiones que resulten positivos para EBHGA o de un test rápido para detección del antígeno de estreptococo en el exudado perianal como sucedió en nuestro caso. También debe realizarse cultivo de frotis faríngeo, un estudio realizado en un hospital de España encontró que hasta el 80% de los pacientes con enfermedad perianal por EBHGA eran portadores faríngeos de este patógeno. El tratamiento de elección es la penicilina oral o amoxicilina durante 10 a 21 días, asociando o no antibiótico tópico como la mupirocina. La eritromicina y clindamicina son tratamientos alternativos, como en caso de alergia a betalactámicos o recidivas. Es importante recalcar que a pesar de un tratamiento correcto las recurrencias son de hasta un 40%, por esto es necesario realizar seguimiento clínico y cultivos postratamiento. Esta entidad deberá sospecharse desde un primer momento en casos de proctitis y/o en aquellos eritemas perianales que no evolucionan favorablemente con el tratamiento tópico. Una prueba tan sencilla como un frotis en la zona perianal para la detección del EBHGA nos ayuda a un diagnóstico precoz, un tratamiento oportuno y evita la realización de pruebas mas complejas.

Nefritis tubulointersticial aguda en gastroenteritis por Salmonella.

Nemesio Todera M*, Pelechano Ribes F*, Badía Mayor JL*,
Agut Agut M*, Morais Ramos Bochard CP*, Martín Arenós JM*.
Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón

INTRODUCCIÓN

Existe escasa literatura sobre salmonelosis con afectación renal, pudiendo producir glomerulonefritis, pielonefritis o nefritis tubulointersticial aguda (NTIA). Concretamente la infección por salmonello-
sis que conduce a NTIA es excepcional.

Se describen dos casos de niños con gastroenteritis aguda (GEA) por salmonella, complicados con NTIA.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1: Niño de 7 años sin antecedentes de interés, ingresado por fiebre de 48 horas, con diarrea disenteriforme y vómitos incoercibles. A la exploración física presenta regular estado general con deshidratación del 5%. En la analítica se objetiva Leucocitos 9800, N91%, L5%, PCR 34 mg/l, esquistocitos negativos, ANA y C3 normales, creatinina plasmática (Crp) 2,2mg/dl. Sedimento de orina: concentración disminuida con cilindros granulares. Ecografía renal: hiperecogenicidad. Coprocultivo: Salmonella Typhimurium.

Caso 2: Niño de 13 años sin antecedentes de interés, con diarrea y vómitos de 3 días de evolución, afebril.

Ambiente epidemiológico: padre y hermana ingresados por GEA e Insuficiencia Renal Aguda (IRA). Presenta deshidratación del 5% y tensión arterial elevada. Se objetiva leucocitosis (L11200, N75%, L11%), PCR 110 mg/l, esquistocitos negativos, ANA y C3 normales, Crp 6,18mg/dl. Sedimento de orina: concentración disminuida con cilindros granulares. Ecografía renal: normal. Coprocultivo: Salmonella Enteritidis

En ambos casos, se realizó reposición hídrica para tratar IRA prerenal (E.F. Na<1) con buena respuesta. Posteriormente se produjo fase oligúrica con Crp aumentada, microhematuria, proteinuria leve y cilindros granulosos, sin recuperar concentración urinaria. Se pautó restricción hídrica y finalmente se descartó biopsia, por rápida resolución y disminución de Crp, necesitando control nefrológico posterior.

COMENTARIOS

Cabe destacar la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz de la NTIA, que aparece tras tratamiento efectivo de IRA prerenal en el contexto de una GEA con deshidratación por Salmonella, por la posibilidad de evitar graves complicaciones.

Seguimiento de recién nacidos, hijos de madres hipotiroideas.

Rey Simón R, Calvo Rigual F, Pedrón Marzal G,
Pérez García B, Jiménez Candel MI.

Servicio Pediatría, Hospital Lluís Alcanyis, Xàtiva, Valencia.

INTRODUCCIÓN

El hipotiroidismo congénito es una importante enfermedad que con un diagnóstico y tratamiento temprano tiene muy buen pronóstico. Hay pocos estudios que valoren la repercusión hormonal en el recién nacido por un tratamiento materno de un hipotiroidismo. Además, suele ser motivo de consulta materna la posible relación de su hipotiroidismo con un hipotético hipotiroidismo congénito en el niño. Se han descrito hipertiropinemias transitorias en estos niños.

Se presentan los resultados del estudio hormonal de recién nacidos hijos de madres con hipotiroidismo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos un estudio retrospectivo observacional, recogiendo los datos de los niños cuyas madres han recibido tratamiento para hipotiroidismo durante el embarazo, nacidos entre el 1 de Enero de 2010 y el 31 de Diciembre de 2011 en un Hospital Comarcal. Los datos recogidos fueron: fecha de nacimiento, sexo, tratamiento materno durante el embarazo y duración del mismo, resultado de analítica al niño (T4 y TSH) y fecha de recogida de la misma, si ha sido necesario repetir analítica o no, día de alta de la consulta de Endocrinología Pediátrica y si han sido llamados desde laboratorio de metabolopatías para repetir la prueba.

RESULTADOS

Se han incluido un total de 29 niños, 48% mujeres y 52% varones. En cuanto al tratamiento materno el 82% recibió tratamiento con hormona tiroidea, un 13% desconoce el recibido y en un sólo caso pese a

presentar un aumento de TSH no recibió ningún tratamiento para ello.

Se realizó la primera analítica el día del alta en la maternidad, junto con la prueba de metabolopatías, entre los 2 y 4 días de vida, excepto en 2 niños que se realizó al mes de vida. Ninguno de ellos había recibido segunda llamada del laboratorio de metabolopatías. Un 24% de los niños tuvieron una TSH mayor de 8 en la analítica realizada antes del alta de la maternidad (media de 13,19 con un rango de 8,06-21,85). A estos niños se les repitió un control en su primera visita a la consulta, realizada entre los días 15 y 30 de vida. Todos los niños excepto uno tuvieron un segundo valor menor de 8 y fueron dados de alta ese mismo día. En el caso de este niño ha mantenido valores alrededor de 10, lo cual se ha ido controlando en analíticas cada 2-3 meses pero no se ha puesto tratamiento en ningún momento, actualmente tiene 16 meses y un crecimiento y desarrollo psicomotor normal para la edad.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El tratamiento de un hipotiroidismo materno durante la gestación no parece tener repercusión en el recién nacido. La determinación de hormonas tiroideas en los primeros días de vida puede ayudar a descartar patología tiroidea de manera rápida y evitar estados de ansiedad maternos. En caso de resultar patológico este seguimiento haría que se pudiese hacer un diagnóstico precoz e iniciar un tratamiento para optimizar el desarrollo de estos niños. Deben tenerse en cuenta los valores de normalidad de TSH en el primer mes de vida ya que evitaría repetición de analíticas innecesarias.

Controles seriados para el screening del hipotiroidismo congénito en pretérminos entre 29-32 SG: revisión y puesta al día.

Payá Aldaz R*, Ruiz Ajas S**, Rausell Felix D**, Izquierdo Macian I***.

*Servicio de Pediatría. ** Laboratorio de Metabopatías. *** Jefa del Servicio de Neonatología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El hipotiroidismo es la enfermedad endocrinológica más frecuente en pediatría y, a su vez, es la primera causa de discapacidad psíquica prevenible. En nuestro país la detección del hipotiroidismo congénito (HC) se lleva a cabo mediante la medición de TSH en los distintos centros de cribado existentes. Se recoge la muestra entre el 2º-4º día de vida. En nuestra Comunidad, cuando el recién nacido es pretérmino (RNPT) de menos de 32 semanas de edad gestacional o de menos de 1.500 g de peso al nacer o gemelo, se debe repetir la muestra a los 15 días y al mes de vida. Esto se debe a que los niños con estas características pueden dar falsos negativos en el 1º screening porque, particularmente en el caso de los prematuros, debido a su inmadurez presentan una elevación tardía y transitoria de la TSH antes de encontrar el equilibrio hacia el final de la segunda semana de vida. Sin embargo, esta práctica no está universalmente aceptada y cada Comunidad establece un criterio en el número y temporalidad de las repeticiones del cribado.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio de cohortes retrospectivo. Se han revisado los resultados de los niveles de TSH en 211 recién nacidos pretérmino moderados (29-32 semanas), nacidos entre 2010 y 2011 en H.U.P. La Fe de Valencia, España. Para ello se ha utilizado el programa "MetaB" de cribado neonatal de Salud Pública de la Comunidad Valenciana. Se han analizado los resultados del screening (muestras de sangre seca obtenidas mediante punción del talón), y de los controles a los 15 y 30 días de vida (muestras de suero).

El punto de corte establecido para el despistaje de HC en sangre del talón es 9 μ U/ml. Si la prueba da un resultado negativo (<9 μ U/ml) se considera ausencia de enfermedad. Si es \geq 9 μ U/ml o dudosa, se repite la determinación con una segunda muestra de sangre

por punción venosa. Se consideran positivos para el control en suero los resultados con TSH \geq 25 μ U/ml, con una T4 total \leq 6 μ U/dl.

RESULTADOS

Ningún RNPT de la revisión obtuvo un resultado positivo tras el primer screening. De los 211 recién nacidos estudiados, un 79% tienen realizado el control a los 15 días, en los cuales se obtuvo un resultado positivo con TSH de 25,5 μ U/ml, aunque el valor de la T4 total fue normal (8,4 μ U/dl). Un 82% del total tienen realizado el control a los 30 días, siendo todos negativos.

DISCUSIÓN

Se conoce que la incidencia del HC es de 1/3000 RNV, y que aumenta casi hasta 1/200-300 RNV en RNPT. Al obtener los resultados de esta revisión de una muestra pequeña, es posible que no se haya encontrado ningún caso por esta razón.

El único paciente con el control a los 15 días positivo se trata de un RNPT de 32+5 semanas, con diagnósticos de EMH y CIV con insuficiencia cardíaca asociada. Sus siguientes controles a los 30 y a los 36 días de vida fueron negativos, por lo que no se inició tratamiento.

CONCLUSIONES

La necesidad de un control en estos RNPT moderados es bien conocida. Son necesarios más estudios con mayor tamaño muestral para conocer mejor la necesidad de uno o más controles para el HC. Al no obtener ningún hipotiroidismo congénito en nuestra revisión, con nuestros datos se podría sugerir realizar un único control entre la tercera y la cuarta semana de vida, en este grupo de pacientes, como se hace en otros protocolos, ahorrando los costes de un segundo control y mejorando la adherencia al estudio.

Incidencia y morbimortalidad del síndrome de aspiración meconial en hospital de segundo nivel: estudio retrospectivo de 12 años.

García Serra J*, Vizcaino Díaz C*, Rico Moncho L*, Ballbé Blasi M*,
Ceán Cabrera L*, Quiles Durá JL*, Vargas Torcal F*.

**Servicio Pediatría. Sección Neonatología. Hospital General Universitari Elx. Elx*

INTRODUCCIÓN

El síndrome de aspiración meconial (SAM) se define por la aparición de distrés respiratorio en un recién nacido con antecedentes de asfixia perinatal y líquido amniótico teñido de meconio. Es una causa importante de morbi mortalidad respiratoria en recién nacidos a término y posttérmino en nuestro medio. La incidencia, así como la mortalidad en los últimos años, ha ido en descenso tras las mejoras en la prevención y el manejo de estos niños.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza estudio descriptivo, retrospectivo de todos aquellos neonatos ingresados con diagnóstico de síndrome de aspiración meconial desde Enero del 2000 hasta Febrero del 2012. Las variables analizadas son: sexo, peso, edad gestacional, edad materna, tipo de parto, horas de bolsa rota, reanimación en paritorio, Apgar al minuto y 5 minutos, inicio y duración de sintomatología, gasometría sangre de cordón o al ingreso, necesidad de soporte ventilatorio, oxígeno, óxido nítrico, inotrópicos y pseudoanalgesia, presencia de complicaciones como neumotórax, afectación multiorgánica y fallecimiento.

RESULTADOS

Se analizan un total de 26 pacientes, en los que se evidencia un predominio de varones, recién nacidos con peso adecuado y con edad gestacional por encima de las 40 semanas. La edad materna media es de 31 años. En todos los casos, la sintomatología se inició al nacimiento, en forma de depresiones perinatales en un 54% de los casos frente al 46% de distrés respiratorio. Se realizó aspiración endotraqueal en el 61.5%, incrementándose hasta el 90 % en aquellos que presentaron depresión perinatal grave. Un 46 % precisó soporte ventilatorio convencional, 4 pacientes preci-

saron ventilación con alta frecuencia. La terapia con óxido nítrico se requirió en 4 casos y se administró surfactante al 23% de los pacientes. La estancia media hospitalaria fue de 8 días y medio, aumentando hasta los 12 y medio en aquellos pacientes con criterios de SAM grave ó que sufrieron complicaciones, siendo la más prolongada de 28 días. Un 9% cumplió criterios de SAM grave, evidenciándose escape aéreo en el 6%. En 9 casos se produjo una afectación multiorgánica, 2 de ellos con una encefalopatía hipóxico-isquémica leve. La mortalidad en nuestro servicio fue del 4 %. De todos los casos recogidos, el 46% evolucionó sin ningún tipo de complicación.

DISCUSIÓN

En la literatura consultada, el SAM se asocia con mayor incidencia a los recién nacidos pequeños para la edad gestacional, pero en nuestra muestra la distribución fue equitativa con los grandes y muy superior en los de peso adecuado. Respecto al embarazo posttérmino descrito como un factor de riesgo, en nuestro estudio, también observamos dicha tendencia. La incidencia de complicaciones, como el escape aéreo y la mortalidad, es similar a la descrita en la literatura, asimismo, observamos un mayor tiempo de hospitalización en aquellos pacientes que presentan complicaciones ó mayor gravedad del síndrome.

CONCLUSIONES

Tras la incorporación de protocolos terapéuticos concretos en nuestro Servicio, y favorecer un mayor conocimiento de la fisiopatología de este síndrome por parte de nuestro personal, se observa una menor morbi-mortalidad. Aquellos pacientes más graves, van a requerir mayor tiempo de hospitalización y un manejo terapéutico más complejo y multidisciplinar.

Lactancia materna y deshidratación hipernatrémica neonatal: experiencia en 10 años.

Salas García S, Rodríguez Ramos M, Núñez Adsuara P,
Solano Galán P, Gimeno Navarro A.

Servicio de Neonatología. Hospital Universitario y Politécnico la Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La lactancia materna constituye la forma de alimentación más adecuada en los primeros meses de vida, reduciendo la incidencia de infecciones y mejorando el neurodesarrollo del recién nacido. Una complicación potencialmente grave de una lactancia materna mal establecida es la deshidratación hipernatrémica. En los últimos años se ha producido un aumento en la incidencia en recién nacidos alimentados exclusivamente con lactancia materna. Si se diagnostica de forma tardía puede tener graves complicaciones como convulsiones, daño cerebral permanente o muerte.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo dónde se han analizado los casos de deshidratación hipernatrémica diagnosticados en los últimos 10 años en nuestro servicio. Se han incluido todos los pacientes con menos de 30 días, con sodio en sangre mayor o igual a 150 mEq/ml y alimentados con lactancia materna exclusiva.

RESULTADOS

Entre enero de 2002 y diciembre de 2011 se han encontrado 33 casos que cumplían los criterios de inclusión, objetivándose un aumento de la incidencia en los últimos años. La edad media de las madres fue de 32 años, siendo un 85% de ellas primíparas. Dos de los pacientes ingresaron desde nuestra maternidad. La edad media de vida fue de 6 días y el principal motivo de consulta fue la pérdida de peso (76%), seguido de disminución de diuresis, aparición de fiebre, irritabilidad, rechazo de tomas, somnolencia y disminución en el número de deposiciones. Un 27% asociaba ictericia. Todos presentaban una deshidratación mayor o

igual al 10% siendo un 23% el valor máximo encontrado. El sodio sérico oscilaba entre 150 y 181 mEq/ml, siendo el valor medio de 153 mEq/ml. La vía más frecuente de rehidratación utilizada fue la oral (67%), siendo el tiempo medio de rehidratación de 34 horas. Ninguno de los pacientes presentó complicaciones. Sólo 7 de los recién nacidos fueron dados de alta con lactancia materna exclusiva (21%).

CONCLUSIONES

La deshidratación hipernatrémica se produce en los neonatos con una pérdida de peso mayor o igual al 10%, secundaria a una deshidratación por inadecuada lactancia materna. La escasa información a la madre, estancia hospitalaria abreviada y falta de seguimiento apropiado son los principales factores predisponentes. Diversos autores afirman que cuando existe una mala técnica alimentaria se produce un bajo volumen de leche y esto se correlaciona con concentraciones de sodio elevadas en la leche materna.

El control de peso diario durante la primera semana de vida es un método simple y barato de detectar deshidrataciones inminentes o ya existentes en recién nacidos alimentados exclusivamente con lactancia materna. Asimismo es importante que la primera visita al pediatra de atención primaria se realice durante la primera semana de vida para prevenir o detectar de forma precoz los problemas que puedan surgir en la crianza del recién nacido. Queda patente la necesidad de una educación, orientación y entrenamiento adecuados a las madres con deseo de lactar, con un mayor apoyo por parte de los profesionales sanitarios.

Comparación de los resultados del cribado de hipoacusia entre nacidos intramuros y extramuros.

Fujkova J*, Faus Perez A*, Pineda Caplliure A*, Castillo Rukoz C*, Salido Capilla C*, Sanchis Calvo A*, Codoñer Franch P*.
* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Actualmente está establecido el cribado universal de hipoacusia en recién nacidos en la Comunidad Valenciana. Sin embargo no siempre se realiza en el periodo neonatal inmediato. El objetivo de este estudio es conocer si existen diferencias en los resultados de estas pruebas en nacidos previo al alta de nuestra Maternidad y remitidos posteriormente desde otros centros.

MÉTODOS

El ámbito de estudio incluyó a todos los recién nacidos (RN) que nacieron entre el 1 de enero 2010 y el 31 de diciembre de 2011 en nuestro hospital a los que se realizaron otoemisiones acústicas (OEA) antes del alta de Maternidad y los lactantes remitidos en el mismo periodo a nuestro hospital desde Atención primaria, que habían nacido en otros centros para la realización de cribado auditivo.

RESULTADOS

Entre los 3.474 nacidos intramuros el 4,7% no pasaron la 1ª prueba de OEAs, realizándose la prueba a una edad media de 6,2 días (con factor de confusión de ingresos en neonatología y problemas técnicos al alta de Maternidad). Del total de 409 nacidos extramuros el 12,2% no superó la 1ª prueba, que se realizó a una edad media de 52,6 días de vida. En cada uno de los grupos, 12 RN tenían antecedentes familiares de hipoacusia.

Entre los nacidos intramuros con 1ª OEAs anómalas, el 21,4% (35 pacientes) no superaron la 2ª prueba que se realizó a una edad media de 21,07 días. En el grupo externo el 42,1% (8 casos) no superaron la 2ª prueba de OEAs realizada a una edad media de 57,56 días. Se solicitaron los Potenciales evocados acústicos

(PEAs) en 35 casos de los nacidos en nuestro hospital con resultado patológico en 11 casos (31%), mientras que en el grupo extramuros se solicitaron PEAs en 30 casos, de los que solo 4 (13,3%) fueron patológicos. En todos los pacientes en los que se realizaron PEAs con resultado patológico se solicitó interconsulta con Otorinolaringología confirmándose hipoacusia profunda bilateral en 1 caso con antecedentes familiares (0,28 por mil) de los 3474 nacidos en nuestro hospital y en ninguno de los 409 nacidos extramuros. Se detectó hipoacusia leve-moderada en 3 casos de los intramuros y en 1 caso de los extramurales.

DISCUSIÓN

La tasa de hipoacusia detectada en ambos grupos es similar a las tasas aceptadas en otras poblaciones. Pero el porcentaje de OEAs anómalas en la 1ª y 2ª determinación es muy superior en los nacidos extramuros que en los intramuros, que interpretamos en relación con la edad a la que se realiza la prueba. Así mismo el aumento de pacientes que no superan la segunda prueba de OEAs entre los nacidos extramuros genera un número excesivo de PEAs, que en la mayoría de casos son normales con lo que aumenta el tiempo de incertidumbre y pérdida de horas de trabajo para los padres y aumento del coste sanitario.

CONCLUSIONES

La frecuencia de hipoacusia en nacidos intramuros es de 1,1 por mil y de 2,4 por mil en los extramuros considerando hipoacusias profundas y moderadas. Creemos recomendable la realización de las otoemisiones en la primera semana de vida, porque de lo contrario se encarece el diagnóstico y disminuye el beneficio de un cribado universal.

La prematuridad en atención primaria. Estudio y seguimiento en una población.

Marín Alfonso E*, Ferrer Vázquez M**.

*Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón.

** Pediatría. Centro de Salud de Almazora. Castellón.

INTRODUCCIÓN

La patología relacionada con el niño prematuro ha adquirido en los últimos años gran relevancia debido al progresivo incremento de nacimientos pretérmino. El niño prematuro precisa un mayor soporte asistencial, tanto periodo neonatal inmediato, como a lo largo de su vida. Nos planteamos la realización de un estudio para conocer la casuística relacionada con la prematuridad en el ámbito de atención primaria y comparar las principales secuelas y patologías de nuestros pacientes prematuros con los no prematuros.

MATERIAL Y MÉTODOS

Sobre una población pediátrica de una zona básica de salud, atendida en nuestro centro, realizamos un estudio de cohortes abierto, con un grupo formado por los pacientes prematuros nacidos en el Hospital General de Castellón entre los años 2009 y 2011, pertenecientes a la población de estudio y un grupo control de pacientes a término de similares características. Analizamos como hipótesis principal la existencia de una mayor incidencia en el grupo de prematuros de patologías respiratorias, cardiovasculares, déficits sensoriales y alergias. Valoramos el número de ingresos hospitalarios por patologías adquiridas en la comunidad. Analizamos los datos con EPIDAT obteniendo medidas de incidencia acumulada, asociación y significación estadística Ji cuadrado con corrección de Yates. Secundariamente recogemos datos sobre el estado nutricional y la lactancia recibida en los primeros meses de vida.

RESULTADOS

Sobre un total de 774 recién nacidos en el periodo 2009-2011 pertenecientes a la población en estudio, obtenemos un grupo de 47 pacientes prematuros, (7 menores de 32SG, 14 entre 32 y 34 SG y 26 entre 34-36SG). La incidencia de mortalidad neonatal fue de 4,2%, coincidente con la de nuestro medio. La prevalencia de prematuridad fue de 6,1%, comparable con la prevalencia actual en España. Obtenemos un grupo control aleatorizado de 52 pacientes nacidos a término, comparable a nuestro grupo de prematuros. No existen pacientes con déficits neurológicos severos ni sensoriales. Encontramos asociación entre la prematuridad y los episodios de bronquiolitis (OR 3,8 IC 95%, X2 corrección de Yates 7,5 p0,006), no obstante no existe asociación con el asma del lactante. El grupo de prematuros presenta un mayor riesgo de presentar cardiopatías

(OR 3,9 C 95%), y alergias alimentarias (OR 3,4 IC95%). El número de ingresos es significativamente mayor en los prematuros, especialmente los derivados de patologías respiratorias (OR 2,7 IC95%, X2 corrección de Yates 3,2 p 0,05). La proporción de madres que optan por lactancia materna o mixta es significativamente mayor en el grupo de no prematuros (X2 7,8 p0,02). El estado nutricional de nuestros pacientes no prematuros es óptimo mostrando una distribución normal para peso, talla e IMC, sin embargo en el grupo de prematuros se desplaza a la izquierda para peso al encontrar un 6% con peso en p<3 y talla con valores de un 19% en p<3.

DISCUSIÓN

Los datos de nuestro estudio se emparejan con los existentes en otras poblaciones similares, pone de manifiesto la susceptibilidad de estos pacientes a ciertas patologías, encontrando diferencias estadísticamente significativas. Llama la atención la ausencia de déficits sensoriales y cognitivos, que puede ser debido a la incidencia global sobre la escasa población estudiada (población total de 25.945 hab.) y al hecho de que los pacientes aun están en seguimiento, y los déficits cognitivos podrían aparecer en edades superiores. Si bien la bronquiolitis es claramente prevalente en el grupo prematuros, no así el desarrollo posterior de asma del lactante, situación que es multifactorial, con diversos factores de riesgo no incluidos en este estudio. Se encuentran diferencias significativas en cardiopatías, así como en alergias alimentarias, hecho que debe ponernos sobre alerta ante estos pacientes y la aparición de sintomatología sugestiva. Existe mayor susceptibilidad de ingresos en pacientes prematuros, principalmente por patología respiratoria. Por último los datos nutricionales y de lactancia no difieren mucho del resto de bibliografía, recogiendo los mismos para analizarlos posteriormente.

CONCLUSIONES

Queremos concienciar a la Pediatría de Atención Primaria de la importancia del seguimiento del paciente prematuro y valorar si precisan una atención mas estrecha dentro del sistema sanitario. Consideramos de utilidad crear un programa de seguimiento, paralelo al que se realiza a nivel hospitalario con prematuros extremos, dentro del ámbito de atención primaria.

Desnutrición severa como forma de presentación de una rara enfermedad: abetalipoproteinemia.

Ferrández González M*, Rodríguez Martínez C*,
Peñalver Sarmiento A*, Taibi N*, Muñoz Endrino CL*.

** Hospital Vega Baja (Orihuela)*

INTRODUCCIÓN

Abetalipoproteinemia (ABL) es un trastorno hereditario, autosómico recesivo, causado por una mutación en el gen que codifica la Proteína Microsómica Transportadora de Triglicéridos (MTTP). Es una rara enfermedad, con menos de 100 casos descritos en todo el mundo.

Se caracteriza por una alteración en la absorción de las grasas y vitaminas liposolubles debido a un defecto en la síntesis de la Apolipoproteína B. Clínicamente se presenta en la infancia temprana, como desnutrición, retraso del crecimiento y diarrea malabsortiva; en épocas posteriores aparecerá clínica neurológica, miopatías y alteraciones oftalmológicas (retinopatía pigmentaria). En laboratorio encontraremos niveles bajos o indetectables de colesterol, triglicéridos y vitaminas liposolubles, con acantocitosis. En biopsia de intestino delgado encontramos la presencia de vacuolas lipídicas en los enterocitos.

El tratamiento fundamental es dietético y suplementando con vitaminas liposolubles.

CASO CLÍNICO

Paciente de 6 meses de edad que ingresa por desnutrición severa, aspecto de paciente terminal con pliegue positivo y hepatomegalia. En seguimiento por Gastroenterología por vómitos, hipertransaminasemia y fallo de medro desde el mes de vida, con aceptable ganancia ponderal con fórmula hidrolizada. Se pierden seguimiento durante 3 meses porque se marcha de

vacaciones a su país de origen. Como antecedentes familiares destaca un hermano fallecido a los 3 meses de edad de causa desconocida. Consanguineidad en padres (primos segundos), con niveles normales de colesterol y triglicéridos en ambos progenitores. Se realizan exploraciones complementarias, de la que destacan niveles indetectables de colesterol, triglicéridos, vitaminas A y E, niveles bajos de ApoB y acantocitosis en sangre periférica. En estudio de heces se objetiva abundantes corpúsculos de grasas sin digerir. Se plantea el diagnóstico de Abetalipoproteinemia dados los hallazgos, por lo que se solicita estudio genético y se inicia tratamiento. No se realiza biopsia intestinal dada la importante afectación del estado general. Tras 4 meses del diagnóstico presenta excelente estado general, con buena ganancia ponderal.

COMENTARIOS

- Es una enfermedad rara, de afectación multisistémica. Un diagnóstico y tratamiento temprano reducen potencialmente la severidad de la neuropatía y retinopatía asociadas.

- Ante un paciente desnutrido, con esteatorrea, cuyos niveles de colesterol y triglicéridos son indetectables en sangre y que presenta acantocitosis en sangre periférica hemos de pensar siempre en ABL.

- Un estudio genético positivo confirmará el diagnóstico, en nuestro caso se detectó una mutación genética relacionada con el gen MTP: c.1769+1G>T, mutación que ha sido descrita en la literatura.

Bicitopenia y enfermedad de Graves-Basedow: una rara asociación.

Vercher Grau A, Pascual Estruch L, Rico Moncho L, Ballbè Blasi M, Izquierdo Fos I, Vargas Torcal F.

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

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de una escolar mujer de 8 años de edad diagnosticada de enfermedad de Graves-Basedow (EGB), junto con anemia y leucopenia.

CASO CLÍNICO

Escolar mujer de 8 años de edad remitida a Consultas Externas de Cardiología Infantil por palpitaciones. No refiere mareos ni pérdidas de conciencia. Tampoco episodios de fatiga. No toma ningún fármaco. A la exploración física se evidencia: palidez cutánea; piel caliente y sudorosa; auscultación cardíaca: taquicardia (120 latidos por minuto), 1º ruido normal con soplo sistólico 2/6, con 2º ruido normal, hiperdinamia sin frémito precordial; exoftalmos bilateral; bocio palpable; trémor fino en ambas manos; discreto edema en tobillos; no se palpan masas ni visceromegalias. De este modo, se solicitó analítica sanguínea de la que resaltamos: TSH: <0,0150 µUI/mL (normal: 0,4350 - 6,1420), T4: 5,84 ng/dL (normal: 0,86 - 1,93), Hb: 11 g/dL, Hto: 35%, VCM: 70,5 fl, HCM: 23,6, leucocitos: 3850 (24,4% neutrófilos), plaquetas 221.000, BNP: 709 pg/mL (normal < 125,0). ECG: ritmo sinusal a 120 lpm. Ecocardiografía: insuficiencia mitral ligera. De este modo, se inicia tratamiento con propranolol y metamizol, con adecuada tolerancia y buena evolución clínica.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La EGB está caracterizada por hipertiroidismo, bocio, oftalmopatía, y en algunas ocasiones de mixedema pretibial. Su expresión clínica depende del aumento del nivel de las hormonas tiroideas y fenómenos autoinmunes (responsables del bocio, la oftalmopatía y el mixedema pretibial), ambos mecanismos pueden producir diversas alteraciones, entre ellas algunas infrecuentes, como a nivel hematológico. Las hormonas tiroideas por una parte, estimulan la producción de eritropoyetina y de células madre; y además, aumentan el consumo de oxígeno, promueven la utilización de glucosa, lípidos y aminoácidos. Así, ante una situación de metabolismo aumentado, como es el hipertiroidismo, también se elevan las necesidades de factores necesarios para una correcta hematopoyesis (ácido fólico, hierro, vitamina B12), asociándose a una deficiencia relativa de éstos, siendo así la anemia un hallazgo frecuente (aunque existen otros mecanismos fisiopatológicos implicados como la disminución de la vida media eritrocitaria por hipertrofia del sistema reticuloendotelial, anemia hemolítica). La afectación de la serie plaquetar puede deberse a mecanismos inmunes (anticuerpos antiplaquetarios), y a la hipertrofia del sistema reticuloendotelial. En la serie blanca pueden evidenciarse anticuerpos antineutrófilos. Finalmente, destacar la importancia del estudio hematológico ante un paciente con EGB.

Enfermedad de Addison. Un maestro del camuflaje.

Moreno Flórez C, Posadas Blázquez V, Morata Alba J, Alpera La Cruz R.
Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Addison es una patología de baja incidencia (0.4-0.8/100.000). Se caracteriza por la deficiencia de gluco-mineralocorticoides y andrógenos; secundario a una destrucción de las glándulas suprarrenales. Puede deberse a diversas causas; predominando en nuestro medio, la etiología autoinmune. Los síntomas van a presentarse de forma gradual, apareciendo cuando el porcentaje de destrucción es del 90%. El único tratamiento es la sustitución hormonal de por vida; variando la dosis según las situaciones a las que se enfrente el niño.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un niño de 10 años que, en un periodo de 20 días, es atendido en varias ocasiones en urgencias por vómitos. En varios análisis se evidencia hiponatremia (127 - 130 mEq/L) que es corregida con fluidoterapia iv. Se relaciona la clínica con patología digestiva, por asociar dolor abdominal intermitente, hiporexia y debilidad. Desde el inicio del cuadro refieren absentismo escolar.

La sintomatología persiste hasta provocar hematemesis, por lo cual se ingresa. La endoscopia digestiva es anodina. A la exploración: pérdida de 2 Kg de peso. FC: 80 lpm, PA: 96/58 mmHg (p10/5), deshidratación leve. Hemograma, bioquímica y EAB capilar normal; excepto nuevamente hiponatremia 128 mEq/L.

Tras tres días de fluidoterapia iv y ceder los vómitos, llama la atención la persistencia de la hiponatremia (129 mEq/L). Se evidencia aumento del sodio en orina: (90-133 mmol/L), Osmolaridad plasmática disminuida (269 mmol/L), Osmolaridad urinaria aumentada (300 mmol/L), diuresis 1 ml/Kg/día; con función renal normal. Con la sospecha de SIADH se realiza RNM cerebral y radiografía de tórax que son normales.

Se amplía la anamnesis describiendo astenia y debilidad de 1 año de evolución; exacerbándose en los últimos 3 meses por lo cual había abandonado su prác-

tica deportiva. Valorado previamente por cardiología y neumología sin encontrar patología. La madre comenta avidez por el consumo de sal en el último año. Al reexplorar al niño, destaca sequedad de piel, con placas eczematosas hiperpigmentadas en tronco; además, hiperpigmentación cutánea; más notoria en nudillos y encías.

Se plantea el diagnóstico de Insuficiencia suprarrenal, que se confirma con un cortisol plasmático basal < 3 ug/dL y en orina < 40 ug/24 h. La ACTH es >2000 pg/mL, corroborando la etiología primaria. Resto de análisis: ADH: normal. Aldosterona, 17 OH Progesterona y Andrógenos suprarrenales: disminuidos; con aumento en la actividad de renina plasmática.

Por medio de una RMN se evidencia atrofia de suprarrenales y en la inmunofluorescencia indirecta se confirma la presencia de anticuerpos anticorteza suprarrenal.

Se inicia tratamiento sustitutivo con hidrocortisona y fludrocortisona. Gradualmente se aprecia mejoría clínica; con normalidad en natremia y PA; disminución de avidez por la sal. Recupera su calidad de vida, retornando sin problemas la práctica deportiva y la escolarización.

COMENTARIOS

Queremos destacar, con este caso clínico, la dificultad que plantea un diagnóstico precoz dada la clínica inespecífica e insidiosa de la enfermedad de Addison. No obstante, ante una hiponatremia mantenida, siempre debemos descartar una posible insuficiencia suprarrenal. En nuestro caso no se planteó el diagnóstico de forma inicial; pero se llegó a éste, antes de desencadenarse una crisis suprarrenal que puede suponer un riesgo vital.

Es importante plantearse un diagnóstico diferencial, ante cuadros clínicos persistentes. La relevancia de una anamnesis completa y la exploración clínica detallada; son herramientas que, usadas de forma adecuada, nos llevarán a un diagnóstico oportuno ante cualquier reto clínico que nos enfrentemos.

Prevalencia de insulinoresistencia en pacientes con sobrepeso y obesidad.

Faus Pérez A*, Fújková J*, Castillo Rukoz C*,
del Castillo Villaescusa C*, Simó Jorda R*, Codoñer Franch P*.

**Hospital Dr Peset (Valencia).*

INTRODUCCIÓN

La alta incidencia de sobrepeso y obesidad entre la población infantojuvenil y su asociación con trastornos del metabolismo hidrocarbonado, así como hipertensión arterial y dislipemia hace necesario un seguimiento estricto e inicio de medidas preventivas de forma precoz.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio prospectivo basado en 234 pacientes con sobrepeso y obesidad con edades entre 5-16 años en los años 2008 a 2011. Las determinaciones fueron realizadas con los sujetos en ropa interior y sin zapatos. Para la impedanciometría se utilizó Tanita (Type BC-418MA) y los pliegues cutáneos fueron medidos con calibre Harpender.

OBJETIVO

Estimar la prevalencia de insulinoresistencia en pacientes con sobrepeso y obesidad y su valoración antropométrica, perfil metabólico y riesgo cardiovascular.

RESULTADOS

Se estudiaron 234 pacientes, 118 niños (50.5%) y 116 niñas (49.5%). La edad media de 13.6 años (rango 5-16), 126 pacientes escolares (53.8%) y 108 pacientes adolescentes (46.1%). La prevalencia de obesidad fue de 39.7%, superior en niños, 74 casos (79.5%), con predominio en adolescentes. 2 niños prepúberes, 2 niñas pubertad adelantada y 1 caso de ovario poliquístico.

La prevalencia de insulinoresistencia fue del 41% (96 casos), no encontrando diferencias en cuanto a

edad de presentación ni sexo. 70 casos sin alteración de la glucemia (72.9%), 20 con alteración glucosa en ayunas (20.8%) y 3 con alteración tolerancia glucosa (3.1%). 12 pacientes tratados con Metformina (12.5%). 2 adolescentes con síndrome metabólico. El índice HOMA fue superior a 3.16 en todos los casos, media de 5.9, siendo superior en obesos y adolescentes. 42 casos sedentarios (43.7%), 37 practicaban deporte ocasional (38.5%) y 17 (17.7%) activos. En sedentarios se demostró correlación con aumento índice aterogénico, HTA y PCR ultrasensible. 53 casos (55.2%) presentaban acantosis y 35% asociaba estrías. El pliegue tricípital, bicipital, subescapular y porcentaje masa grasa superiores en niñas. La circunferencia de cintura abdominal e índice cintura/cadera se correlacionó con hipercolesterolemia, hipertrigliceridemia e HTA. 20 casos presentaban alteración metabolismo lipídico (20.8%), siendo más prevalente aumento colesterol total. 17 con aumento de índice aterogénico (17.7%) y 18 hipertrigliceridemia (18.7%), con predominio, estos últimos, en adolescentes. 7 presentaban hipertransaminasemia. HTA en 20 casos (20.8%), siendo más frecuente aumento TA sistólica. PCR ultrasensible >3 en 28 casos (29.1%), siendo superior en obesos (57.1%) y niños (57%).

CONCLUSIONES

1. Destacar alta prevalencia de insulinoresistencia en pacientes con sobrepeso y obesidad y su relación con dislipemia, HTA y aumento PCR ultrasensible.
2. La circunferencia de la cintura puede ser útil para identificar a pacientes con riesgo de dislipemia e hipertensión arterial.

Enfermedad de Kawasaki en adolescente.

Albors Fernández AM, Lacomba Carratalá L, Sifre Aranda M, Sequí Canet JM.
Servicio de Pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandia.

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis de pequeños y medianos vasos, más propia de lactantes y niños pequeños. Se muestra un caso de esta enfermedad que presenta como peculiaridad la edad de la paciente.

Mujer de 13 años que acude por exantema generalizado de 3 días de evolución y fiebre. A la exploración: Temperatura 40°C, resto de constantes normales. Exantema maculo papular confluyente generalizado que afecta a palmas y plantas y desaparece a la vitropresión. Petequias diseminadas de predominio en miembros inferiores. Eritema malar y edema labial inferior. Orofaringe normal. 2 aftas bucales. Resto de

ma y eritema en cara y labios, adenopatías laterocervicales móviles de 1.5 cm de diámetro, labios fisurados y aftas en mucosa yugal. Inicialmente, ante la evolución clínica y analítica se inicia antibioterapia. Tras 5 días de antibioterapia la fiebre persiste y ante la posibilidad de enfermedad de Kawasaki se realiza ecocardiograma que es normal y se inicia tratamiento con aspirina e inmunoglobulina intravenosa con buena evolución.

La enfermedad de Kawasaki es una enfermedad autoinmune de etiopatogenia no muy bien conocida. El diagnóstico se basa en criterios clínicos:

- 1.- Fiebre de más de 5 días de evolución
- 2.- Inyección conjuntival bilateral, no exudativa,
- 3.- Lesiones orofaríngeas con eritema oral y/o fisuras de labios y/o lengua "aframbuesada",
- 4.- Edema o eritema de manos y pies y en el estado de convalecencia descamación de los pulpejos de los dedos
- 5.- Exantema polimorfo no vesiculocostroso
- 6.- Adenopatía cervical de 1,5 cm de diámetro, a menudo unilateral.

Son necesarios el síndrome febril y 4 de los 5 criterios referidos o 4 criterios con aneurisma coronario por ecocardiografía bidimensional. Nuestra paciente cumplía todos los criterios y además presentó a las 2 semanas del alta descamación de los pulpejos de los dedos. (figura 2)



exploración por aparatos normal. Se realiza análisis donde destaca proteína C reactiva: 76.2 mg/Ll; leucocitos 5.200 (Neutrófilos 80.4%, Linfocitos 9.7%, Monocitos 6%) y linfopenia con $0.5 \times 10^9/L$. A las 12 horas se extrae analítica de control con aumento de los parámetros inflamatorios (Proteína C reactiva 177.7 mg/L) y de transaminasas G.O.T 64 U/L, G.P.T.: 107 U/L, Gama G.T.: 130 U/L) Se completa el estudio con serología vírica, que incluye sarampión, con resultado negativo. Evolución: durante el ingreso presenta fiebre que cede parcialmente a antitérmicos. El exantema que inicialmente era máculo papular eritematoso generalizado evoluciona hacia un exantema purpúrico generalizado (figura 1) que afecta a palmas y plantas. Asocia inyección conjuntival bilateral, ede-



Enfermedad de Kawasaki y elevación del péptido natriurético tipo B. A propósito de un caso.

Claramunt Taberner D, Gil Zamorano B, Ferrando Monleón S,
Muñoz Ramón G, Pérez Tarazona S.
*Servicio de Pediatría, **Hospital de La Ribera, Alzira, Valencia.*

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una de las vasculitis más frecuentes en la infancia y la principal causa de cardiopatía adquirida en los países desarrollados. El diagnóstico precoz de esta entidad y el inicio del tratamiento antes del 10º día de fiebre, minimizan las secuelas cardíacas y sus futuras complicaciones. En los últimos años, se ha propuesto la utilización de los niveles plasmáticos del péptido natriurético tipo B (midiendo el fragmento N-terminal del mismo: NT-proBNP), puesto que su elevación puede servir de apoyo en el diagnóstico precoz de casos atípicos de enfermedad de Kawasaki y puede permitir identificar aquellos pacientes con mayor riesgo de padecer cardiopatía (tanto precoz como tardía). Por otro lado, se ha sugerido que la persistencia de valores elevados de NT-proBNP tras la 1ª dosis de gammaglobulina, apoyaría la administración de una 2ª dosis de manera anticipada en pacientes en los que no se ha resuelto la fiebre.

CASO CLÍNICO

Preescolar niño de 3 años que acude a urgencias del hospital por cuadro febril de hasta 39,7°C de 5 días de evolución, junto a exantema macular de aparición en las primeras 24 horas de la fiebre. Tratamiento con amoxicilina 48h por sospecha de escarlatina. En la exploración clínica está febril (38,1°C axilar), con resto de constantes normales. Presenta buen estado general, exantema macular de distribución generalizada polimorfo inespecífico, hiperemia conjuntival bilateral sin secreción, labios fisurados, lengua aframbuesada y edema leve en dorso de manos y pies. Resto de la exploración normal. Exploraciones complementarias: Hemograma: Hb 8,9 gr/dl, Hto 25,6%; leucocitos 12400 (73,8% N, 9% L, 9% E 4%); plaquetas: 328.000. Bioquímica sérica: PCR: 142,8mg/l. PCT: 1,56ng/ml, VSG: 38mm/h. GOT: 32 U/L, GPT: 107 U/L, Albúmina: 3,3 g/dl. Ionograma normal. ASLO: 17 U/mL. Radiografía de tórax normal. Serología y hemocultivo negativos. Con la sospecha de enferme-

dad de Kawasaki se administra tratamiento con gammaglobulina IV (2g/kg) el mismo día del ingreso, e inicia ácido acetilsalicílico v.o (80mg/kg/día). Queda apirético a las 24 horas, con mejoría rápida de la sintomatología; desaparición casi completa del exantema cutáneo y del edema e hiperemia conjuntival a las pocas horas de inicio de administración de gammaglobulina, con inicio de descamación cutánea el segundo día de ingreso. NT-proBNP (24 horas después de la gammaglobulina): 2335 pg/m (> 300 sugestivo de cardiopatía en niños). El ECG y la ecocardiografía el 2º día de ingreso son normales. Se procede al alta el 4º día. Control analítico (10º día tras inicio de la fiebre): Hb 9,6 g/dl. Hto 28,2%; plaquetas: 558.000; NT-proBNP: 815.7pg/ml. Ecocardiografía de control normal a los 15 días y al 1,5 mes del inicio de la fiebre, con control de NT-proBNP (pendiente resultado esta semana,

COMENTARIOS

La enfermedad de Kawasaki es una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial del niño con síndrome febril. El NT-proBNP es un biomarcador que puede apoyar el diagnóstico de esta enfermedad, especialmente en los casos atípicos o incompletos. Su elevación se ha relacionado con un mayor riesgo de desarrollar lesiones cardíacas, lo que obliga a realizar un seguimiento más estrecho y prolongado en estos pacientes, a pesar de un tratamiento correcto y de la normalidad del estudio cardiológico inicial.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Kazunari K et al. Prediction of the risk of coronary arterial lesions in Kawasaki disease by brain natriuretic peptide. *Pediatr Cardiol* (2011), 32: 1106-1109.
- 2.- Lenz AM. Natriuretic peptides in children. *Physiology and clinical utility. Curr Opin Pediatr* (2011), 23:452-459.
- 3.- Nagib D et al. Natriuretic peptide as an adjunctive diagnostic test in the acute phase of Kawasaki disease. *Pediatr Cardiol* (2009), 30:810-817.

Dermatomiositis infantojuvenil: revisión de una série de casos.

Morais Ramos Bochard CP*, González Cortés MV*, Agut Agut MM*,
Nemesio Tordera M*, Cervera Albenca A*, Febrer Bosch MI**.

*Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón.

**Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia.

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis infantojuvenil (DMJ) es una rara miopatía autoinmune, caracterizada por lesiones cutáneas, debilidad muscular proximal simétrica y hallazgos de laboratorio compatibles con miositis. Tiene una incidencia de 3.2 por millón de niños y año y predisposición por el sexo femenino.

MATERIAL Y MÉTODO

Se realizó un estudio retrospectivo, basado en la revisión de historias clínicas de 8 pacientes diagnosticados de DMJ en el Servicio de Dermatología del Hospital General de Valencia en el periodo comprendido entre 1987 y 2012. El diagnóstico se basó en las manifestaciones cutáneas características y biopsia cutánea compatible. Se evaluó la afectación muscular a través de la clínica de debilidad muscular proximal, alteración de las enzimas musculares y electromiografía (EMG) o biopsia muscular cuando indicados. Se analizaron las formas de presentación, los desencadenantes, la afectación muscular, la existencia o no de síndrome de solapamiento, el tratamiento administrado, la presencia de recaídas, la evolución y los tipos de secuelas.

RESULTADOS

Se identificaron un total de 8 pacientes (4 femeninos) diagnosticados de DMJ. La edad al diagnóstico fue de 8 ± 4.4 años, con una media de seguimiento de 13.5 años (rango entre 1 y 30). En todos ellos la forma de presentación fue con lesiones cutáneas (pápulas de Gottron y eritema heliotropo), no presentando ningún caso un claro desencadenante. En 6 pacientes se observó afectación muscular, con enzimas alteradas (CK, AST, LDH, Aldolasa), de los cuales a 4 se realizó EMG, resultando alterado solo en un caso. Se

realizó ANA a 6 pacientes, de los cuales en 4 fueron positivos y uno de ellos presentó escleromiositis (Anti Scl 70 positivo) y evolución continua con calcificaciones, contracturas en flexión y fibrosis pulmonar. Solo un caso presentó forma cutánea pura, curada con tacrolimus tópico, sin necesidad de tratamiento sistémico. El resto de los pacientes necesitó inmunosupresores sistémicos, siendo los corticoides los de primera línea. Un caso presentó vasculitis digestiva. Hubo 4 pacientes curados totalmente "ad integrum", 3 presentaron calcificaciones articulares importantes (una renal), 2 telangiectasias, 2 poiquilodermias y 2 lipodistrofias.

DISCUSIÓN

En esta serie de casos podemos ver que tanto la edad media como la relación femenino:masculino coincide con la descrita en otras series, aunque en algunos reportes existe un predominio del sexo femenino. No hemos encontrado ninguna relación directa entre un desencadenante y la DMJ, a pesar de que esta enfermedad puede estar asociada a infecciones por virus como el herpes simple, el Epstein-Barr o el citomegalovirus. En este trabajo el 50% de los pacientes desarrollaron secuelas y 7 de los 8 tuvieron una evolución policíclica o continua, coincidente con otras series donde éstas formas constituyen más del 60%.

CONCLUSIONES

La DMJ no es una enfermedad benigna. Un diagnóstico y tratamiento tempranos son importantes como forma de mejorar el pronóstico y evitar secuelas. Las formas recidivantes y crónicas se asocian a fenómenos de calcinosis limitando la funcionalidad de las articulaciones constituyendo un grave problema.

Alveolitis alérgica extrínseca (AAE).

Taibi N*, Ferrández González M*, Peñalver Sarmiento A*,
Muñoz Endrino C*, Roig Riu M*.

**Servicio de pediatría. Hospital Vega Baja*

INTRODUCCIÓN

Es un grupo de enfermedades pulmonares intersticiales y alveolares graves, mediadas inmunológicamente, que se desarrollan después de una exposición repetida a partículas orgánicas en suspensión en pacientes susceptibles. Es poco común en la edad pediátrica. Se inicia con reclutamiento de PMN hacia el espacio alveolar, seguido del de linfocitos T CD8+; Con frecuencia asocia formación de granulomas.

La AAE cursa en 3 fases: aguda (con reclutamiento de PMN y linfocitos), subaguda (con formación de granulomas no caseosos), crónica (con fibrosis).

La sospecha clínica es fundamental para el diagnóstico ante síntomas y exploración física compatibles. Las pruebas complementarias no son patognomónicas aunque frente una exposición antigénica ayudan a sentar el diagnóstico. Los estudios a realizar son: búsqueda de precipitinas, espirometría, lavado broncoalveolar, estudios de imagen y prueba de provocación. El tratamiento se basa en la evitación del antígeno y corticoides sistémicos. El diagnóstico precoz basado en una sospecha clínica ante síntomas sugestivos es muy importante porque el pronóstico depende de la fase de la enfermedad; en los pacientes en fase aguda es de esperar una recuperación completa. Por el contrario, los pacientes en fases más cronificadas van empeorando aun estando apartados del antígeno causal.

CASO CLÍNICO:

Dos hermanas de 20 y 8 meses de edad, que presentan con 24 horas de decalaje, cuadro similar de tos, dificultad respiratoria, rechazo parcial de alimentación, con empeoramiento progresivo: taquipnea, tiraje intercostal y supraesternal, hipoventilación y subcrepitanes diseminados. La analítica fue banal y la Rx tórax reveló atrapamiento aéreo y mínimo infiltrado. No mejoría con corticoterapia y salbutamol iv, ña-

diéndose teofilina y cefotaxima iv. A las 4 horas del ingreso precisa intubación, y sigue empeorando, llegando a presentar: pH: 6,83, pCO₂: 189 mmHg, EB: -9,3 mmol/L, pero a partir de entonces inicia mejoría progresiva, y se traslada a UCI pediatría hospital de referencia. Es extubada a los 7 días de su ingreso. La hermana menor fue vista en HGA desde el principio, y requirió ventilación asistida 13 días.

A los 7 meses, presentan varios ingresos simultáneos, con cuadro de insuficiencia respiratoria y fiebre, con respuesta favorable con su ingreso (separación de los antígenos desencadenantes) salbutamol + corticoides sistémicos.

De las pruebas complementarias destacan: test cutáneos a neumoaérgenos negativo, precipitinas a suero y excremento de palomas: positivo. Los padres confirman el contacto previo a las crisis, con palomas. Desde que se suspendió el contacto con las palomas, las niñas no han vuelto a presentar episodios de dificultad respiratoria.

COMENTARIOS:

- La AAE en sus formas agudas cursa como un cuadro de insuficiencia respiratoria grave que como en los casos comentados pueden requerir ventilación asistida y amenazar la vida. Puede confundirse con neumonitis viral de evolución agresiva.

- La AAE es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, y requiere de un alto grado de sospecha clínica para su diagnóstico.

- Se debe de plantear posible AAE, ante el hallazgo de infiltrados intersticiales de predominio linfocitario, bronquiolitis y granulomas.

- Se ha demostrado la participación tanto de mecanismos inmunológicos como no inmunológicos, existiendo además una predisposición personal a presentar la enfermedad, ya que sujetos sometidos a la misma exposición pueden o no desarrollarla.

Experiencia del tratamiento con omalizumab en el control del asma en nuestro hospital.

Porcar Almela M, Ainsa Laguna D, Salido Capilla C,
Tortajada Girbés M, Gracia Antequera M, Codoñer Franch P.
Hospital universitario Dr. Peset. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El omalizumab es un anticuerpo monoclonal que interrumpe la reacción alérgica, independientemente de cuál sea el alérgeno, bloqueando la inmunoglobulina E (IgE) libre, de forma que le impide unirse a sus receptores celulares y poner en marcha la cascada de mediadores de la inflamación alérgica. Además, presenta otros efectos biológicos de especial interés, como disminuir la expresión de los receptores de membrana para la IgE y la infiltración eosinófila bronquial. Los objetivos que nos hemos planteado son mostrar nuestra experiencia en el tratamiento con omalizumab en los niños con asma grave controlados en consultas externas de nuestro hospital.

MATERIAL Y MÉTODOS

Hemos realizado un estudio retrospectivo descriptivo, donde hemos evaluado a los pacientes en tratamiento con omalizumab de nuestro centro, tanto sus características epidemiológicas, como de respuesta al tratamiento. Se revisaron las historias de nuestros pacientes en tratamiento con omalizumab recogiendo los datos de interés, así como para evaluar el control del asma en estos pacientes coincidiendo con una visita a consultas externas se les pasó el cuestionario de control del asma (CAN), pasándolo previo al inicio del tratamiento, así como postratamiento.

RESULTADO

N: 6 pacientes. Edad media de inicio del tratamiento: 11 años y 3 meses (rango 9 años – 16 años), duración media del tratamiento 10.5 meses, la IgE sérica media fue de 1223 kU/L (rango 116-2595 kU/L), para la dosis de omalizumab empleada según el peso e Ige basal. El 100 % de los pacientes tenían el prick positivo a ácaros del polvo, y el 40 % eran polisensibilizados. Previo al inicio del tratamiento el 100% de los pacientes llevaban tratamiento con corticoides inhalados a

dosis alta, beta adrenérgicos a dosis altas, y corticoides sistémicos con relativa frecuencia, el 50 % llevó inmunoterapia. Se objetivó en los cuestionarios de control de asma, puntuaciones > 8 (media de 20), previo al inicio del tratamiento, y puntuaciones < 8, a partir de los 4 meses postratamiento. Como efectos adversos en una de las pacientes (16 %), refería náuseas y somnolencia a los 60 minutos de la administración del omalizumab.

DISCUSIÓN

Es evidente que en nuestros pacientes la administración de omalizumab ha sido beneficiosa, tanto para mejorar su calidad de vida con el control del asma, como para reducir el número de exacerbaciones e ingresos, estos resultados son respaldados por numerosos estudios realizados de eficacia y seguridad con tratamiento con omalizumab, que han demostrado una incidencia estadísticamente significativa tanto en la reducción de hospitalizaciones, visitas a urgencias y visitas no programadas, reducción de síntomas y por lo tanto en la mejoría de la calidad de vida. El problema de este tratamiento es que es muy costoso, tiene que administrarse por vía subcutánea en hospital, y finalmente aunque poco frecuente presenta ciertos riesgos, siendo el más serio, la anafilaxia.

CONCLUSIONES

En nuestra corta experiencia con un número limitado a 6 pacientes omalizumab ha sido seguro y eficaz en niños con asma grave sensibilizados a aeroalérgenos perennes, reduciendo en un 100 % de los casos el número de crisis de asma en nuestros pacientes. Pese a que los resultados obtenidos son muy buenos respecto al control del asma y son respaldados por numerosos estudios, es necesario tener claro la limitación a la hora de extrapolar estos resultados a la población general dado que el tamaño pequeño tamaño muestral.

Coexistencia de enfermedad celiaquía y fibrosis quística.

Castaño Vicente-Gella C*, Posadas Blázquez V*, Khodayar Pardo P**, Martínez Costa C**.

*Servicio de Pediatría. **Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica.

Hospital Clínico Universitario Valencia

INTRODUCCIÓN

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad genética que afecta a 1/2500 nacidos vivos, en cambio, la enfermedad celíaca (EC), es mucho más frecuente afectando a 1/80-1/300 niños en países desarrollados como España.

Los escasos estudios publicados hablan de una coexistencia de ambas enfermedades mayor a la esperable aunque no parece haber relación genética. Algunas hipótesis proponen un mayor contacto del gluten con la mucosa intestinal derivado de la insuficiencia pancreática; y otras, plantean la posibilidad de que, en muchos casos, estos niños son privados del efecto protector de la lactancia materna.

El objetivo de esta comunicación es presentar un caso que agrupa las dos enfermedades.

CASO CLÍNICO

Niña de 2 años de edad afecta de FQ que desarrolla anemia ferropénica.

Se diagnosticó a los 6 meses tras presentar prolapso rectal. Los cloruros en sudor fueron 130 mEq/L y el estudio genético demostró homocigosis para Δ F508. Nunca ha presentado sintomatología respiratoria. Valorada en CCEE de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica de forma periódica hasta la fecha ha llevado un buen desarrollo pondero estatural pero han persistido heces blandas a pesar del tratamiento adecuado con enzimas pancreáticos.

En un hemograma de control aparece una anemia ferropénica (Hb 10,6 g/dL, VCM 72, HCM 20, ADE

13,4, hierro: 13 mcg/dL y ferritina 6 ng/dL). Durante 3 meses se administra suplementos de hierro oral a 2 mg/Kg/día sin apreciarse mejoría. Orientando la sistemática diagnóstica ante una anemia ferropénica se analizan: IgA total que fue normal y anticuerpos IgA anti Transglutaminasa tisular siendo de > 800 U/L, confirmados también con Ac anti endomisio. HLA DQ II positivo.

Aplicando los criterios diagnósticos de celiaquía recientemente propuestos por ESPGHAN, se inicia una dieta sin gluten. En el seguimiento, se observa la normalización de las cifras de hemoglobina, negativizándose los autoanticuerpos de la EC además de mejorar clínicamente.

COMENTARIOS

Las nuevas guías publicadas por la ESPGHAN hablan de la necesidad de realizar un screening de la EC en todas aquellas situaciones que impliquen un riesgo de sufrirla. Un diagnóstico precoz permite iniciar dieta exenta de gluten, evitando posibles complicaciones graves a largo plazo.

Con este caso queremos destacar la necesidad de descartar la EC ante cualquier cuadro clínico sospechoso. Se debe hacer de una forma sistemática, teniendo en cuenta aquellas formas oligosintomáticas y las extra-gastrointestinales como puede ser una anemia resistente a tratamiento con hierro oral.

Esta metodología debe mantenerse a pesar de la situación del paciente o la enfermedad de base evitando diagnósticos tardíos de la enfermedad.

Experiencia de un nuevo programa de educación sanitaria: “colonia de fin de semana para niños con asma”.

Juliá Benito JC*, Cerdá Mir JC**, Vidorreta Martínez De Salinas MJ**,
García Blanes CP**, Felix Toledo R**, De las Marinas Alvarez MD**, Martorell Aragones A**.

**Centro de Salud de Alzira, Valencia.*

***Unidad de Alergia. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.*

INTRODUCCIÓN

El asma es la enfermedad crónica más prevalente en la edad pediátrica, afectando al 10% de los niños en edad escolar de nuestra Comunidad Valenciana. Todas las recomendaciones, guías y protocolos, establecen el papel de la educación como elemento clave en el manejo y control de esta enfermedad. Las estancias largas de 7-14 días como los campamentos de verano o colonias para niños con asma son programas educativos adecuados para proporcionar esta información, pero ¿son necesarios tantos días para su desarrollo? Presentamos un programa educativo para niños con asma, concentrado en un fin de semana, como modelo fácilmente reproducible, útil, económico y que no interfiere con las actividades escolares y familiares, manteniendo un alto nivel de información.

MATERIAL Y MÉTODOS

En las 2 ediciones realizadas hasta ahora (2010) y (2011), han participado 63 niños, entre 7 y 15 años afectos de asma bronquial. El lugar elegido ha sido “Centro de Educación Ambiental y Turismo Rural, ACTIO”, situado en Alborache (Valencia). A todos ellos se les realizó: un test sobre conocimientos de asma que estudia tres áreas: (alergia/asma, tratamiento/técnicas aplicación y asma/deporte) y un cuestionario de calidad de vida en niños con asma, versión autoadministrada con actividades estandarizadas, validada para la población española (PAQLQ(S)), antes de iniciar la actividad, al finalizar la colonia y 2 meses más tarde, así como un cuestionario de satisfacción. Se desarrollaron actividades de educación sanitaria, lúdicas, culturales y deportivas.

RESULTADOS

A lo largo del fin de semana, en ambas ediciones, 2010 y 2011, se pudo completar todo el programa. Los re-

sultados de los test de conocimientos al acabar la colonia mostraron un aumento de los conocimientos de asma de un 16,5% (año 2010) y un 18% (año 2011) y de un 12,9% (año 2010) y un 20,2% (año 2011) dos meses más tarde. Los resultados de los cuestionarios de calidad de vida mostraron en las dos ediciones, un incremento significativo ($\geq 0,5$ puntos) en todas sus áreas: limitaciones en las actividades, síntomas y aspectos emocionales, incremento que se mantuvo dos meses más tarde. Todos presentaban un alto grado de satisfacción, referían haber aprendido algo nuevo y deseo por volver.

DISCUSIÓN

En nuestro País se vienen realizando desde hace más de 20 años colonias de verano para niños con asma con estancias de 7 a 14 días (Cataluña, Madrid, Andalucía Galicia y Valencia). Nuestro grupo de trabajo ha realizado estos programas de colonias de verano con estancias de 8 días durante 16 años, necesitando para atender a 55-60 niños un equipo humano entre 15-16 personas, con un costo de alrededor de 18.000 euros, obteniendo unos buenos resultados. Este nuevo programa alcanza los mismos resultados con un despliegue de medios sanitarios mucho menor, equipo humano de 6 personas y un costo aproximado de 7.000 euros, que puede ser incluso más económico en función del lugar elegido para realizar la actividad.

CONCLUSIONES

Este programa educativo de fin de semana se ha mostrado muy eficiente en las dos ediciones realizadas, logrando que todos los niños participantes: completen el programa, mejoren su calidad de vida, adquieran un alto nivel de conocimientos sobre su enfermedad y tratamiento, con un costo razonable, manteniendo estos conocimientos 2 meses más tarde.

Tras una hernia diafragmática congénita.

Giménez Grau C, Aleixandre Blanquer F.
Servicio de Pediatría. Hospital General de Elda. Elda.

CASO CLÍNICO

Niña de 3 años de edad que acude por dolor abdominal de 24 horas de evolución, acompañado de náuseas, vómitos y sin alteración de las deposiciones. A la exploración presenta un abdomen duro, no timpánico, doloroso a la palpación de forma difusa, con mayor intensidad en FII, con Blumberg dudoso y silencio abdominal.

Antecedentes de RNPT y CIR. Al año de vida presentó un episodio de tos súbita y dificultad respiratoria con hipoventilación en hemitórax derecho. Fue diagnosticada de hernia diafragmática derecha (HDC), asintomática hasta ese momento, intervenida mediante toracotomía.

Dados los antecedentes se sospechó una posible malformación o malrotación intestinal. La radiografía simple de abdomen donde se apreciaron asas de intestino delgado proximal dilatadas con ausencia de gas yeyuno-ileal. La ecografía abdominal mostró hallazgos compatibles con un cuadro oclusivo de intestino delgado. Se derivó a Cirugía Pediátrica donde, por laparotomía, se objetivó una brida intestinal como causa de la oclusión.



Asociación de la HDC a otras malformaciones anatómicas:

Son numerosos los estudios que describen las asociaciones de la HDC a múltiples malformaciones congénitas: cardiovascular, gastrointestinal, urogenital, pulmonar o del SNC. Se asocian otros problemas de aparición tardía: pulmonares y gastrointestinales, tales como broncoespasmo, reflujo gastroesofágico, obstrucciones intestinales, hernias, etc.

En relación a estos últimos, un estudio de 2008 apunta que cierto grado de malrotación intestinal es inherente a la HDC, y que dicha malrotación favorece posteriores adhesiones y/u obstrucciones de intestino delgado aproximadamente en un 10-20% de los pacientes con esta patología. Obstrucciones que ocurren con mayor frecuencia en esta patología que en otras como malrotación intestinal, onfalocele o gastrosquisis.

CONCLUSIONES

Son muchos los mecanismos que contribuyen a la mayor susceptibilidad de estos pacientes de presentar obstrucción intestinal: la malrotación, la parálisis intestinal prolongada, la cirugía, el aumento de presión intraabdominal,...

Ante un paciente con un cuadro oclusivo o pseudo-oclusivo con antecedentes de HDC, aunque haya sido corregido por toracotomía, hay que considerar la posibilidad de que presente adhesiones, bridas intestinales postquirúrgicas o congénitas, malrotaciones, etc...



La pilocarpina no engaña.

Manzanera García P, Gimenez Grau C, Fornies Arnau M, Pico Alfonso N, Fuerte Segura M, Aleixander Blanquer F.
Servicio de Pediatría. Hospital General de Elda. Elda.

INTRODUCCIÓN

Ante la presencia de midriasis unilateral deberemos tener en cuenta una de las causas más frecuentes en este grupo de edad, la causada por sustancias midriáticas. El mecanismo de acción es una estimulación simpática de las fibras del dilatador de la pupila y/o una inhibición parasimpática de las fibras que inervan el esfínter de la pupila. Parasimpaticolíticos como la atropina, ciclopentolato y tropicamida y simpaticomiméticos como clonidina, brimonidina, apraclonidina. Algunas plantas como las que contienen como metabolito secundario la escopolamina o el bromuro de ipatropio son algunos de los midriáticos más frecuentes conocidos. A continuación mostramos un caso en el que nuestro objetivo principal es que tengamos siempre en cuenta las causas farmacológicas incluso ante la negación por parte del paciente y la familia y cuáles son estas pruebas que debemos realizar.

CASO CLÍNICO

Niño de 12 años que acudió a urgencias por visión borrosa. Una semana antes había acudido a una óptica por problemas de visión. No refería cefalea, sudoración ni otra clínica de interés. Negaba ingesta y manipulación de medicamentos, tóxicos, contacto con alguna planta, traumatismos previos, enfermedades previas, intervenciones quirúrgicas, ni episodios de migrañas. TA: 105/65 mmHg. Temp: 36°. Glasgow de 15. Interconsulta con oftalmología: Midriasis del ojo derecho más destacada en ambiente luminoso, siendo el ojo izquierdo normoreactivo al reflejo luminoso directo e indirecto, pero no reacciona frente a reflejo luminoso contralateral al iluminar el ojo izquierdo. MOE conservada. No ptosis palpebral. No diplopía. Presión intraocular y fondo de ojo normal. No focalidad neurológica. Resto de exploración neurológica y física normal. Se interrogó a la familia que niegan que se le hubiera realizado alguna extracción dentaria con

uso de anestésicos locales o se le hubiese realizado alguna intervención quirúrgica previa ocular, dentaria o de cualquier otro origen. Exámenes complementarios: TAC y RMN cerebral normal que descartó el posible origen vascular o tumoral intracraneal. Se pensó en una pupila tónica de Adie's cuyo diagnóstico diferencial es la midriasis farmacológica. Al comprobar que no se había realizado la prueba de la pilocarpina se comenta de nuevo el caso con oftalmología, y esta vez al instilar pilocarpina al 0,1 % y 1% y ser las dos negativas, nos lleva a pensar de nuevo en que sea de origen farmacológico. Se vuelve a interrogar al paciente que confiesa haber estado manipulando un colirio midriático.

COMENTARIO

Ante una midriasis unilateral de aparición espontánea debemos realizar un diagnóstico diferencial amplio. Teniendo en cuenta causas de menor frecuencia. El síndrome de Pourfour du Petit se caracteriza por midriasis, ensanchamiento de la hendidura palpebral y exoftalmia por irritación del nervio simpático cervical. La midriasis unilateral benigna episódica muestra cierta relación con la migraña y el diagnóstico siempre debe establecerse cuando hayamos descartado otras enfermedades subyacentes. Debe ser también descartadas otras causas como glaucoma de ángulo cerrado o espasmo segmentario del dilatador del iris o aún más infrecuentes como es el síndrome paraneoplásico o diferentes neuropatías. Pero lo que pretendemos poner de manifiesto es la utilidad en la práctica clínica diaria de una prueba sencilla y poco invasiva como la pilocarpina que nos permite diagnosticar o descartar una de las causas más frecuente de midriasis unilateral en la infancia. En nuestro caso expuesto, el uso de la pilocarpina nos hubiera dirigido directamente al diagnóstico y evitado el ingreso y la realización de diferentes pruebas.

Niña de 3 años con midriasis unilateral.

Cerdán Reina JM*.

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

INTRODUCCIÓN

La anisocoria es un signo de alarma en pediatría, por lo que precisa de una anamnesis exhaustiva así como una exploración física completa para establecer el diagnóstico diferencial entre las entidades que pueden causarla. La etiología más común es la farmacológica, pero la presencia de síntomas neurológicos orienta hacia lesiones intracraneales. Un estudio oftalmológico anodino descarta patologías oculares tales como glaucoma de ángulo cerrado o espasmo segmentario del dilatador del iris. El síndrome de Horner y el síndrome de Pourfour du Petit también son causas de anisocoria, acompañada de otras manifestaciones; sin embargo, ante un episodio de midriasis unilateral aislada, tras descartar la administración previa de fármacos simpaticomiméticos, se debe plantear el diagnóstico diferencial entre Midriasis Benigna Episódica y Pupila Tónica de Adie.

CASO CLÍNICO

Niña de 3 años, previamente sana, sin antecedentes familiares de interés, que consulta por anisocoria de aparición súbita, de tres horas de evolución, sin asociar otra sintomatología. No refieren traumatismo craneoencefálico previo, ingesta de fármacos ni aplicación de colirios. La exploración física es normal, no se objetiva focalidad neurológica y sólo destaca una pupila derecha midriática e hiporreactiva, con reflejo fotomotor consensuado en el ojo izquierdo presente. Se realiza un estudio oftalmológico con lámpara de hendidura y fondo de ojo que resulta normal, excepto por la midriasis, con agudeza visual conservada bilateral. Pudimos comprobar mediante fotografías de días anteriores la instauración brusca del proceso, con previa isocoria, por lo que ante la ausencia de signos y síntomas de alarma y la sospecha de entidad benigna y transitoria mantuvimos actitud expectante. El cuadro se resolvió paulatinamente a lo largo de 72 horas, presentando pupilas isocóricas y normorreac-

vas al tercer día, por lo que no precisó de pruebas de imagen ni estudios complementarios. Se diagnosticó de Midriasis Benigna Episódica y durante 8 meses de seguimiento, no ha vuelto a presentar nuevos episodios.

COMENTARIOS

La Midriasis Unilateral Benigna Episódica es una causa aislada y benigna de asimetría pupilar, poco frecuente en la población general y muy rara en la edad pediátrica, con predominio hacia el sexo femenino. Ha sido descrita como una forma limitada de migraña oftalmopléjica, un subtipo de aura migrañosaiptilateral, aunque en ocasiones se manifiesta como midriasis aislada, sin cefalea posterior. Puede acompañarse de sintomatología ocular. Se trata de episodios transitorios, de instauración súbita, con una media de duración de 12 horas según series de casos, que se resuelve espontáneamente sin tratamiento y no deja secuelas; sin embargo, suele haber recurrencias.

Su patogenia no es del todo conocida, aunque está implicado un aumento de la actividad simpática a nivel del ojo, que estimula al músculo dilatador del iris junto con disminución de la actividad parasimpática y consecuente abolición del estímulo al esfínter del iris.

Para su diagnóstico es imprescindible una historia clínica completa, examen neurológico y oftalmológico para descartar otras posibles causas de anisocoria. No son necesarias pruebas de imagen si se trata de asimetría pupilar aislada, autolimitada, que se resuelve sin secuelas. A la instilación de Pilocarpina al 0,125% en el ojo afecto durante el episodio de midriasis se ha visto que no hay respuesta pupilar, lo que orienta el diagnóstico diferencial con la Pupila Tónica de Adie, donde hay hiperreactividad de la pupila con miosis de la misma.

El pronóstico de la Midriasis Unilateral Benigna Episódica es excelente.

Dolor abdominal en adolescentes, ¿no siempre una banalidad!

Forniés Arnau MJ, Picó Alfonso N, Giménez Grau C, Manzanera García P, Fuerte Segura MA, Torres Chazarra C, Aleixandre Blanquer F.
Servicio de Pediatría. Hospital General Virgen de la Salud, Elda.

INTRODUCCIÓN

Comunicación de un caso de hematómetra-hematosálpinx izquierdo como causa poco común de dismenorrea.

CASO CLÍNICO

Mujer de 12 años sana. Hermano monorro. Acude por dolor progresivo en hipogastrio de siete días de evolución y vómitos tras la ingesta en el contexto de la menstruación. Afebril. Exploración física: Tª 38°, TA 108/72 mmHg, FC 114 lpm. Defensa voluntaria a la palpación abdominal con dolor a la palpación difusa, de mayor intensidad en hipogastrio, con signos de irritación peritoneal. Exploración ginecológica: cérvix único y abombamiento de la cúpula vaginal discretamente dolorosa. Pruebas complementarias: PCR inicial de 51.3 mg/L que alcanzó 262 mg/L el 2º día. Leucocitos: 21.400/mm³ (N 83.9%, L 7.7%, M 6.5%). Test de gestación en orina negativo. Ecografía abdominal: Agenesia renal renal izquierda con hipertrofia compensadora de riñón derecho; líquido libre peritoneal; ocupación y distensión de cavidad uterina y trompa izquierda con material ecogénico y homogéneo. Ecografía transvaginal: útero de pequeño tamaño; hematómetra de 45 x 45 mm; dilatación de trompa izquierda sugestiva de hematosálpinx y líquido libre abundante en Douglas. RMN: útero didelfo con obstrucción del cérvix distal de la cavidad uterina izquierda y hematómetra con hematosálpinx

izquierdo y hemoperitoneo; vagina única sin septo; riñón derecho de gran tamaño y ausencia congénita del riñón izquierdo. Evolución: Con el diagnóstico clínico-ecográfico de hematómetra-hematosálpinx posiblemente sobreinfectado, es intervenida quirúrgicamente. Se encontró hemoperitoneo y dos hemiúteros aparentemente unidos en su tercio distal; el izquierdo aumentado de tamaño con importante hematosálpinx ipsilateral. Se realizó limpieza de la cavidad y tratamiento antibiótico intravenoso logrando normalización progresiva de los síntomas clínicos y de los reactantes de fase aguda. Permanece asintomática y sigue tratamiento con anticonceptivos orales.

CONCLUSIONES

El útero didelfo es una malformación causada por un defecto en la fusión lateral de los conductos Müllarianos que induce una duplicación de las estructuras reproductivas. El 20 - 30% asocia anomalías renales. En la mayoría de los casos el diagnóstico es incidental y entre los síntomas presentes en adolescentes se encuentran dolor pélvico, dismenorrea, sangrado vaginal anómalo y anomalías menstruales. Destacamos este caso para señalar que el dolor abdominal en el contexto de la menstruación en las adolescentes, puede entrañar otros diagnósticos no banales, especialmente si se cuenta con el antecedente familiar o personal de agenesia renal.

Trastornos psicosomáticos: ¿entidad emergente en pediatría?

Agut Agut MM*, Badia Mayor JL*, Morais Ramos Bochard CP*,
Nemesio Tordera M*, Cervera Albenca A*, Martín Arenós JM*.

**Servicio de Pediatría Hospital General de Castellón*

INTRODUCCIÓN

Los trastornos psicosomáticos son cada vez más prevalentes en la práctica clínica de los pediatras, tanto de atención primaria como hospitalaria. Los pacientes afectados de este tipo de patologías son niños o adolescentes que presentan síntomas que sugieren enfermedad física, sin embargo no se encuentran hallazgos orgánicos o mecanismos fisiopatológicos que lo demuestren. El diagnóstico de estas entidades es, básicamente, por exclusión. El objetivo de esta revisión es describir las características de estos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo llevado a cabo mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes ingresados en el Servicio de Pediatría del Hospital General de Castellón entre el 1 de Enero de 2007 hasta el 30 de Marzo de 2012, y que al alta presentaban el diagnóstico de patología psicosomática. Se registraron las siguientes características: edad, sexo, síntoma actual, tiempo de evolución del mismo, estancia hospitalaria, existencia de algún factor desencadenante, pruebas complementarias realizadas divididas en básicas y específicas, consultas previas por el mismo motivo, antecedentes psiquiátricos familiares, y efecto del placebo en los casos en los que se usó.

RESULTADOS

Se identificaron 22 pacientes con patología psicosomática, de los cuales 11 fueron diagnosticados en los últimos 13 meses. La edad media fue de 10,9 años. De los 22 pacientes, 16 eran niñas (72,7%). El síntoma más frecuente fue la cefalea, aislada o acompañando a otra sintomatología. Otros síntomas hallados fueron: mareos, dolor abdominal, vértigo, tos, vómitos, dolor inguinal bilateral, un caso de paresia de miembros inferiores y un caso de hemiparesia facio-braquio-crural derecha. En la mayoría de los casos ya habían consultado previamente en atención primaria o en urgencias hospitalarias por el mismo motivo. El tiempo de evolución oscilaba entre la instauración brusca y el año de evolución, y la estancia media hospitalaria fue de 8 días. Solo en tres casos están recogidas en la historia situaciones de estrés (familiares o académicas) como factores desencadenantes. En ninguno de los casos se reco-

ge la existencia de antecedentes familiares psiquiátricos.

Se realizaron pruebas complementarias básicas (hemograma, bioquímica y orina) a todos los pacientes y se completó el estudio de cada uno de ellos con pruebas más específicas como resonancia magnética cerebral, electroencefalograma, fondo de ojo, ecografía abdominal, radiografía de tórax, electrocardiograma y ecocardiografía, potenciales neurosensoriales, estimulación magneto transcortical, gammagrafía ósea,... No se encontraron alteraciones.

Se usó placebo en 8 pacientes, siendo igual de efectivo que la analgesia e, incluso, en algunos casos mejorando la sintomatología. Sólo tres casos fueron valorados por psiquiatría durante la estancia hospitalaria, el resto de pacientes fueron derivados a salud mental infantil posteriormente.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Nuestros hallazgos son similares a los revisados en la bibliografía. En la mayoría de las publicaciones el número de pacientes femeninas es superior, no obstante existe alguna excepción. Los síntomas más frecuentes varían según la serie pero, en general, son los mismos en todas las publicaciones. Se ha publicado también acerca de los factores desencadenantes (problemas en ámbito escolar, familiar, inmigración, nivel socioeconómico,...), en nuestro estudio sólo hemos encontrado descritos en tres pacientes este tipo de factores, es de reseñar que muchas veces algunos problemas de los niños no son percibidos como tales por los padres por lo que puede resultar difícil una adecuada anamnesis.

Es de resaltar el que en el último año se hayan diagnosticado el mismo número de pacientes que en los cuatro anteriores. Revisando la bibliografía es cierto que existe una prevalencia creciente de estas patologías entre los pacientes pediátricos, aunque en nuestro caso también puede deberse a haber infradiagnosticado este tipo de patologías.

Así pues, parece que existe un aumento de la patología psicosomática en niños y adolescentes con el consecuente aumento de pruebas diagnósticas. Queremos resaltar la importancia de una buena anamnesis teniendo en cuenta factores psicosociales para poder dirigir el estudio de estos pacientes, al igual que un equipo interdisciplinar entre pediatras, psicólogos y psiquiatras.

Características epidemiológicas de los accidentes escolares vistos en urgencias pediátricas de nuestro hospital y medidas de prevención relacionadas.

Marti Marti L, Fujkova J, Castillo Rukoz C, Faus Perez A, Ballester Asensio E, Codoñer Franch P.
Servicio de pediatría. Hospital Doctor Peset.

INTRODUCCIÓN

Los accidentes infantiles constituyen la primera causa de muerte en niños mayores de 1 año y generan una gran demanda asistencial en las Unidades de Urgencias Pediátricas. Así mismo producen un incremento del gasto sanitario atribuido a exploraciones complementarias y tratamientos derivados. Dado que los niños pasan una gran parte del tiempo diario en los centros educativos, los accidentes escolares representan un porcentaje importante del total de accidentes infantiles. Conocer la epidemiología puede permitir establecer medidas de prevención para disminuir su incidencia.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo prospectivo durante el año 2011 en el que se incluyen los pacientes atendidos en Urgencias Pediátricas por accidentes escolares.

RESULTADOS

Se valoraron 880 pacientes por accidentes, de los cuales un 22% (129 casos) sucedieron en el ámbito escolar. En la distribución por sexo un 51% fueron varones. Un 58% fueron escolares, 25% adolescentes, 14% pre-escolares y 3% menores de 2 años. Acudieron 62% acompañados por la madre, por el padre 18%, por ambos 7% y por los abuelos 1,5%. Las consultas en Urgencias predominaron en horario de mañana 11 a 14 horas. El mecanismo de lesión fue la contusión directa en 29 casos (28%) y caídas en 55 casos (54%) siendo de una altura mayor a un metro sólo en 5 de ellos. Otras personas o compañeros estuvieron implicados en el mecanismo de lesión (aplastamiento o golpes) en 14 casos (13,8%). Consultaron por cuerpos extraños (material escolar) en 2 casos (2%) y quemaduras en 1 (0,9%). Las partes del cuerpo más frecuentemente lesionadas fueron las extremidades, 57 casos en miembros superiores (45%) y 42 en miembros in-

feriores (33%). En 18% (22 pacientes) la contusión fue facial y el resto de localizaciones suponen un 4%. Existieron objetos o mobiliario implicados en el 69% de los casos: superficies duras como el suelo y la pared en 55 casos (61%), balones en 13 casos (14,6%), puertas y mesas en 4 casos (4,5 %), caída por las escaleras en 3 casos (3,3%) y otros 3 casos (3,3%) estuvieron relacionados con material deportivo. No fueron necesarias exploraciones complementarias en 43 casos (39%) y se realizó radiografía en un 60 % de los casos. Entre los procedimientos realizados en Urgencias cabe destacar las inmovilizaciones (férulas, sindactilias) en 66 pacientes, seguido de suturas en 3 pacientes y la aplicación de adhesivos tisulares en 2. Se realizó la extracción de cuerpo extraño en un caso. Se precisó analgesia para realizar estos procedimientos en 55 casos (76% casos). Los tratamientos domiciliarios más recomendados fueron las medidas físicas como la aplicación de calor o frío local en 58 pacientes (45%), tratamiento antiinflamatorio en 26 pacientes (20%) y antibioterapia en 2 de ellos (1,5%). El resto no requirió tratamiento específico.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Los accidentes escolares se producen frecuentemente en presencia de un adulto durante la clase, recreos o actividades extraescolares por lo que la vigilancia continua debe ser una de las primeras medidas de prevención. Además, dado que en su mayoría tiene lugar durante las actividades deportivas y de recreo, el uso de protecciones como rodilleras y cascos, la fijación de canastas y porterías y la utilización de juegos apropiados por edades y con dispositivos de agarre pueden ayudar a disminuir su incidencia. Además y dado que un alto porcentaje de los accidentes se produce en superficies duras como el suelo o la pared, sería recomendable la instalación de materiales acolchados.

Accidentes infantiles: descripción epidemiológica en período no estival.

Pastor Ferrándiz L, Ruiz Miralles RM, Carratalá Marco F, Juste Ruiz M.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de San Juan de Alicante

INTRODUCCIÓN

Los accidentes infantiles en el ámbito doméstico representan el 35% de la asistencia en los servicios de urgencias y atención primaria. Si bien la mayoría se atienden en servicios de urgencias pediátricas, un buen número son vistos en áreas de traumatología o cirugía, dependiendo de la organización de cada centro. Además, la afluencia se ve condicionada por la coincidencia de periodos vacacionales escolares. Es por ello que realizamos una revisión de todos los niños accidentados atendidos de urgencias en período no estival, analizando cuántos acuden al servicio de pediatría, cuantos a otras áreas de asistencia, su etiología y factores de riesgo que permitan dar una respuesta asistencial proporcionada.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo prospectivo de las urgencias por accidentes en que se incluyen niños con edades comprendidas entre 0 y 15 años, atendidos en el área de urgencias de un Hospital Universitario cabecera de departamento litoral, en período no vacacional de los meses de octubre 2011 y enero 2012 incluidos. Criterios de exclusión: Pacientes con enfermedades sistémicas que favorezcan la presencia de accidentes, como ataxia, retraso psicomotor, episodios de pérdida de conciencia y/o paroxismos de movimientos anormales. Se realiza análisis descriptivo de frecuencias estratificado por las siguientes variables independientes: Sexo, edad, localidad, período vacacional, servicio de asistencia, gravedad de las lesiones, requerimiento de ingreso, y naturaleza de los accidentes.

RESULTADOS

Se registran de 803 pacientes de 0-15 años de un total de 3712 (21.6%), acuden a urgencias por accidentes.

De ellos, 83 pacientes (10.3%) son vistos y tratados por el pediatra, mientras que los 720 restantes (89.7%), se derivan a urgencias traumatológicas. Existe un predominio en el sexo masculino (56.4%). La ingestión de cuerpos extraños constituye la causa más frecuente de consulta en nuestro servicio n=51 (61.4%); los traumatismos n=36 (43.4%) se encuentran en segundo lugar y, por último, la sobredosificación o intoxicación medicamentosa n=23 (27.7%). La gran mayoría no requirieron ingreso n=68 (81.9%), y de hacerlo requirió solo 24 horas en observación. Todos los accidentes de urgencias pediátricas ocurrieron en el domicilio y la media de edad fue de 3.6 años (rango 2 meses- 11 años). La prueba complementaria más realizada fue la radiografía de tórax-abdomen n=26 (31.3%), y sólo un caso reincidió en un accidente (nivel económico bajo).

CONCLUSIONES

- 1) Tan solo una pequeña parte de los pacientes que acuden a urgencias por algún tipo de accidente son vistos por el pediatra.
- 2) La mayor parte de los traumatismos son atendidos en urgencias de traumatología.
- 3) La media de edad se sitúa en los 3.6 años, con un rango comprendido entre los 2 meses y los 11 años.
- 4) La causa más frecuente atendida en pediatría es la ingesta de cuerpos extraños, seguida de los traumatismos y las intoxicaciones farmacológicas.

En relación a estudios previos, nuestros datos difieren ligeramente sobre los publicados con datos acumulados de años, por lo que la continuidad de estudios por estaciones y periodos vacacionales, mostrarán las necesidades asistenciales que servicios de nuestras características deben afrontar.

Indicaciones de radiografía en traumatismos de tobillo y pie en urgencias de pediatría: criterios de Ottawa.

Fujkova J*, Martí Martí L*, Castillo Rukoz C*,
Bretón Martínez JR*, Ballester Asensio E*, Sanchez Monzón C**.

**Servicio de Pediatría. **Servicio de Traumatología.
Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia*

OBJETIVOS

Los traumatismos de tobillo y pie son una causa muy frecuente de consulta en Urgencias. Es muy común en nuestro entorno realizar de forma rutinaria radiografías en los pacientes que acuden por este motivo. Los objetivos del estudio son valorar la frecuencia de realización de radiografía y la utilidad de los criterios de Ottawa para indicación de radiografía de tobillo y pie.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo que incluyó a los niños atendidos en Urgencias por traumatismo de tobillo y pie entre enero y diciembre de 2011. Se valoró en cuantos se realizó radiografía. Para estudiar la utilidad de los criterios de Ottawa se escogieron los casos en los que se realizó radiografía y se disponía de documentación suficiente en la Historia Clínica de si cumplían o no los criterios de Ottawa. Se calculó sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y negativo y razones de probabilidad para una prueba positiva y negativa para los criterios de Ottawa en los niños en los que se realizó radiografía de pie o tobillo.

RESULTADOS

Se recogieron 200 casos aleatorios de traumatismo de tobillo y pie, 105 fueron niñas (52,5%). El 63% menores de 12 años. El mecanismo traumático fue torcedura en 109 casos (55%), golpe directo en 52 (26%), caída en 28 (14%), y otros mecanismos en 11 (6%). En 192 casos (96%) se realizó radiografía.

De los 200 casos se seleccionaron 188 casos en los que se había realizado radiografía y se disponía de información suficiente de si cumplían o no los crite-

rios de Ottawa para la realización de radiografía. Los criterios de Ottawa se cumplían en 117 casos (62%), de ellos la radiografía mostró alteración en 29 (25%). Entre los 71 casos que no cumplían criterios de Ottawa la radiografía mostró alteración en 1 (1,4%), tratándose de una epifisiolisis tipo II tibial distal izquierda. La sensibilidad de los criterios de Ottawa para fractura fue de 96,7% (IC95% 81,0-99,8), la especificidad 44,3% (IC95% 36,5-52,4) el valor predictivo positivo 24,8% (IC95% 17,5-33,8) y el valor predictivo negativo 98,6% (IC95% 91,4-99,9). La razón de probabilidad para la prueba positiva fue 1,7 (IC95% 1,5-2,0) y la razón de probabilidad para la prueba negativa 0,08 (IC95% 0,01-0,52).

Los diagnósticos finales en los pacientes analizados fueron 93 esguinces (50%), 44 epifisiolisis tipo I (23%) (muchas de ellas de diagnóstico clínico), 24 contusiones (14%), otras fracturas en 23 pacientes (12%).

DISCUSIÓN

No realizar radiografía en los pacientes que no cumplen los criterios de Ottawa supondría una reducción en el 80% de las radiografías que se realizan. Sólo en 1 de los casos que no cumplían los criterios de Ottawa se observó alteración radiológica.

CONCLUSIONES

Los criterios de Ottawa pueden ser aplicados en la valoración de los pacientes pediátricos con traumatismos de tobillo y pie para establecer la indicación de realización de radiografía. Ello permitiría una reducción importante en irradiación, gasto sanitario y tiempos de espera.

Maltrato infantil: revisión de la casuística en un hospital de segundo nivel.

Castillo Rukoz C*, Fújkova J*, Martí Martí L*,
Bretón Martínez JR*, López M**, Codoñer Franch P*.

* Servicio de Pediatría. ** Servicio de Trabajo Social. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

OBJETIVO

Describir los casos de maltrato infantil identificados en el Servicio de Pediatría de un Hospital de segundo nivel.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo del período 2007-2011, donde se incluyeron los pacientes atendidos en urgencias que presentaban algún indicador de sospecha de maltrato.

RESULTADOS

Se recogieron 33 casos, 17 varones (52%), de los cuales 15 eran españoles (46%) y 16 (49%) inmigrantes o hijos de inmigrantes. La media de edad fue de 6 años. Acudieron acompañados por la madre en 18 de los casos, 6 vinieron junto a alguna persona no perteneciente al ámbito familiar, en 5 casos el acompañante era el padre y en 2 acudieron con un tío/tía. En 8 casos (24%) les acompañó la policía.

El maltrato fue el motivo de consulta en urgencias en el 73% de los casos. En 8 (24%) había sido sospechado por el pediatra. Se trataba de una comunicación aislada en 30 casos (91%) y reiterada en 3 (9%).

Los indicadores de maltrato más frecuentemente encontrados fueron: heridas o magulladuras en 15 casos (46%), manifestación de descuido o que le maltratan en 5 (15%), molestias en zona genital en 5 (15%) y violencia doméstica o familiar en otros 5 (15%). Se trató de una agresión física en 19 casos (58%), de abuso sexual en 9 (27%), de negligencia en otros 4 (12%) y en 1 caso (3%) se trató de una combinación de los anteriores.

Se le realizaron pruebas complementarias a 18 pacientes, a 11 pruebas radiológicas, a 11 pruebas de laboratorio y a 1 microbiológicas. Se realizó interconsulta a Ginecología en 5 casos.

Se notificó al asistente social en todos los casos, en grado de sospecha de maltrato en 20 casos (61%) y evidenciado en 13 (39%). Se notificó al juzgado de guardia en 27 casos (82%) y se contactó con el forense en 5 (15%).

El presunto agresor fue un familiar en 17 casos (en 5 casos se trató del padre y en 3 de la madre) y convivía en el domicilio en 16. Se trató de un varón en 15 casos, de una mujer en 4 y de varios agresores en 6.

Se realizó denuncia judicial contra el presunto agresor en 8 casos (24%), produciéndose pérdida de la custodia de alguno de los padres en al menos 3 (9%). En 2 (6%) casos hubo custodia hospitalaria. El destino del niño fue: su domicilio en 21 casos, el domicilio de algún familiar en 2, un centro de acogida en 2, y 7 casos requirieron ingreso hospitalario, de los cuales 3 fueron por criterio médico, 1 por proteger al menor, y 3 por ambos motivos.

DISCUSION Y CONCLUSIONES

El maltrato se produce por igual en niñas que en niños. El 60% ocurre en menores de 6 años. La agresión física es la causa más frecuente de maltrato, seguida del abuso sexual. En la mitad de los casos, el presunto maltratador convive en el domicilio del niño, tratándose en la mayoría de los casos de algún familiar. El maltrato se sospecha en 2.5/10000 atendidos en Urgencias, por lo que los casos identificados representan una pequeña proporción de los reales.

Diseño y pilotaje en atención primaria de talleres de cuidados infantiles en el primer año de vida.

Fullana Montoro A, Rivas Arcia A, Olmos Vilata P,
Santa-Pau Votha L, Sarrión Martínez C, Marco Peiró P.
Centro de Salud Salvador Pau, Valencia.

INTRODUCCIÓN

El ambiente y los estilos de vida son los pilares esenciales de la salud de las personas. En la infancia los familiares tienen una gran influencia en la adecuación del ambiente en el que crece y se desarrolla el niño/a, así como en sus estilos de vida. Es por tanto esencial capacitar a los cuidadores, y especialmente a las madres y padres, en crear un entorno propicio para el desarrollo del niño/a y proporcionarle los cuidados más adecuados.

La educación para la salud se realiza de forma individual en la consulta pediátrica, especialmente como parte del programa de Supervisión de la Salud Infantil. También los padres reciben información a través de los medios de comunicación, y cada vez más a través de Internet y de redes informales.

La creación de talleres de educación prenatal, de lactancia materna y de masaje infantil en los centros de salud propicia que grupos de padres y madres de lactantes puedan compartir sus inquietudes sobre la crianza de sus bebés en el entorno sanitario con la asesoría de profesionales de la salud que habitualmente les prestan asistencia.

El objetivo de los talleres de cuidados infantiles es aumentar la capacitación a los padres y madres en el cuidado de sus bebés en el primer año de vida.

OBJETIVOS

Diseñar y realizar el pilotaje de un programa de educación para la salud grupal dirigido a madres y padres de lactantes menores de un año de edad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Coordinación del equipo pediátrico con la matrona del centro de salud. Diseño del programa de talleres y materiales de apoyo a los mismos. Evaluación de la

opinión de las madres asistentes a los talleres a través de un cuestionario autocumplimentado.

RESULTADOS

Se propuso a las madres y padres asistentes al taller de educación prenatal, lactancia materna y masaje infantil la realización de talleres participativos sobre cuidados infantiles por parte del equipo pediátrico en coordinación con la matrona del centro. Se propusieron 9 temas (adecuación del hogar y prevención de accidentes, fiebre, sueño, alimentación, higiene y cuidado de la piel, salud bucodental, vacunaciones, primeros auxilios, desarrollo psicomotor). La duración de cada taller es de 1 hora, y su periodicidad es mensual. Se ha elaborado una presentación en power-point de cada uno de los talleres para homogeneizar su contenido en sucesivas ediciones, y se han elaborado hojas informativas para los padres y madres asistentes. Tras la realización del tercer taller se pasó un cuestionario que fue autocumplimentado por las madres asistentes. La mayor parte de las madres manifestaron un muy elevado grado de satisfacción y consideraron estos talleres de bastante o mucha utilidad. Todas ellas consideraron interesante y útil recibir material de apoyo (diapositivas, vídeos, hojas informativas).

CONCLUSIONES

La educación para la salud es un elemento clave en el cuidado de la salud infantil. Los talleres de educación para la salud en grupo organizados por la matrona son una plataforma para proporcionar educación para la salud a los padres y madres de una forma participativa. Las madres asistentes a los talleres demostraron un alto grado de satisfacción y consideraron estos talleres altamente útiles.

Falso positivo a metanfetaminas en niño tratado con ranitidina .

Sifre Aranda M*, Lacomba Carratalá L*,
Melgar Pérez J*, Collar del Castillo JI*.

**Servicio de Pediatría. Hospital Francisco de Borja. Gandía.*

INTRODUCCIÓN

En los últimos años se observa un incremento progresivo del consumo de drogas de abuso entre los jóvenes (alcohol, cannabis y anfetamínicos). Para identificar el tipo de droga consumida, la mayoría de los servicios de urgencias disponen de un cribado multidroga en orina, que permite la realización de un análisis de sospecha. Presenta el inconveniente de dar falsos positivos debido a las interferencias que provocan diversos fármacos de uso cotidiano. Presentamos el caso de un falso positivo a las anfetaminas por consumo de ranitidina.

CASO CLÍNICO

Niño de 11 años que acude al servicio de urgencias por sospecha de crisis convulsiva. Estando previamente sano, los padres refieren episodio de pérdida de conciencia con desviación de la mirada y movimientos tónico-clónicos de aproximadamente 10-15 minutos de duración que cede espontáneamente. No relajación de esfínteres. No vómitos. Niega consumo de tóxicos.

Antecedentes personales: embarazo, parto y perinatal normal. Ingreso a los 3 meses de vida por deshidratación, a los 3 años por vómitos hemáticos. Asmático controlado. Diagnosticado de TDAH sin medicación. Antecedentes familiares sin interés para el proceso actual.

Exploración física: Peso:53 Kg (p90-97) Talla:156,30 cm (p97) TA: 125/81 mmHg Sat O2 96% Tª: 36° C axilar FC: 98 lpm FR: 30 rpm

Al llegar a urgencias cuadro de desorientación con agitación que cede espontáneamente en aproximadamente diez minutos. Asocia exantema urticariforme generalizado y se administra Ranitidina 150 mg iv (protector gástrico), Urbason 60 mg iv y Actocortina 400 mg iv. Resolución de ambos procesos sin incidencias. Resto de exploración física por aparatos y sistemas dentro de la normalidad.

Exploraciones complementarias.

Primer nivel (en servicio de urgencias): se realiza hemograma y bioquímica que son normales. Cribado multidroga cualitativo en orina positivo para metanfetaminas, resto negativo.

Segundo nivel (ingreso en planta de pediatría): sueroterapia y observación. Se realiza EEG que es normal y nueva determinación de tóxicos en orina a las 12 horas con resultado negativo a metanfetamina. Tras 24 horas de ingreso, evolución favorable sin más incidencias.

COMENTARIOS

La detección de un tóxico en el laboratorio puede tener repercusiones clínicas, sociales e incluso legales. Las técnicas de detección de tóxicos en orina disponibles en tiempo real son técnicas de escasa o nula información sobre la gravedad de la ingesta, no diferencia entre uso terapéutico o sobredosis, ni entre consumo reciente o antiguo y además existen múltiples interacciones con otros fármacos, por lo que toda interpretación de los resultados debe ser cuidadosa y en correlación con la clínica del paciente. En nuestro paciente, dado el cuadro clínico autolimitado y ante segundo análisis negativo a las 12 horas (vida media de eliminación de metanfetamina de 24-48 horas), se determinó como resultado falso positivo al considerar la relación de ranitidina y metanfetamina (autores como Grinstead establecen que sólo se producen falsos positivos cuando los resultados se obtienen dentro de las primeras 9 horas del consumo de 150-300 mg de ranitidina, siendo una interferencia del fármaco primario, cuando la concentración es de 100 mg/dl, con el valor discriminatorio de corte de la metanfetamina de 1000 ng/ml). No obstante, en casos dudosos y si no existen antecedentes de consumo, es muy recomendable confirmar el resultado mediante técnicas de cromatografía en el laboratorio toxicológico de referencia.

Hoyuelo cutáneo lumbar como signo de alarma precoz de disrafismo espinal oculto.

González Cortés M^aV^{**}, Morais Ramos Bochard CP^{**}, Rincón López E*,
Marín Reina P*, Llorens Salvador R^{***}, Pérez Aytés A*.

***Servicio de Pediatría, Hospital General de Castellón.*

**Servicio de Neonatología, Unidad de Dismorfología y Genética Reproductiva,
Grupo de Investigación en Perinatología, Instituto de Investigación Sanitaria.*

****Servicio de Radiología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia.*

INTRODUCCIÓN

El término “Disrafismo Espinal” se refiere a las anomalías congénitas consecuencia de un cierre incompleto del tubo neural, lo que actualmente se define con el término genérico de “Defectos de cierre del Tubo Neural” (DTN). Engloba desde malformaciones con el tejido neural expuesto (Espina bífida abierta) hasta otras más sutiles cubiertas por piel (Espina bífida cerrada u oculta). La visualización de hoyuelos cutáneos sacrocóxigeos es un hallazgo muy frecuente en la exploración del recién nacido (RN) normal en la Maternidad, lo que lleva en ocasiones a la solicitud de múltiples exploraciones de neuroimagen innecesarias. Para diferenciar cuándo son precisos estudios más exhaustivos, presentamos dos casos clínicos de hoyuelos dérmicos en la línea media de la zona sacro-lumbar, que muestran los dos extremos del espectro fenotípico de este tipo de lesiones.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1: Varón, de 1,5 meses, remitido desde Maternidad para valoración dismorfológica. Se trata de la 1ª gestación de un padre sano de 35 años y una madre celiaca de 35 años, no consanguíneos. El embarazo fue controlado, sin incidencias y con Serología negativa. El parto fue eutócico y a término (EG 40 sem); Apgar 10/10 y peso al nacimiento (PN) de 2.900 g.

A la exploración en la consulta, destaca: Peso 3.950 g (p25-50), Talla 53.5 cm (p 50) y PC 35.5 cm (p 25-50). Presenta buen estado de nutrición, coloración sonrosada de piel y mucosas y adecuada movilidad espontánea. En línea media de la espalda se aprecia un hoyuelo cutáneo, rodeado de un mínimo acúmulo de vello, situado en la zona lumbar, 1,5 cm. por encima del pliegue interglúteo. La movilidad y los reflejos osteotendinosos en extremidades inferiores son correctos. El resto de la exploración es normal. Ecografía lumbosacra: final del cono medular a nivel de L2 (situación normal, aunque en límite alto) y en el área del hoyuelo cutáneo hay un trayecto fistuloso de 5 mm. de longitud que se adentra hacia planos profundos. Resonancia Magnética (RM) lumbosacra con contraste: Sacro y Coxis correctamente desarrollados y adyacente a cono medular, en vertiente pósterolateral derecha del canal

en L3-L4, existe una imagen nodular de 4 mm. de diámetro, que puede corresponder a una tumoración de estirpe neural (Schwannoma o Neurinoma). Actualmente, nuestro paciente se encuentra asintomático y es controlado también por Neurocirugía Infantil; estando programada una nueva RM cerebral, de tronco y lumbosacra, para valorar la posibilidad de intervención quirúrgica.

Caso 2: Varón, de 1 mes y 10 días, remitido desde Maternidad para valoración dismorfológica. Se trata de la 2ª gestación de un padre sano y una madre sana de 30 años, no consanguíneos (la 1ª gestación es una niña, que vive sana). El embarazo fue controlado, sin patologías y con Serología negativa. El parto fue eutócico y a término (EG 39 sem); Apgar 10/10 y un PN de 3.170 g. A la exploración clínica en la consulta, se objetiva una fosita sacrocóxigea, incluida dentro del pliegue interglúteo y sin estigmas cutáneos. El resto de la exploración clínica por aparatos y sistemas es normal. Ecografía lumbosacra: Cono medular a nivel de L1-L2; resto sin hallazgos patológicos significativos. No precisó de más estudios posteriores y fue dado de alta.

COMENTARIOS

Los hoyuelos cutáneos localizados en la línea media de la región lumbosacra pueden ser marcadores clínicos de un Disrafismo Espinal subyacente, aunque no todos ellos representan el mismo riesgo. La exploración clínica debe ser suficiente para un diagnóstico y manejo correctos de estas lesiones. Se han postulado diversos criterios clínicos para establecer la indicación de estudios de imagen, como: existencia de más de un marcador cutáneo, asimetría de glúteos, tamaño del seno > 5 mm. y otros, aunque parece que el criterio más práctico y útil para el pediatra sigue siendo la situación de la lesión cutánea dentro de los límites del pliegue interglúteo. Cuando el hoyuelo quede por encima del pliegue interglúteo y/o en casos dudosos, se deberá realizar una ecografía lumbosacra como prueba de 1ª línea y, según los hallazgos de la ecografía, se solicitará una RM lumbosacra con contraste. Reconocer estos marcadores posibilita la detección precoz y, en algunos casos, una intervención neuroquirúrgica que evite el desarrollo de complicaciones y secuelas neurológicas graves.

Descripción de un caso de Slit Ventricle Syndrome.

Paya Elorza I, Parra Agüera L, Gómez Gosálvez FA.

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

INTRODUCCIÓN

El slit ventricle syndrome es una entidad poco frecuente, cuya incidencia real es desconocida, oscilando entre un 4,2-11,5% de los niños portadores de válvulas de derivación de LCR. La etiología se debe a un drenaje excesivo crónico de LCR, el cual conlleva una reducción de la presión intraventricular y amplitud de pulso cerebral siendo el resultado final una menor expansión cerebral, menor tamaño ventricular así como una rigidez de las estructuras cerebrales. Clínicamente se caracteriza por episodios agudos, autolimitados y recidivantes de hipertensión intracraneal (HITC) en niños portadores de derivación de LCR. El diagnóstico se realiza mediante TAC y monitorización de la presión intracraneal. El tratamiento consiste en aumentar la presión de salida del LCR o instaurar un mecanismo antisifón en la válvula.

CASO CLÍNICO

Niña de 13 años portadora de válvula de derivación LCR con episodios de hipertensión intracraneal. AP: RNT/AEG (3500g). Desarrollo psicomotor y ponderoestatural normal. Consulta a los 2 años de edad por hidrocefalia siendo diagnosticada de quiste subaracnoideo temporal izquierdo, implantándose derivación cisto-peritoneal en su país de origen (Ecuador). AF: Madre: migraña y tío materno: epilepsia, resto sin interés. EA: Consulta por reagudización de cefalea de 2 meses de evolución y crisis comicial consistente en revulsión ocular, lateralización del cuello y contracción tónica generalizada, con relajación de esfínteres que cede en 2 minutos, reapareciendo nuevo episodio que precisa administración de diazepam rectal para su control. En la EF destaca una hipertensión arterial asociado a midriasis arreactiva, por lo que se realiza TAC urgente descartando efecto masa e hidrocefalia. Asimismo también se realiza radiografía del recorrido valvular, sin objetivar desconexión, fondo de ojo,

informado como normal, punción lumbar con LCR claro a elevada presión (25-30cmH₂O) sin alteración BQ y EEG, destacando una actividad basal en vigilia normal. Tras el episodio queda con GSC 14, tendencia al sueño, y leve rigidez nucal, resto normal. Durante las primeras 24 horas de ingreso presenta nueva descompensación con regular estado general, cefalea, vómitos con mayor somnolencia motivo por el que se decide intervención quirúrgica urgente evidenciando presión elevada del LCR (35-40mmHg) realizando ligadura de la derivación de válvula cisto-peritoneal junto a colocación de drenaje ventricular externo. En un segundo tiempo se coloca de válvula de derivación ventriculoperitoneal.

COMENTARIOS

Las complicaciones más frecuentes de las válvulas de derivación de LCR son la disfunción y la infección, siendo menos frecuentes las ocasionadas por una alteración en el drenaje, bien por exceso o defecto. Dentro de las secundarias a un excesivo drenaje crónico encontramos el slit ventricle syndrome o síndrome de los ventrículos en hendidura, el cual se debe sospechar ante un cuadro agudo de hipertensión intracraneal en un paciente portador de derivación de LCR en el que en el TAC se evidencia un tamaño ventricular pequeño, como es el caso de nuestra paciente. Además en nuestro caso presenta 2 de los FR de riesgo descritos en la literatura, que son la derivación de LCR de larga evolución y la implantación de ésta a edad precoz. El Gold estándar es la monitorización de PIC que pondrá de manifiesto una presión de LCR elevada, permitiendo la diferenciación de esta entidad de la hipotensión de LCR secundaria a la bipedestación. El tratamiento depende de la presentación clínica, aunque presenta buena respuesta aumentando la presión de drenaje o colocando un dispositivo antisifón.

Factores de riesgo en el traumatismo craneoencefálico.

Marti Marti L, Castillo Rukoz C, Porcar Almela M, Napoletano M, Ballester Asensio E, Codoñer Franch P.
Servicio de pediatría. Hospital Doctor Peset

INTRODUCCIÓN

El traumatismo craneoencefálico (TCE) constituye un motivo de consulta frecuente en Urgencias de Pediatría. Pese a que en su mayoría son irrelevantes, pueden suponer consecuencias graves constituyendo la primera causa de muerte en mayores de un año en países desarrollados. La indicación de las distintas pruebas de imagen es motivo de controversia, por el riesgo de lesiones intracraneales no diagnosticadas y, a su vez, gasto sanitario generado e irradiaciones innecesarias. Por este motivo planteamos una revisión de los factores de riesgo en TCE moderado-grave y criterios de realización de TAC en la Unidad de Urgencias Pediátricas de nuestro hospital.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo en los años 2010 y 2011 incluyendo los pacientes atendidos en urgencias con diagnóstico de TCE moderado grave.

RESULTADOS

Se recogieron un total de 1268 casos con diagnóstico de TCE, de los cuales 74 se clasificaron como moderados-graves, estimando una incidencia de 5.8 %. Se solicitó TAC craneal en 69 casos (93.2 %), 7 de ellos con realización de radiografía previa, que en 4 casos fue patológica. En 5 pacientes, todos menores de 15 meses, se detectó fractura craneal en la radiografía sin realización de TAC craneal previo al traslado. Se evidenció un total de 20 fracturas craneales (27 %), 4 hematomas subdurales (5.4 %), 4 hematomas epidurales (5.4 %) y 1 hemorragia subaracnoidea (1.3 %). En la distribución por sexo un 70% fueron varones; y según grupos de edad: 56% preescolares y escolares hasta 10 años, 28% menores de 2 años, 9% mayores de 10 años y 7% lactantes menores de 6 meses. La edad menor a 2 años se relacionó con la fractura craneal ($p < 0.001$). De los 74 TCE, las contusiones occipitales (28), parietales (26) y frontales (25) fueron las más frecuentes, con sólo 8 traumatismos referidos

en región temporal. La contusión frontal mostró menos probabilidad de fractura ($p=0,008$). Se relacionó el traumatismo parietal con la edad menor a dos años ($p=0,0008$). Respecto a la sintomatología, la alteración en comportamiento presente en un 47% de los casos fue otro de los considerados factores de riesgo de fractura ($p=0,02$). El resto de síntomas recogidos fueron: vómitos precoces (23%) y tardíos (11%), pérdida de conciencia menor a un minuto (11%), mayor a un minuto (8%), convulsiones (2,7%) y amnesia (30% de los niños mayores de 5 años).

En la exploración física la puntuación de Glasgow alterada (11%) se relacionó con el hematoma epidural ($p=0,009$). Y la focalidad neurológica (12%) y hematoma craneal (68%) con la presencia de fractura ($p=0,05$ y $p=0,01$ respectivamente).

Del total de 74 pacientes con TCE moderado, 8 pacientes (11 %) ingresaron en nuestro servicio, y 17 se derivaron al hospital de referencia por presentar fractura craneal y/o lesión intraparenquimatosa. De los 17 pacientes trasladados, únicamente ingresaron los niños con TCE de menos de 24 horas de evolución y/o con focalidad neurológica. Uno de ellos precisó craneotomía descompresiva por hematoma epidural con herniación subfalciana. Se realizaron TAC de control previo al alta en todos los casos de lesión intraparenquimatosa.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Según nuestro estudio la edad menor a dos años, presencia de hematoma, la focalidad neurológica, la alteración en comportamiento, la contusión parietal y el Glasgow alterado son factores de riesgo de fractura craneal y/o lesiones intraparenquimatosas. La consideración de estos factores de riesgo puede modificar los criterios de realización de TAC y así disminuir la irradiación y el consumo de recursos. Se deben remitir a Neurocirugía los pacientes con fractura craneal reciente, focalidad neurológica o lesión intraparenquimatosa.

Meningismo y debilidad de miembros inferiores: clínica atípica de presentación en el síndrome de Guillain-Barré.

Vercher Grau A, Pascual Estruch L, Rico Moncho L, Ballbè Blasi M, Climent Forner E, Vargás Torcal F.

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

INTRODUCCIÓN

Preescolar varón de 3 años con debilidad de miembros inferiores y meningismo como clínica inicial de un síndrome de Guillain-Barré (SGB).

CASO CLÍNICO

Se trata de un preescolar varón de 3 años de edad que acude al Servicio de Urgencias de Pediatría por presentar dificultad progresiva para la bipedestación y deambulación de 9 días de evolución. Además, asocia los 6 días previos una intensa rigidez de nuca y espalda que impide la sedestación. Afebril en todo momento. No otra sintomatología asociada. Exploración física: regular aspecto general, buen estado de hidratación, coloración y nutrición. Auscultación cardiopulmonar, abdomen y exploración otorrinolaringológica: normal. Neurológico: consciente y orientado; posición espontánea: hiperextensión de cuello con flexión de muslos y piernas; intensa rigidez de nuca, signos meníngeos positivos; fuerza y tono: en miembros superiores correcto, miembros inferiores en flexión de los mismos, con fuerza muscular grado II; reflejos osteotendinosos presentes en miembros superiores, hiporreflexia marcada en miembros inferiores; pares craneales conservados, pupilas isocóricas y normorreactivas a la luz. Exploraciones complementarias: analítica sanguínea: normal; serología negativa para: virus Epstein-Barr, herpes, borrelia, salmonella, CMV, toxoplasma,

mycoplasma pneumoniae; coprocultivo y virus en heces: negativo; bioquímica líquido cefalorraquídeo (LCR): hematíes 60 / μ L, leucocitos 5 / μ L, glucosa 50 mg/dL, proteínas totales 95 mg/dL. ADA 3. Cultivo y virus de LCR: negativo. Electromiograma: compatible con radiculo-neuropatía aguda preferentemente desmielinizante y predominantemente motora. Resonancia magnética (RNM) encefálica: ligera dilatación de los ventrículos laterales sin evidencia de edema transependimario, RNM de columna completa: normal. Así, con la sospecha de un síndrome de Guillain-Barré, se inicia tratamiento con inmunoglobulina intravenosa durante 5 días con mejoría clínica, desaparición de la rigidez de nuca y progresiva reanudación de la deambulación, presentando al alta solamente dificultad para el paso de la sedestación a la bipedestación.

COMENTARIOS

El SGB constituye la causa más frecuente de parálisis flácida infantil. Es una polineuropatía inflamatoria desmielinizante autoinmune caracterizada por debilidad simétrica ascendente y progresiva con hiperreflexia. Así, el diagnóstico de nuestro paciente se fundamentó en la clínica descrita, junto con la hiperproteinorraquia sin hiper celularidad en el LCR y los hallazgos en el estudio neurofisiológico. Como conclusión, destacar el meningismo como clínica atípica asociada al SGB.

Hipertensión intracraneal benigna. Experiencia en 15 años.

Núñez Adsua P, Salas García S, Rodríguez Ramos M,
Navarro Paterna M, Tomás Vila M.

Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El Pseudotumor Cerebri es una patología infrecuente en la infancia caracterizada por elevación de la presión intracraneal, en ausencia de masa, lesión o dilatación ventricular, líquido cefalorraquídeo de composición normal y una exploración neurológica en la que pueden estar o no presentes trastornos de la motricidad ocular u otros signos menores. Nuestro objetivo es analizar las características epidemiológicas, clínicas y manejo de dicha patología.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo descriptivo mediante la revisión de las historias clínicas de pacientes con diagnóstico al alta de Hipertensión Intracraneal (HTIC) benigna extraídos de la base de datos de pacientes pediátricos de nuestro hospital en un periodo de 15 años.

RESULTADOS

Se obtienen 29 casos con edades comprendidas entre 4 meses y 14 años (65,5% son mujeres). Un 34,4% padecen obesidad y un 6,8% sobrepeso. 5 pacientes presentan infección del tracto respiratorio superior (17,2%), uno de los cuales sufre trombosis del seno venoso. La sintomatología más frecuente al diagnóstico es la cefalea (86,2%), las alteraciones visuales (72,4%) y las náuseas/vómitos (44,8%). En cuanto a los signos clínicos, el 93,1% de los pacientes presenta

edema de papila. El 51,7% muestra afectación del VI par craneal. En el 100% se realiza neuroimagen. Se efectúa punción lumbar en el 68,9% de los casos. La evolución es favorable en el 82,8% de los pacientes.

DISCUSIÓN

En nuestra serie hemos encontrado una mayor frecuencia de HTIC benigna entre el sexo femenino, sin ningún predominio por franja de edad. Como factor de riesgo destaca la obesidad. La clínica más frecuente es la cefalea y las alteraciones visuales, seguidas de los vómitos y náuseas. En cuanto a la exploración física, el papiledema es prácticamente constante y casi siempre bilateral. Es también frecuente el trastorno de la motricidad ocular por parálisis del VI par craneal. A todos los pacientes se les realiza prueba de neuroimagen y en la mayoría de los casos se realiza punción lumbar. La evolución habitualmente es favorable (en algunos casos tras tratamiento).

CONCLUSIONES

El diagnóstico correcto de la HTIC benigna se basa en el reconocimiento de los síntomas característicos, la normalidad radiológica y la exclusión de otros diagnósticos. Es una causa significativa de morbilidad a corto y largo plazo, por lo que es fundamental el tratamiento y seguimiento multidisciplinar entre Neuropediatra y Oftalmólogo, especialmente para la prevención de la atrofia óptica.

Manejo de las malformaciones arteriovenosas intracraneales en la infancia.

Fernández Domínguez B*, Togo A*, SastreMorote AM*,
Ortega Sánchez MC*, Morata Alba J**, Castello Pomares ML***

**Residentes de Pediatría y sus Áreas Específicas. **Pediatra Adjunta.*

****Sección Neurología Pediátrica. Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario Valencia*

INTRODUCCIÓN

Actualmente no se conocen los datos epidemiológicos exactos acerca de las malformaciones arteriovenosas (MAV) intracraneales en la infancia, dado que la mayoría de los casos son asintomáticos. Se estima que un 3-20% de todas las MAV intracraneales se presentan durante la edad pediátrica. El riesgo de sangrado de este tipo de MAV es aproximadamente del 2-4% al año, con tasas de resangrado de hasta el 15-20%.

CASO CLÍNICO

Adolescente niña de 12 años que acude al Servicio de Urgencias por pérdida de conciencia, flaccidez generalizada y movimientos tónico-clónicos de los miembros superiores. Antecedente de cefalea ocasional, más intensa los días previos.

Se realiza Tomografía Computarizada urgente objetivando hematoma parenquimatoso cerebral agudo a nivel de ganglios basales izquierdos, con hemorragia intraventricular, hidrocefalia y efecto masa sobre el sistema ventricular y línea media, así como mínima herniación subfalciana (figura 1). Se amplía el estudio con una arteriografía cerebral en la que se aprecia MAV situada en ganglios basales izquierdos (figura

2). Considerando la localización de la MAV no es posible plantear manejo neuroquirúrgico o endoscópico, por lo que se lleva a cabo procedimiento de ablación mediante radiocirugía.

COMENTARIOS

- Es importante considerar las MAV dentro del diagnóstico diferencial de cefaleas recurrentes en la infancia.
- Otras manifestaciones clínicas incluyen pérdida de conciencia (como consecuencia de un sangrado agudo), crisis convulsivas o déficits neurológicos focales, entre otros.
- Las posibilidades de abordaje terapéutico incluyen la actitud expectante (observación), la microcirugía (que supone la mejor opción, con una escasa tasa de complicaciones y brinda protección inmediata frente a los posibles resangrados), la embolización endoscópica y/o la radiocirugía. Estas alternativas pueden llevarse a cabo de forma aislada o combinarlas entre sí.
- Estos pacientes requieren un estrecho control tanto a nivel de Atención Primaria como en Consulta de Neurocirugía y Neurología Pediátrica, así como rápido acceso a un centro hospitalario en caso de síntomas de resangrado.

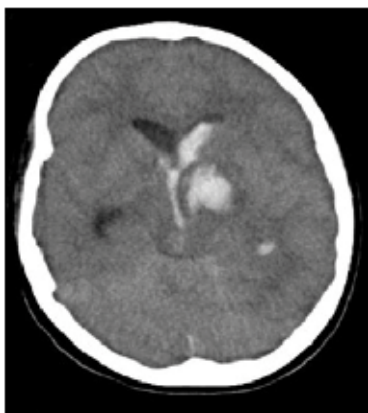


Figura 1

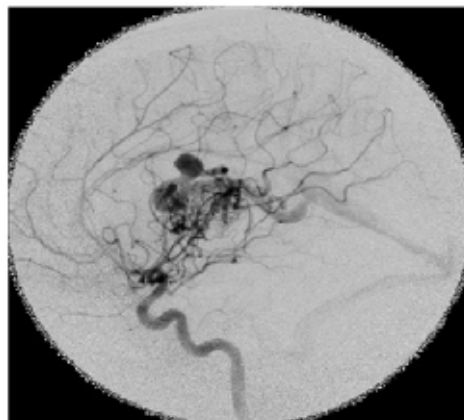


Figura 2

Estudios genéticos de susceptibilidad, comorbilidad y farmacogenética en los niños con TDAH.

Mulas F, Gandía R, Roca P, Ortiz P, Ros G, Mairena B.

Instituto Valenciano de Neurología Pediátrica (INVANEP), Valencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El TDAH (trastorno por déficit de atención e hiperactividad) es el trastorno del neurodesarrollo más frecuente en el práctica neuropsiquiátrica, afecta a un 5-7 % de la población infantil, implicando negativamente al rendimiento académico y funcionamiento social. Tiene una elevada heredabilidad y el 80% de la etiología es de base genética, aunque no se conocen aún todos los genes implicados, por lo que se presupone una predisposición multigénica asociada a factores ambientales. Se describe una muestra consecutiva de niños diagnosticados de TDAH, a los que se ha realizado un estudio genético mediante muestra de saliva para con el objetivo de valorar la presencia o ausencia de ciertos polimorfismos implicados en la susceptibilidad a padecer el trastorno, en la respuesta al tratamiento farmacológico y en la predisposición a padecer trastornos por abuso de sustancias.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudiamos una muestra inicial consecutiva de 41 pacientes, niños y niñas, atendidos en el INVANEP, mediante estudio de ADN en muestra de saliva con el kit "Neurofarmagen-TDAH". Este análisis genético estudia 5 genes: DAT1, que codifica el transportador de dopamina (implicado en la susceptibilidad y en la respuesta farmacogenética), ADRA2A, que codifica para el receptor alfa-adrenérgico (farmacogenética), COMT, implicado en la degradación de las catecolaminas (farmacogenética y comorbilidad), CYP2D6, que codifica una de las subunidades del citocromo P450 (farmacogenética) y OPRM1, que codifica para el receptor de opioides mu-1 (comorbilidad). Se marcó con una S los genes responsables de la susceptibi-

lidad, con una F los implicados en la farmacogenética y con una C los implicados en la comorbilidad.

RESULTADOS

La edad media fue de 10.18 años, siendo el 80.5 % varones. Se diagnosticaron de subtipo combinado el 58.5 %, siendo la comorbilidad más frecuente las dificultades de aprendizaje. El CI medio de la muestra fue de 95.83. Todos tuvieron alterada la atención sostenida, mientras que el 76.92 % del subtipo combinado y el 37.5 % del subtipo inatento tenían además la atención selectiva alterada. Por orden de frecuencia, las siguientes variaciones genéticas de riesgo estuvieron presentes: OPRM1-C (92.7 %), COMT-F (90.2 %), ADRA2A-F (85.4 %), DAT1-S (52.5 %), DAT1-F (51.2 %), CYP2D6-F (26.8 %) y COMT-C (19.5 %). A través de la experiencia adquirida con los resultados de posteriores estudios se analizan ejemplos de aplicación clínica práctica.

CONCLUSIONES

Cada día se conocen mejor los factores genéticos implicados en la susceptibilidad a padecer el trastorno, así como en la respuesta a los tratamientos farmacológicos, fundamentalmente metilfenidato y atomoxetina en nuestro medio, y el riesgo para padecer trastornos por abuso de sustancias. Este trabajo representa una primera toma de contacto con los estudios genéticos en TDAH en una muestra clínica. Es posible que en el futuro no muy lejano se pueda ampliar las posibilidades del estudio genético en el TDAH y podamos individualizar mejor los tratamientos farmacológicos así como predecir determinadas comorbilidades en estos pacientes.

Potenciales evocados cognitivos p300 y memoria de trabajo en el TDAH.

Roca P, Mulas F, Ortiz P, Gandía R, Mattos L.
Instituto Valenciano de Neurología Pediátrica (INVANEP)

INTRODUCCIÓN

El diagnóstico del Trastorno por Déficit de atención e Hiperactividad (TDAH) es clínico, pero los niños con TDAH muestran alteraciones neurofisiológicas que no presentan sus iguales sin el trastorno como se evidencia con el potencial evocado cognitivo P300 como respuesta cerebral, en una tarea de discriminación auditiva o visual, que aparece en torno a los 300 milisegundos tras la presentación del estímulo diana. La amplitud de este componente P300 se ha relacionado con los procesos de anticipación, inhibición, memoria de trabajo y atención selectiva, en la clasificación de los estímulos presentados en una tarea de discriminación (Donchin et al., 1994; Smeyers, 1999; Castellanos, 1997; Idiazábal, 2002; Doenhert et al., 2012; Roca et al., 2012). Por otro lado, los síntomas del TDAH se han relacionado consistentemente con las alteraciones del funcionamiento ejecutivo (Castellanos, 2002; Sergeant et al., 2003). Y a su vez, la amplitud del potencial cognitivo P300 ha sido relacionada en diversos estudios con algunas funciones ejecutivas, entre ellas la memoria de trabajo (Donchin et al., 1994; Roca et al., 2012).

OBJETIVO

El objetivo de este estudio fue analizar, en una muestra de escolares con TDAH-combinado, la relación entre los potenciales evocados cognitivos P300 y las alteraciones en memoria de trabajo (MT), medida a través del índice de Memoria de Trabajo del WISC-

IV y el índice de Memoria de Trabajo de la escala BRIEF, una medida de funcionamiento ejecutivo en el hogar.

PACIENTES Y MÉTODOS

En total se recogió información de 38 niños con TDAH-subtipo Combinado (25 chicos y 13 chicas), con edades comprendidas entre los 6 y los 12 años (media=8,55, SD=1,79). Se realizó un registro y análisis de potenciales evocados cognitivos P300 en modalidad auditiva en CZ. Se realizó una valoración individualizada con WISC-IV, y los padres rellenaron una escala de comportamiento ejecutivo en el hogar (BRIEF).

RESULTADOS

Los resultados muestran una relación estadísticamente significativa entre los valores de amplitud del componente P300 y dos medidas distintas de Memoria de Trabajo ($r=.45$ para el índice MT del WISC-IV, y $r=-.44$ para el índice MT del BRIEF).

CONCLUSIÓN

Los hallazgos encontrados apoyan la relación entre la amplitud del potencial evocado cognitivo (PEC) P300 medido en Cz, y el funcionamiento ejecutivo en términos de memoria de trabajo en niños con TDAH, lo que permite disponer de una información añadida para su mejor seguimiento evolutivo. Se enfatiza la conveniencia de implementar estos estudios.

Diarrea crónica y pérdida de peso en niño de 20 meses. Ganglioneuroblastoma secretor de VIP.

González Toro M*, Pancho Flores C*, Del Cañizo Moreira M*,
López Iniesta S*, Moscardó Guillaume C*, Esquembre Menor C*.

**Sección de Oncología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante.*

INTRODUCCIÓN

Los tumores secretores de VIP son muy raros en la infancia, siendo los más frecuentes los tumores del sistema nervioso simpático (ganglioneuroma y ganglioneuroblastoma). La secreción paraneoplásica de VIP en estos casos se debe a un mayor grado de diferenciación tumoral. Se presentan principalmente en niños menores de 2 años y suelen tener un comportamiento benigno. Presentamos el caso de un paciente de 20 meses con diarrea crónica secundaria a un ganglioneuroblastoma secretor de VIP.

CASO CLÍNICO

Niño de 20 meses de edad que presenta diarrea secretora profusa de 8 meses de evolución, en seguimiento por Digestivo Infantil. Asocia distensión abdominal y pérdida de peso desde el inicio del cuadro. Antecedentes: embarazo gemelar, sano hasta el momento. Ingresa por deshidratación. Peso 8 kg ($p < 3$), Talla 76,5 cm ($p < 3$). Se constata hipopotasemia sintomática de 2,7 mEq/L, siendo el resto de la analítica normal salvo LDH 724 U/L. La radiografía de abdomen muestra dilatación de colon y revela calcificaciones a nivel del sacro. Ante la sospecha de tumor neuroblástico se solicitan niveles séricos de VIP que resultan elevados (99,6 pmol/L), así como los de catecolaminas y enolasa neuronal específica. La resonancia magnética nuclear muestra una masa de 5 x 5 cm presacra que

penetra por agujeros de conjunción S1 y S2 derechos. El estudio de extensión con gammagrafía con ¹²³I-MIBG es negativo para metástasis a distancia. La resección completa del tumor es curativa, con posterior normalización de los niveles séricos de VIP y resolución de la clínica. El estudio anatomopatológico confirmó la presencia de estroma Schwanniano con áreas bien delimitadas de estroma fibrilar y células neuroblásticas diferenciadas, compatible con tumor neuroblástico de grupo histológico favorable, con afectación de un ganglio linfático locorregional. En la actualidad, nuestro paciente tiene 5 años de edad y está libre de enfermedad.

COMENTARIOS

El ganglioneuroblastoma con secreción paraneoplásica de VIP es muy poco frecuente (<1% de los tumores neuroblásticos) y habitualmente existe un retraso en el diagnóstico. La clínica de presentación suele ser insidiosa, con diarrea secretora, pérdida de peso y alteraciones hidroelectrolíticas con hipocaliemia. El diagnóstico diferencial incluye todas las formas de diarrea, sobre todo crónicas secretoras. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y la demostración de niveles séricos de VIP elevados junto con las pruebas de imagen. En nuestro paciente, como en la mayoría de los casos publicados, la cirugía fue curativa sin necesidad de tratamiento adyuvante.

Malabsorción de fructosa como causa de dolor abdominal recidivante.

Fernández Domínguez B*, Castaño Vicente C*, Coronado Ferrer S*,
Khodayar Pardo P**, Montalt Navarro A***, Martínez Costa C**.

*Residentes de 2º año de Pediatría. **Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica.

*** Nutricionista. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

INTRODUCCIÓN

La fructosa es un monosacárido que se absorbe a nivel de la mucosa intestinal. Es transportada al exterior del enterocito a través de un canal específico denominado GLUT 5, siendo transportada al hígado, donde es metabolizada por las enzimas fructoquinasa y fructosa 1-6 difosfo aldolasa. En la intolerancia a la fructosa, es necesario diferenciar entre los defectos enzimáticos (hereditarios), y la malabsorción propiamente dicha, que corresponde a un defecto a nivel intestinal. Presentamos el caso de una niña diagnosticada de intolerancia malabsortiva a la fructosa, cuyo síntoma principal es el dolor abdominal recurrente (DAR).

CASO CLÍNICO

Niña de 8 años de edad que es remitida a consulta de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica para valoración por DAR de 2 años de evolución.

Como antecedentes personales destaca alternancia de diarrea y estreñimiento. A los 5 años de edad es diagnosticada de intolerancia a la lactosa, con resolución espontánea del cuadro.

Refiere episodios diarios de dolor abdominal difuso, no irradiado, de tipo cólico, intermitente y de intensidad variable. Cede de forma espontánea, sin relación con la ingesta o la expulsión de gases o heces. En ocasiones la despierta por la noche. Asocia deposiciones de consistencia blanda, sin presencia de moco ni sangre, y alterna con episodios de estreñimiento.

Consume alimentación variada con buena tolerancia, aunque destaca abundante ingesta de azúcares industriales. Desarrollo pondoestatural adecuado para edad (somatometría: peso 27 kg (z-score 0,18), talla: 126,3 cm (z -0,43), índice de masa corporal 16,9 (z 0,56)).

Pruebas complementarias solicitadas:

- Ecografía doppler abdominorrenal: normal salvo adenopatías aisladas de pequeño tamaño en fosa ilíaca derecha.
- Detección de calprotectina fecal: 26 mg/kg heces

(normal).

- Estudio parasitológico de heces y test Graham: negativo.
- Test hidrógeno espirado tras ingesta de lactosa: negativo.
- Test hidrógeno espirado tras ingesta de fructosa: positivo.

A la espera de los resultados de las pruebas complementarias se retiran de la dieta los azúcares simples, presentando mejoría del dolor abdominal y del hábito intestinal. Posteriormente, tras la confirmación del diagnóstico de intolerancia a la fructosa, se dan pautas de retirada de alimentos con contenido de fructosa con normalización clínica.

COMENTARIOS

- Es importante considerar los trastornos de la absorción de hidratos de carbono como posible causa de DAR en niños.
- Habitualmente suele presentarse como dolor abdominal, en ocasiones acompañado de periodos alternantes de diarrea y estreñimiento. Al tratarse de un monosacárido, puede asociar meteorismo y eritema perianal.
- El diagnóstico se establece con el resultado positivo de un test de hidrógeno espirado tras ingerir 1 g/kg (máximo 20 g) de fructosa.
- Hasta la confirmación del diagnóstico definitivo, es recomendable retirar los azúcares simples de la dieta, comprobándose, en la mayoría de los casos, una mejoría clínica importante.
- El tratamiento consiste eliminar la fructosa de la dieta. El paciente debe recibir consejo dietético exhaustivo, facilitándole por escrito un listado de alimentos prohibidos y permitidos, así como dietas y forma de elaboración de ciertos alimentos.
- La mayoría de los casos tienen un buen pronóstico, quedando asintomáticos tras la instauración de las medidas dietéticas

Desnutrición ligada a la enfermedad: intervención nutricional en una niña con fibrosis quística.

Tormos Muñoz MA*, Amor Llorente M*, Sastre Morote AM*,
Lozano Pérez R*, Martínez Costa C**

* *Pediatría.* ***Profesora Titular Pediatría Universidad de Valencia. Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia.*

INTRODUCCIÓN

Los pacientes con fibrosis quística (FQ) se encuentran en una situación de riesgo de desnutrición por la insuficiencia pancreática exocrina, la enfermedad pulmonar crónica y la anorexia que acompaña a las reagudizaciones. Estos factores conllevan un aumento de las necesidades, un trastorno de la digestión-absorción y de la utilización de nutrientes, un aumento de las pérdidas y una disminución de la ingesta. Todo ello influye negativamente en la masa muscular y en la inmunidad, empeorando la función pulmonar y su calidad de vida. A la desnutrición ligada a la enfermedad se añaden las circunstancias biológicas propias de la edad como los periodos de crecimiento acelerado y las frecuentes exacerbaciones respiratorias, que pueden acentuar el deterioro nutricional.

CASO CLÍNICO

Niña de 4 años afecta de fibrosis quística (heterocigosis mutación F508 del), diagnosticada al realizar estudio por el antecedente de FQ de su hermana. Controlada en consultas externas del HCUV. Diagnosticada de desnutrición crónica grave (z-peso/edad -3, z-talla/edad -3,23, z-peso/talla -1,5, z-IMC -1,25), insuficiencia pancreática exocrina controlada con tratamiento sustitutivo y enfermedad pulmonar moderada-grave en la actualidad con infección bronquial crónica por *S. aureus*. En la revisión trimestral en consultas externas de Gastroenterología y Nutrición, se observa una escasa ganancia ponderal con respecto al control previo, y un empeoramiento coincidiendo con una exacerbación respiratoria. Se decide ingreso para intervención nutricional por desnutrición calórico-proteica crónica y tratamiento antibiótico iv por neumonía. Previo al ingreso, se

habían establecido medidas dietéticas y se había iniciado nutrición enteral oral con una fórmula hipercalórica. En los últimos controles se habían objetivado retraso en la edad ósea de 1 año y 6 meses, déficit de elastasa fecal y alteración del test de Van de Kamer con un coeficiente de absorción de grasas menor del 93%. Al ingreso se realiza una valoración clínica y antropométrica, dietética y bioquímica. Ante los resultados de la valoración nutricional se decide iniciar nutrición enteral invasiva con débito continuo nocturno de 8 horas por sonda nasogástrica con una fórmula completa, oligomérica normoproteica, con proteínas hidrolizadas, MCT y fibra soluble exento de lactosa (1Kcal/ml), y dieta variada para su edad hipercalórica (130-150% de las recomendaciones de la DRI para la edad, grasas 30-45% de las Kcal diarias). Durante el ingreso tiene una adecuada tolerancia a la intervención nutricional establecida, siendo el comportamiento clínico normal. A los 15 días de ingreso se objetiva un aumento ponderal de 900 g (z-talla/edad -3). Ante la buena evolución se decide alta hospitalaria y se pauta una dieta variada para la edad hipercalórica, suplementada con fórmula completa polimérica normoproteica en polvo.

COMENTARIOS

Los pacientes con FQ precisan controles del estado de nutrición periódicos para no demorar la intervención nutricional necesaria. La monitorización del estado nutricional permite la actuación precoz y efectiva. Sin soporte nutricional muchos pacientes con FQ no parecen cubrir sus requerimientos. La enfermedad puede agravar una desnutrición calórico-proteica ya existente o desencadenarla, precisando de una intervención nutricional temprana.

Estridor laríngeo en lactante, ¿en qué pensar?

Jiménez Candel MI, Pérez García B, Rey Simón R,
Pedrón Marzal G, San Román Muñoz M.

Servicio Pediatría Hospital Lluís Alcanyis. Xàtiva (Valencia)

INTRODUCCIÓN

Se presenta caso clínico de convulsión afebril en lactante con historia previa de estridor laríngeo por hipocalcemia. Secundaria a raquitismo carencial. Debemos prestar atención a esta patología dado el aumento de su incidencia en los últimos años, causada entre otras cosas, por los cambios sociodemográficos. Sin olvidar, otorgar importancia a los antecedentes del paciente.

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 3 meses de edad, piel oscura, que consulta en servicio de urgencias por convulsión afebril, referida como movimientos tónico-clónicos de miembros inferiores, hipertonía de miembros superiores y “quejido respiratorio”, sin ningún proceso intercurrente. Los familiares refieren episodio previo similar en país de origen (Argelia) con ecografía cerebral normal y EEG con foco punta-onda, por lo que habían iniciado tratamiento con ácido valproico, suspendido por iniciativa materna.

Entre los antecedentes, se trata de parto a las 35+6 SG, con lactancia materna exclusiva; estridor laríngeo desde las primeras semanas de vida, con episodios ocasionales de temblor cefálico y clonías del cuello desde los 2 meses.

Constantes normales. Se detecta el estridor referido con el llanto, resto de exploración por aparatos normal.

El primer día de ingreso se realiza radiografía de vía aérea sin hallazgos patológicos. A las 48 horas de in-

greso, presenta nuevo episodio de movimientos tónico-clónicos de las cuatro extremidades, mioclonías palpebrales, estridor laríngeo, y sialorrea, de menos de 30 segundos, que cede espontáneamente. En analítica se objetiva Calcio $3'7$ mg /dl. Se solicita EEG, ecografía cerebral y renal, ECG, estudio orina 24 horas, y metabolismo fosfocálcico, siendo todos ellos normales, excepto éste último, donde se detectan niveles disminuidos de Vitamina D 25-OH. El estudio radiológico de serie ósea muestra los típicos signos de alteración en la mineralización.

Con diagnóstico de convulsión secundaria a hipocalcemia por raquitismo nutricional, se inicia tratamiento con calcio y vitamina D, normalizándose los niveles de estos parámetros y los signos radiológicos en 3 semanas.

COMENTARIOS

Dado el aumento de la incidencia de niños con factores de riesgo de Raquitismo carencial como cambios sociodemográficos, disminución de la exposición solar, lactancia materna exclusiva, piel oscura, etc.

Debemos insistir en la profilaxis con vitamina D en dichos niños, como se muestra en las últimas revisiones publicadas.

Asimismo, hay que tener presente las manifestaciones clínicas menos frecuentes de esta patología, como puede ser el estridor laríngeo, que pueden ayudar a orientar el diagnóstico final.

Reacciones adversas a amoxicilina y amoxicilina-ácido clavulánico en la edad pediátrica.

Albors Fernández AM, Martorell Aragonés A, García Blanes CP, Félix Toledo R, Cerdá Mir JC, De las Marinas Álvarez MD
Unidad de Alergología. Hospital General Universitario. Valencia

INTRODUCCIÓN

Los antibióticos betalactámicos y entre estos, la amoxicilina y amoxicilina-clavulánico, son la causa principal de consulta por sospecha de reacción adversa a fármacos en las consultas de los Servicios de Alergia Pediátrica. En el estudio epidemiológico ALERGOLOGICA 2005 realizado en España el 7,5 % de los 917 niños incluidos menores de 15 años consultaron por sospecha de reacción adversa a fármacos pero solo en el 12 % (8 de los 69 niños con sospecha de reacción adversa) se confirmó el diagnóstico de alergia y en el 50 % de ellos la amoxicilina fue el fármaco responsable. El objetivo del presente trabajo es estudiar la prevalencia de la confirmación del diagnóstico de alergia a amoxicilina y/o amoxicilina-clavulánico(A/AC) en niños menores de 15 años que consultan por sospecha de reacción adversa a estos fármacos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Pacientes menores de 15 años que consultaron en la Unidad de Alergología de un Hospital terciario en el periodo comprendido entre septiembre del 2004 y marzo del 2012 por sospecha de reacción adversa a A/AC. Estudio diagnóstico: 1º Anamnesis detallada. 2º Estudio alergológico mediante pruebas cutáneas con los fármacos sospechosos. 3º Prueba de exposición oral controlada en los casos con pruebas cutáneas negativas. En las reacciones no inmediatas la prueba de exposición se completo con la administración domiciliaria durante 5 días. En las reacciones tipo enfermedad del suero (RTES) se completaron las pruebas cutáneas con bencilpenicilina sódica, bencilpeniciloil octa-L-lisina, bencilpeniloato sódico y en los casos con pruebas negativas solo se realizó prueba de exposición con penicilina con el fin de valorar la tolerancia de betalactámicos alternativos.

RESULTADOS

En el periodo comprendido entre septiembre del 2004 y marzo del 2012, acudieron para primera visita a la unidad de alergia 7.250 pacientes menores de 15 años, de los cuales 1.017 (14%) fueron remitidos por sospecha de alergia a medicamentos y 656 (9%) con sospecha de reacción adversa a A/AC. 79 (12 %) de los 656 pacientes con sospecha de reacción adversa fueron diagnosticados de alergia

a A/AC: Reacciones inmediatas: 3 (0,4 %) con clínica de urticaria y/o angioedema. Reacciones tardías: 76 (11,6 %) con clínica de RTES: 72; reacciones maculo-papulosas: 3; angioedema: 1. Las pruebas cutáneas con A/AC resultaron positivas en 3 (0,4%) pacientes: 2 respuestas tardías y 1 respuesta inmediata. La mayoría de los pacientes, 71 de 72 (98,6 %) con reacción tipo enfermedad del suero asociada al tratamiento con A/AC toleraron la penicilina.

DISCUSIÓN

La amoxicilina es la causa más frecuente de alergia a fármacos en niños. La sospecha de alergia a fármacos es una consulta frecuente pero según los estudios publicados solo en el 10-15 % de los casos se confirma el diagnóstico de alergia basado en las pruebas cutáneas y de exposición. Resultados similares a los observados en nuestro estudio en los que se confirma la alergia a A/AC en el 12 % de los pacientes lo que resalta la importancia del estudio alergológico para evitar restricciones innecesarias en el empleo de A/AC y de otros antibióticos beta-lactámicos ante la posibilidad de reacción cruzada.

CONCLUSIONES

- 1.-La sospecha de reacción adversa a amoxicilina/amoxicilina-clavulánico es motivo frecuente de consulta en nuestra Unidad de Alergología pero solo se confirma alergia en el 12 % de los casos.
- 2.-La alergia a amoxicilina/amoxicilina-clavulánico de tipo inmediato mediada por IgE es rara en los pacientes atendidos en nuestra Unidad.
- 3.-La reacción tardía por amoxicilina/amoxicilina-clavulánico más frecuente es la reacción tipo enfermedad del suero
- 4.-La mayoría de los pacientes con reacción tipo enfermedad del suero asociada al tratamiento con amoxicilina/amoxicilina-clavulánico toleraron la penicilina
- 5.-Los pacientes con sospecha de reacción adversa a amoxicilina/amoxicilina-clavulánico deben remitirse para estudio alergológico sin demora, a cualquier edad, para evitar restricciones innecesarias de antibióticos beta-lactámicos que son fármacos de primera línea en el tratamiento de la patología infecciosa en la edad pediátrica.

Prueba de provocación oral. Consideraciones y resultados.

Ruiz Miralles R*, García-Avilés B*,

Pastor Ferrándiz L*, Mestre Ricote JL*, Juste Ruiz M*.

**Hospital Universitario de San Juan de Alicante. Unidad de Alergia Infantil*

INTRODUCCION

La prueba de provocación con un alérgeno consiste en poner de manifiesto la sintomatología clínica referida por el paciente, tras la exposición al mismo. En el caso de alergia a alimentos o a medicamentos, se emplea la provocación oral para corroborar o no la repercusión clínica del alérgeno testado. En niños es frecuente que la alergia alimentaria evolucione a la tolerancia natural con el tiempo, por lo que el diagnóstico debe reconsiderarse periódicamente.

Los alimentos más frecuentemente implicados dependen del orden de introducción y de su consumo. En nuestro medio la leche de vaca (LV) y el huevo, seguidos de los pescados y las frutas son los principales causantes.

MATERIAL Y METODOS

Hemos realizado una revisión retrospectiva de las pruebas de provocación oral (PPO) realizadas en la unidad de Alergia Infantil del Hospital Universitario de San Juan de Alicante, desde enero del 2010 a marzo del 2012, para demostrar la tolerancia natural al alimento o al medicamento. Para ello hemos revisado la historia de 127 pacientes a los que se les ha realizado 143 provocaciones. Los datos analizados han sido la edad a la que se les ha realizado la provocación, el alimento o medicamento con el que se realiza la prueba, el resultado de la PPO y los valores de IgE específica previos al momento de la provocación.

RESULTADOS

De un total de 127 pacientes, 73 son varones (57%) y 54 mujeres (43%) con una edad media de 3.49 años (0,5-14,6). Se realizaron un total de 143 provocaciones, de las cuales 70 fueron a leche de vaca (50%), 49 a huevo (33%), 15 a amoxicilina (10%), 4 a pescado (2,7%), 3 a ibuprofeno (2%) 1 a cacahuete y 1 a formula hidrolizada; siendo negativas 121 y positivas 22 (9 LV, 10 huevo, 1 cacahuete, 1 fórmula hidrolizada, 1 pescado).

La tolerancia completa al alimento o medicamento se comprobó en 61 a LV, 39 a huevo, 15 a antibióticos, 3 a ibuprofeno y 3 a pescado.

Entre los tolerantes a LV, la edad media fue de 2,5 años, y el valor medio de IgE específica a leche de vaca fue de 3.7kU/L. Entre los tolerantes a huevo la edad media fue de 3,3 años, así como la media de IgE específica a clara de huevo fue de 2,02kU/L. Los tolerantes a pescado tenían una IgE específica media de 2.75kU/L

Los tolerantes a amoxicilina e ibuprofeno, tenían todos una IgE específica inferior a 0,35kU/L y/o pruebas cutáneas negativas.

DISCUSION

La evolución natural de la alergia alimentaria infantil es a la tolerancia al alimento implicado. La historia clínica es esencial sobre todo en los casos de supuesta sensibilización a fármacos. La prueba de provocación oral con el alérgeno sospechoso es el gold standard del diagnóstico. Comprobamos como refleja la literatura la más precoz aparición de la tolerancia a leche que a huevo u otros alimentos. La eliminación de la dieta de un alimento esencial, debe estar fuertemente basada por la repercusión nutricional y sociopsicológica para el niño y su familia. Por ello resaltamos la repetición periódica de la PPO y en casos positivos, la desensibilización al alimento implicado cuando éste forme parte esencial de la dieta infantil.

CONCLUSIONES

1. La tolerancia natural al huevo en nuestros pacientes se consigue a edades más tardías respecto a la leche de vaca, coincidiendo con lo indicado en la literatura
2. Los pacientes que adquieren la tolerancia a leche de vaca, la consiguen con valores medios de IgE específica superiores que para los del huevo, y además a edades más tempranas, por lo que en estos niños, es necesaria una reevaluación periódica y de manera precoz, con PPO controladas, para evitar cuanto antes, dietas restrictivas que puedan afectar al estado nutricional futuro de nuestros pacientes alérgicos
3. Las alergias medicamentosas en niños son muy raras, y cada vez más se tiende a realizar PPO sin precisar pruebas de laboratorio costosas y lentas, si por la historia clínica el cuadro no es sugestivo de etiología alérgica.

Alergia mediada por Ig E frente a cereales con gluten en la infancia.

García Blanes CP, Martorell Aragonés A, Albors Fernández AM,
Felix Toledo R, Cerdá Mir JC, De las Marinas Alvarez MD
Unidad de Alergología. Hospital General Universitario. Valencia.

INTRODUCCION

En el estudio epidemiológico Alergológica-2005 realizado en España, la alergia alimentaria constituye la tercera patología diagnosticada en la infancia en los servicios de alergología con una prevalencia del 14.5%, tras los diagnósticos de rinitis/conjuntivitis (44.7%) y asma (40.5%). La alergia a cereales parece ser poco frecuente en nuestro medio. En un estudio realizado en la Comunidad de Madrid se observó una prevalencia del 1.1% de alergia a cereales en una muestra de 355 niños con diagnóstico de alergia alimentaria. El objetivo del presente trabajo es estudiar la prevalencia de alergia a cereales entre los niños menores de 15 años que consultan con sospecha de alergia alimentaria.

MATERIAL Y METODOS

Estudio descriptivo retrospectivo en una muestra de población pediátrica que consultó el servicio de alergología de un Hospital terciario en un periodo de tiempo comprendido entre septiembre 2004 y marzo 2012. Se recogen los casos de alergia alimentaria, seleccionando los posibles alérgicos a cereales. Se define alergia a cereales con gluten mediado por Ig E en base a historia clínica sugestiva, prueba cutánea e Ig E sérica específica positivas, completando en casos dudosos con prueba de exposición oral controlada.

RESULTADOS

De una muestra de 7250 pacientes menores de 15 años, el 16% acuden por una posible alergia alimentaria. De los 1160 pacientes que consultaron con sospecha de alergia alimentaria solamente en 8 pacientes (0,7%) se refería sospecha de reacción adversa a cereales con gluten y se confirmó el diagnóstico de alergia IgE-mediada en 3 (0,25 %):

Lactante de 9 meses con clínica cutánea de urticaria generalizada y angioedema tras primera ingesta de cereales con gluten. Antecedentes personales de dermatitis atópica y alimentación con lactancia materna hasta los 2 meses. Prueba cutánea con resultado positivo frente a trigo, avena, cebada y centeno. La Ig E específica frente a trigo de 36.9 KU/L y avena 3.9 KU/L. Antecedente de exacerbación de la dermatitis por contacto con crema de avena previo a la exposición oral.

Lactante de 10 meses con clínica de vómitos tras primera ingesta de cereales con gluten. Alimentación con lactancia artificial. Prueba cutánea con resultado positivo frente a trigo y negativo frente a avena, cebada y centeno. La Ig E sérica específica frente a trigo de 1.36 KU/L. Se completa estudio con prueba de exposición oral con avena con resultado positivo apareciendo urticaria generalizada y vómitos. A los 5 años de edad se logra buena tolerancia tras exposición controlada con cereales con gluten.

Lactante de 7 meses con clínica cutánea de urticaria generalizada tras primera ingesta de cereales con gluten. Antecedentes personales de dermatitis atópica y alimentación con lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses. Prueba cutánea con resultado positivo frente a trigo, avena, cebada y centeno. La Ig E específica frente a trigo 3.43 KU/L.

CONCLUSIONES

La alergia a cereales con gluten tiene una baja prevalencia entre los pacientes menores de 15 años que consultan por sospecha de alergia alimentaria en nuestra Unidad de Alergia.

En nuestros pacientes las manifestaciones clínicas de alergia a cereales con gluten se iniciaron en el periodo de lactante tras la primera toma del alimento.

Seudoanerisma de ventrículo derecho como complicación de cirugía tipo Norwood en paciente con corazón univentricular.

Moriano Gutiérrez A, Guixeres Esteve T, Mulard CM, Serrano F, Insa Albert B, Carrasco Moreno JI.

Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fé. Valencia.

INTRODUCCIÓN

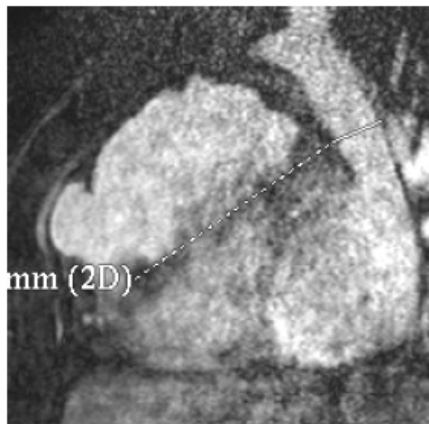
Un pseudoaneurisma cardíaco es una lesión extremadamente rara y potencialmente mortal si no se corrige. En niños suele estar descrita en relación a la cirugía del tracto de salida ventricular derecho. Es una lesión que progresivamente va aumentando de tamaño y al no estar contenida por tejido miocárdico, conlleva un alto riesgo de rotura y también de compresiones mediastínicas, tromboembolismo, infecciones, síncope... Una de las principales causas de su formación es el uso de parches u homoinjertos para reconstruir el tracto de salida, originándose el pseudoaneurisma por la dehiscencia de las suturas utilizadas en su fijación. Al ser una rotura cardíaca normalmente lenta y contenida, los enfermos suelen estar asintomáticos y sólo aparece clínica cuando el pseudoaneurisma está ya muy evolucionado. La resonancia magnética (RMN) cardíaca junto con la ecocardiografía ha demostrado ser un excelente método diagnóstico.

La cirugía tipo Norwood es un procedimiento quirúrgico paliativo que se realiza en la etapa inicial de algunas cardiopatías congénitas donde funcionalmente existe un corazón univentricular. Es una técnica quirúrgica de alta mortalidad. Recientemente se ha modificado y en lugar de la fistula sistémico-pulmonar que incluía la técnica original, se utiliza un conducto de politetrafluoroetileno que conecta directamente el ventrículo derecho con la arteria pulmonar (variante de Sano), así parece que se han logrado mejorías hemodinámicas en el postoperatorio inmediato. No obstante esta modificación tiene el inconveniente de que asocia más riesgo de desarrollar pseudoaneurismas en la zona de la ventriculotomía.

CASO CLÍNICO

Niña de 7 años que con 15 días de vida se realiza paliación tipo Norwood con variante de Sano y atrio-septectomía amplia por cardiopatía compleja tipo corazón univentricular. A los 2 años de vida precisa de sustitución del Sano por otro de mayor tamaño y a

los 4 años de una fistula sistémico-pulmonar izquierda tipo Blalock-Taussing. A los 7 años empeoramiento clínico con aumento del grado de hipoxia por lo que se realiza una RMN cardíaca (Figura 1). Allí se aprecia un gran pseudoaneurisma retroesternal con marcada hipoplasia de arterias pulmonares. Se realiza ecocardiografía que objetiva una solución de continuidad entre la zona original de la ventriculotomía y el extremo proximal del Sano, siendo dicho defecto la apertura al exterior de una neocavidad pericardíaca (pseudoaneurisma) contenida por pericardio y adherencias retroesternales. Se programa cirugía para resección del pseudoaneurisma gigante que es muy dificultosa por el gran tamaño del mismo. Se realiza sin pinzar la aorta, con el corazón fibrilando, sin isquemia miocárdica. Evolución sin complicaciones.



COMENTARIOS

- La formación de pseudoaneurismas es una complicación rara pero posible en pacientes sometidos a cirugía paliativa tipo Norwood modificado.
- Los síntomas aparecen cuando el pseudoaneurisma es ya de gran tamaño y suelen estar en relación con la compresión de estructuras mediastínicas adyacentes.
- Su reparación es quirúrgica, urgente y compleja.

Importancia del diagnóstico precoz de una endocarditis bacteriana en paciente de riesgo.

Moriano Gutiérrez A, Escribano Gómez L, Giner Crespo M,
Fernández Tudela B, Carrasco Moreno JI.
Hospital Universitario y Politécnico La Fé. Valencia

INTRODUCCIÓN

Es muy importante conocer e identificar aquellos pacientes que son de riesgo para desarrollar una endocarditis infecciosa y tratar todo evento infeccioso sospecho de tener un origen bacteriano en dichos pacientes, vigilando que el tratamiento antibiótico utilizado cubra a los gérmenes que habitualmente ocasionan endocarditis.

CASO CLÍNICO

Niño varón de 3 años con insuficiencia renal crónica en estadio 2 por riñón multiquístico izquierdo y nefropatía derecha secundaria a duplicidad pielo-ureteral con reflujo vesicoureteral grado II-III asociado. Múltiples cuadros de pielonefritis e infección de orina. Presenta a su vez una cardiopatía congénita tipo canal atrioventricular de tipo transicional con comunicación interventricular muscular, comunicación interauricular tipo ostium primum y displasia valvular mitral con insuficiencia mitral ligera-moderada. Lleva tratamiento con bicarbonato, etalpa, hidropolivit y glutaferró. Hacía 3 meses que se había suspendido el tratamiento antibiótico profiláctico para la infección de orina, dado que el último episodio infeccioso de origen urinario había sido hacía más de un año. Inicia cuadro febril asociado a tos seca, en la analítica se objetiva una leucocitosis marcada con neutrofilia, aumento de los parámetros infecciosos, anemia, trombopenia y creatinina elevada de 1,5mg/dl. Previa del paciente de 0,9mg/dl. Se realiza test rápido de estreptococo que resulta negativo y se toma sedimento de orina y urinocultivo. Sedimento patológico con leucocitos, nitritos, hematíes y proteínas en la orina. Ante la sospecha de una pielonefritis aguda se ingresa al paciente, se toma un hemocultivo y se inicia tratamiento antibiótico con Amoxicilina-Clavulánico. Al día siguiente persiste febril, mantiene la anemia, esplenomegalia, proteinuria y microhematuria. Todo ello parece corresponder con la existencia de un fenómeno de tipo inmunológico

secundario al proceso infeccioso con anemia hemolítica y glomerulonefritis aguda. En el hemocultivo y urinocultivo crece un enterococo faecalis, se utiliza doble terapia antibiótica siguiendo las guías europeas. A su vez por el antecedente de cardiopatía congénita y la mala evolución del cuadro infeccioso, también se solicita ecocardiografía con el objetivo de valorar la situación cardiológica del paciente. Es en dicha exploración se identifican verrugas, diagnosticándose de endocarditis bacteriana asociada a pielonefritis aguda. Se mantiene el tratamiento durante 4 semanas, pero se complica el proceso con un cuadro sospechoso de embolismo a pulmón izquierdo dada la desaparición de la parte móvil de la vegetación y la extensa condensación del lóbulo inferior izquierdo. Se decide actitud expectante, manteniendo el tratamiento antibiótico otras 4 semanas más. Mejoría clínica del paciente que permite el alta hospitalaria con tratamiento antibiótico oral, al que era sensible el germen. Se programa en unos meses intervención quirúrgica para reparación de cardiopatía estructural.

COMENTARIOS

- La endocarditis bacteriana es una complicación que puede existir en todo cuadro infeccioso sobretodo si se trata de un paciente de riesgo.
- Se deben de utilizar los criterios de Duke para valorar el riesgo de endocarditis bacteriana.
- Se deben iniciar tratamiento antibiótico empírico en toda endocarditis clara o posible. Las guías recientes aconsejan el tratamiento inicial con Amoxicilina-Clavulánico más Gentamicina cuando todavía no se ha aislado germen.
- En niños el germen más frecuente es el Staphylococo Aureus, seguido del Streptococo Viridans y del Enterococo. El tipo de tratamiento y la duración del mismo difieren en función del germen y el tipo de válvula o material sobre el que asienta la endocarditis. Se suelen utilizar 2 antibióticos dado que los gérmenes suelen ser multirresistentes.

Tortuosidad arterial múltiple: diagnóstico diferencial.

Giner Crespo M, Escribano Gómez L, Insa Albert B,
Fernández Tudela B, Sáez Palacios JM, Carrasco Moreno JI.

* *Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe (Valencia).*

INTRODUCCIÓN

La tortuosidad arterial múltiple es un trastorno del tejido conectivo caracterizado por tortuosidad, elongación, estenosis y formación de aneurismas en las arterias largas y de mediano calibre. Su diagnóstico requiere arteriografía o estudio angiográfico por resonancia magnética (RMN) o tomografía computarizada. El diagnóstico diferencial debe incluir síndromes como Loeys-Dietz, Ehlers-Danlos (IV), Marfan y el síndrome de tortuosidad arterial múltiple. Su pronóstico puede ser grave, siendo la principal causa de muerte la insuficiencia cardíaca secundaria a hipertensión arterial sistémica o hipertensión arterial pulmonar, así como rotura de aneurismas.

CASOS CLÍNICOS

CASO 1: Niña de 17 días de vida remitida a nuestro centro por sospecha estenosis pulmonar. En la exploración destacan rasgos dismórficos con facies peculiar, blefarofimosis sin microftalmia, narinas antevertidas y mejillas anchas caídas. Los pulsos son simétricos de buena amplitud, y en la auscultación presenta soplo sistólico 2/6 en borde esternal izquierdo (BEI), tras valoración cardiológica se remite a nuestro centro. El estudio ecocardiográfico evidencia ramas pulmonares tortuosas no obstructivas con arco aórtico elongado sin obstrucción ni dilatación. A los 14 meses el ECG manifiesta crecimiento ventricular derecho, observando en estudio ecocardiográfico estenosis periféricas de ramas pulmonares con presión suprasistémica en ventrículo derecho, por lo que se programa cateterismo cardíaco para valoración de intervencionismo, no susceptible por árbol pulmonar hipoplásico. El estudio genético no es concluyente, realizando biopsia de piel, demuestra cutis laxa sugestivo de enfermedad de Ehlers-Danlos (IV). A los 2 años de vida fallece en domicilio.

CASO 2: Niño de 10 años remitido a nuestro centro por dilatación de raíz aórtica y antecedente paterno de disección aórtica. La exploración clínica es normal, no presenta rasgos dismórficos, excepto un ligero hipertelorismo y úvula bifida. El estudio ecocardiográfico evidencia ligera dilatación de aorta sinusal, pero ante la sospecha de Loeys-Dietz se completa estudio con RMN vascular cerebral, torácica y abdominal, que identifica ligera dilatación de aorta sinusal, elongación y tortuosidad de carótidas internas sin aneurismas. Actualmente permanece asintomático, con controles clínicos y de imagen anuales. El estudio genético no confirma Loeys-Dietz.

CASO 3: Niño de 4 años remitido a nuestro centro por anomalía del arco aórtico y estenosis en arteria pulmonar izquierda (API). A la exploración clínica se evidencian rasgos dismórficos, con cara alargada y mejillas anchas caídas, hipertelorismo y hendiduras palpebrales muy pequeñas. Los pulsos son simétricos de buena amplitud y en la auscultación presenta soplo sistólico eyectivo 2/6 en BEI. La ecocardiografía manifiesta un arco aórtico izquierdo distorsionado, con aorta descendente torácica izquierda que tras cruzar diafragma discurre a la derecha paralela a vena cava inferior, ramas pulmonares de aspecto tortuoso con estenosis en arteria pulmonar izquierda sin gradiente significativo. Se realiza angio-RMN, cuyos hallazgos sugieren tortuosidad arterial múltiple. Actualmente el paciente se encuentra pendiente de estudio genético y de completar estudio vascular.

COMENTARIOS

Dado el mal pronóstico de los pacientes con tortuosidad arterial múltiple, es importante ante hallazgos compatibles realizar un estudio clínico y radiológico completo, así como una aproximación diagnóstica genética.

Angioplastia con balón, alternativa eficaz en la coartación aórtica severa neonatal.

Escribano Gómez LM, Giner Crespo M, Guixeres Esteve MT, Moriano Gutiérrez A, Insa Albert B, Aroca Peinado A, Carrasco Moreno JI.
Sección de Cardiología Infantil. Hospital Universitario y Politécnico La Fé. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La CoAo severa sintomática es más frecuente en la época neonatal, momento en el que no existen colaterales y el cierre fisiológico del ductus supone importante sobrecarga para el ventrículo izquierdo, pudiendo provocar su disfunción, insuficiencia cardíaca congestiva o shock, lo cual precisa tratamiento agresivo e inmediato.

La angioplastia percutánea con balón como tratamiento de la CoAo en la edad neonatal es controvertido, porque se relaciona con elevada tasa de restenosis y reintervenciones posteriores y mayor riesgo de aneurismas. Aunque tema en discusión, se considera que el tratamiento de elección de la CoAo severa neonatal es la cirugía. Sin embargo, hay factores de riesgo, como la prematuridad y el bajo peso, que aumentan la morbi-mortalidad de la intervención. La angioplastia con balón se propone entonces como alternativa paliativa para estabilizar clínicamente al paciente, permitiendo postponer el momento de la cirugía definitiva.

Determinadas morfologías de arco aórtico, en asociación a hipoplasia de aorta transversa, implican mayor riesgo de obstrucción residual a nivel del arco y requieren técnicas quirúrgicas con mayor movilización aórtica (anastomosis extendida o 'avance aórtico' con anastomosis terminolateral de aorta descendente a aorta ascendente).

Presentamos el primer caso en que se efectúa, en nuestro centro, angioplastia aórtica neonatal y cirugía de avance aórtico.

CASO CLÍNICO

Recién nacido pretérmino de 34 semanas, gemelo donante en embarazo afecto de transfusión feto-fetal, que nace por cesárea con APGAR 7/9 y peso de 1340 gramos. Ingresado en Neonatología por la prematuridad, con evolución inicial favorable, a los 12 días de vida, presenta distrés respiratorio e imposibilidad de completar tomas por succión. En el contexto de bronquiolitis VRS positiva, empeora a los 16 días con aumento del distrés y desaturación hasta 80%, por lo que se traslada a UCI Neonatal y se inicia ventilación con CPAP.

En la exploración física se detecta soplo sistólico I-II/Vl en borde esternal izquierdo y pulsos axilares saltones y femo-

rales filiformes. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia global moderada y se realiza ecocardiografía hallando CoAo severa con hipoplasia de aorta transversa e istmo aórtico (paso de 2mm y gradiente de 55mmHg), dilatación de cavidades izquierdas y depresión moderada-severa de la contractilidad (FEVI: 32%).

El paciente presenta un peso de 1575 gramos en el momento del diagnóstico cardiológico, desestimándose la corrección quirúrgica. El manejo médico incluía inotropos y diuréticos, alcanzando mejoría parcial de la función ventricular (FEVI: 45-50%). Las prostaglandinas intravenosas fracasaron en el intento de reapertura del ductus.

Se decide angioplastia percutánea paliativa de la CoAo, que se realiza a los 27 días de vida con peso de 1,8 Kg. Se consigue ligera dilatación de la zona coartada, con reducción de gradiente transcoartación (de 50 a 20mmHg) y mejoría de la función ventricular izquierda.

Permanece hospitalizado, clínicamente estable, con curva ponderal adecuada, en espera de cirugía reparadora. Al mes y medio de vida, con peso de 3,2Kg, se realiza intervención bajo circulación extracorpórea (CEC) mediante técnica de avance aórtico.

En ecocardiografías postoperatorias, y al alta, hay buen flujo a través de la zona de anastomosis y pulsatilidad normal en aorta abdominal, con función ventricular normal.

Como complicaciones postquirúrgicas, secundarias a la hipotermia cerebral selectiva durante la cirugía, presentó escara occipito-temporal izquierda y parálisis facial periférica homolateral.

COMENTARIOS

En pacientes de bajo peso y mala situación clínica por deterioro de la función ventricular a pesar de optimización del tratamiento médico, la angioplastia con balón es eficaz como técnica paliativa, que permite demorar el tratamiento definitivo.

La cirugía de 'avance aórtico' es, para algunos autores, la técnica de elección en la reparación de la CoAo con hipoplasia del arco aórtico. Obtiene buenos resultados inmediatos, pero implica necesidad de CEC y clamplaje de vasos supraórticos con morbilidad secundaria.

Hipertensión arterial pulmonar idiopática en pediatría, a propósito de un caso y revisión de la literatura.

Guixeres Esteve MT, Moriano Gutiérrez A, Escribano Gómez L, Moya Bonora A, Cortell Aznar I, Carrasco Moreno JI.
Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN

La Hipertensión Pulmonar Idiopática es una enfermedad poco frecuente (1-2 casos por año y millón de habitantes), progresiva y grave, con una elevada mortalidad. Se caracteriza por un incremento en la resistencia vascular pulmonar que se produce por distintos mecanismos: vasoconstricción, remodelación proliferativa de la pared del vaso, inflamación y trombosis, que a su vez son consecuencia de una disfunción endotelial que produce un desequilibrio en los agentes vasoactivos con predominio de los vasoconstrictores. El síntoma más frecuente es la disnea de esfuerzo, también pueden presentar dolor torácico con el esfuerzo y síncope. En la exploración física destaca un segundo ruido (2R) fuerte, soplo de insuficiencia tricúspide y /o pulmonar y signos de insuficiencia cardíaca derecha en casos avanzados. En la radiografía (RX) de tórax se puede objetivar un aumento del tronco de la arteria pulmonar con disminución de la vascularización pulmonar periférica y cardiomegalia por hipertrofia del ventrículo derecho (VD). El ECG puede mostrar crecimiento de ventrículo y aurícula derechos y desviación a la derecha del eje del QRS. La ecocardiografía doppler es fundamental para detectar la hipertensión pulmonar (HTP) y evaluar su severidad y repercusión sobre la función del VD, además de descartar anomalías cardíacas que puedan ser la causa de la misma. El cateterismo es el "patrón oro" que confirma el diagnóstico y además permite evaluar la respuesta del paciente a vasodilatadores, lo que marcará sus opciones terapéuticas y pronóstico. El tratamiento se basa en el empleo de medidas de soporte (diuréticos y digoxina si existe fallo derecho, y oxígeno suplementario en los pacientes con hipoxemia), anticoagulantes y vasodilatadores pulmonares. Entre estos últimos se encuentran los bloqueadores de los canales de calcio (diltiazem, nifedipino) en los respondedores al test vasodilatador, análogos de la prostaciclina (iloprost, treprostinil, epoprostenol), antagonistas de los receptores de la endotelina (bosentan), inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 (sildenafil) y óxido nítrico.

CASO CLÍNICO

Niña de 6 años que consulta por haber presentado un síncope mientras caminaba, además refiere cansancio con pequeños esfuerzos y ocasionalmente dolor precordial. Exploración física normal salvo soplo sistólico 2/6 en

borde esternal izquierdo con 2 ruido reforzado. RX tórax: prominencia del tronco pulmonar con tamaño cardíaco y vascularización pulmonar normal. ECG: Bloqueo AV de primer grado, eje QRS +130°, bloqueo incompleto de rama derecha y crecimiento de VD. Ecocardiografía: cavidades derechas dilatadas, tronco pulmonar y ramas pulmonares dilatadas, insuficiencia tricúspide leve con gradiente ventrículo derecho-aurícula derecha de 100 mmHg e insuficiencia pulmonar leve con gradiente máximo en diástole precoz de 60 mmHg, sin otros hallazgos de patología cardíaca. Pro-BNP elevado. Se realizó cateterismo cardíaco que confirmó hipertensión arterial pulmonar severa con test vasodilatador negativo. El TACAR torácico y la gammagrafía pulmonar de ventilación-perfusión descartaron patología parenquimatosa pulmonar o de origen embólico respectivamente. Pruebas de función respiratoria normales con DLCO disminuida. Se descartaron otras posibles causas de HTP: hormonas tiroideas normales; pruebas de coagulación y estudio de trombofilia normales; ANA, ANCA, anti RNP, anti scl-70 y anticentrómero negativos; serologías VIH, VHB y VHC negativas. El estudio genético de HTP identificó la mutación p.Arg491Gln en el gen BMPR2 que se asocia con la Hipertensión Pulmonar Idiopática. Se inició tratamiento con acenocumarol y bosentan presentando mejoría clínica pero no de parámetros ecocardiográficos por lo que se asoció sildenafil. Por progresión de su enfermedad con recurrencia de la sintomatología se añadió iloprost inhalado que recientemente se ha sustituido por treprostinil subcutáneo. En el momento actual el tratamiento es bien tolerando y la paciente ha presentado una ligera mejoría clínica, aunque permanece en clase funcional III de la NYHA.

COMENTARIOS

Los síntomas iniciales de esta patología son inespecíficos por lo que puede pasar desapercibida en estadios precoces y los enfermos son referidos en situación avanzada.

Es importante sospecharla desde Atención Primaria por la clínica y los hallazgos característicos en la exploración física, RX tórax y ECG y remitirla de forma preferente a un hospital con experiencia para un tratamiento apropiado antes de que la disfunción ventricular derecha se haya desarrollado de manera irreversible

Enfermedad celiaca e invaginación intestinal: una asociación poco frecuente.

Masip Simó E, Donat Aliaga E, Polo Miquel B, Ribes-Konickx C.
Servicio de Gastroenterología Infantil, Hospital La Fe, Valencia

INTRODUCCIÓN

La enfermedad celiaca (EC) es una enteropatía causada por la ingesta de gluten en la dieta y que en la edad pediátrica se suele presentar clínicamente por un síndrome malabsortivo, con fallo de medro, diarrea y distensión abdominal. En la literatura se ha descrito, sobre todo en adultos, la asociación de enfermedad celiaca con la presencia de invaginación intestinal, clásicamente atribuido a una alteración en la peristalsis. Presentamos dos pacientes pediátricos que debutaron con clínica de invaginación intestinal y se diagnosticaron de EC.

CASOS CLÍNICOS

Paciente varón de 12 meses de edad, sin antecedentes de interés, que ingresa por diarrea, febrícula y decaimiento intenso. Se realiza ecografía abdominal compatible con invaginación intestinal y se realiza laparotomía, con hallazgos de suboclusión intestinal y rotación incompleta de intestino grueso. Durante el ingreso, y por clínica previa de estancamiento ponderal de 2 meses de evolución se realiza estudio para EC.

Paciente mujer de 18 meses de edad que ingresa por tercer episodio de invaginación ileo-cólica, en un periodo de 4 meses. Los dos episodios previos confirmados ecográficamente se resolvieron espontáneamente. Se realiza laparoscopia objetivando 3 invaginaciones ileoileales sin lesión subyacente aparente. Durante el ingreso se objetiva un estancamiento ponderal a partir de los 12 meses de vida y se inicia estudio para EC. En los 2 casos, los anticuerpos antitransglutaminasa

fueron positivos a títulos elevados, ambos tenían anticuerpos anti-endomisio positivos y HLA de riesgo para EC. Se realizó biopsia intestinal que fue compatible con la enfermedad, objetivándose atrofia vellositaria (lesión Marsh 3b) en ambos. Se inició dieta exenta de gluten y ambos han evolucionado favorablemente sin volver a presentar clínica de invaginación ni dolor abdominal, con aumento ponderal y negativizándose los marcadores progresivamente.

COMENTARIOS

La invaginación intestinal en la edad pediátrica suele ser de causa idiopática o asociada a infecciones virales. En un pequeño porcentaje de pacientes puede haber una causa subyacente: Divertículo de Meckel, pólipos, duplicaciones intestinales o púrpura de Schönlein-Henoch. La EC también puede ser causa de invaginación, aunque esta asociación es ampliamente conocida en adultos, en niños no es tan frecuente. Se cree que es debido a la dismotilidad producida por la alteración en los plexos mioentéricos intestinales, lo cual se soluciona cuando se elimina la causa (el gluten). Los casos descritos en la literatura, se presentan como invaginaciones intestinales recurrentes que se resuelven espontáneamente, como en nuestro segundo caso. A pesar de que en nuestra población pediátrica, la EC se suele presentar de forma clásica con síntomas digestivos como diarrea, distensión abdominal y pérdida de peso es importante pensar en EC en casos de invaginación intestinal, sobre todo si es recurrente. Tras la exclusión del gluten de la dieta, los pacientes no vuelven a presentar sintomatología.

Resección intestinal masiva secundaria a enfermedad de Hirschsprung extensa.

Coronado Ferrer S.*, Fernández Domínguez B.*, Castaño Vicente C.*, Estañ Capell J**, Montal Navarro A***, Benlloch C****, López Sáiz A****, Martínez Costa C***.

Residentes de Pediatría. Secciones de **Neonatología, *Gastroenterología y Nutrición Pediátrica y de ****Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valencia.*

INTRODUCCIÓN

La obstrucción intestinal congénita es una de las emergencias quirúrgicas más frecuentes en la época neonatal. Ante esta situación, una de las causas a descartar es la Enfermedad de Hirschsprung (EH), la cual consiste en una alteración de la motilidad causada por la ausencia congénita de células ganglionares, de los plexos intramurales mientéricos de Auerbach y submucoso de Meissner de la pared intestinal.

Objetivo: Presentar un caso de obstrucción intestinal congénita por vólvulo secundario a malrotación y aganglionismo extenso (EH) presentando durante su evolución múltiples complicaciones que condujeron a la resección total intestinal total.

CASO CLÍNICO

Recién nacida niña procedente de la gestación gemelar de una madre sana de 31 años, obtenida por FIV sin donación de gametos, con cariotipo normal, que ingresa por prematuridad (35 semanas+6 días). Desde el nacimiento presenta intolerancia a cualquier tipo de alimentación, vómitos biliosos, distensión abdominal y ausencia de evacuación de meconio. Ante la clínica de obstrucción intestinal se realizan radiografía y ecografía abdominal en las que se evidencia dilatación de asas de intestino delgado sin signos sugestivos de perforación. Se realiza enema opaco con gastrografín evidenciándose malrotación intestinal por lo que se practica laparotomía donde se confirma malrotación y se procede a liberación de bridas con colo-colopectia izquierda.

Tras la intervención mantiene cuadro suboclusivo. Se practica nuevo enema opaco en el que se objetiva un colon hipoplásico sugestivo de EH. Se realiza manometría ano-rectal que es positiva (ausencia del reflejo inhibitorio anal, compatible con una neuropatía del plexo mientérico). Se realiza nueva cirugía dejando colostomía e ileostomía de descarga en cañón de escopeta. Se obtiene fragmento intestinal agangliónico muy escaso no siendo representativo para diagnóstico definitivo.

Después de un breve periodo de estabilidad clínica reaparecen de nuevo cuadros de pseudobstrucción intestinal, complicados con episodios de sepsis y peritonitis biliar, por lo que la paciente es sometida a varias cirugías sin conseguir recuperación clínica. Ante estado de gravedad extrema con isquemia intestinal masiva se procede a la resección intestinal total, dejando duodenostomía y se inicia nutrición parenteral total. En el estudio de anatomía patológica se obtienen fragmentos de ileon y colon agangliónicos diagnósticos de EH extensa.

La evolución posterior es satisfactoria y actualmente la paciente se encuentra en su domicilio con nutrición parenteral total en lista de espera para trasplante intestinal y hepático. Su hermana gemela ha padecido la misma enfermedad de forma menos grave encontrándose con una yeyunostomía distal y alimentación oral con muy buen desarrollo. En ambas hermanas se ha realizado estudio genético detectándose mutación p.Trp917GLY del gen RET, hasta ahora desconocida.

CONCLUSIONES

Se debe sospechar obstrucción intestinal congénita baja ante un recién nacido con vómitos biliosos, distensión abdominal y retraso/ausencia de la evacuación del meconio. En anomalías congénitas se debe plantear la asociación de aganglionismo en casos de mala evolución postquirúrgica. El diagnóstico de EH incluye enema opaco, manometría ano-rectal y confirmación histológica al demostrar la ausencia de células ganglionares, pero en niños solo se realiza de forma perioperatoria.

En la predisposición genética de la EH se han descrito hasta el momento 9 genes involucrados, siendo las mutaciones del gen RET las más importantes, detectándose hasta en un 50% de los casos familiares y relacionándose con la enfermedad de segmento largo. El tratamiento de la EH es la resección del segmento agangliónico y su pronóstico dependerá de la longitud del fragmento resecado. En las resecciones masivas la dependencia de la nutrición parenteral de por vida hace necesario el trasplante intestinal.

Síndrome del bazo errante: a propósito de 2 casos.

Villalba Pérez M.D*, Pereira Resquín O.G*, Lafuente Santodomingo I*,
Juan Ribelles A* Brugada Montaner M**, Pérez Tamarit M.D***

* Médico Residente de Pediatría. ** Servicio Neonatología. *** Servicio Pediatría Infecciosa.
Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Se denomina bazo errante o nómada a una entidad, poco frecuente en la edad pediátrica, donde existe una movilidad excesiva del órgano secundaria a una anomalía de los ligamentos esplénicos. La ausencia o hiperlaxitud de los mismos congénita o adquirida determina una libertad de movimiento del bazo en la cavidad abdominal.

CASOS CLÍNICOS

. Paciente de 2 años remitido a Urgencias para valoración por síndrome febril y esplenomegalia. Como antecedentes de interés: cardiopatía congénita sin repercusión clínica y cirugía de hernia inguinal izquierda. A la exploración se aprecia orofaringe congestiva con exudado pultáceo en amígdalas así como masa abdominal móvil localizada en flanco izquierdo. Se realiza test rápido de estreptococo que resulta positivo y ecografía urgente donde se visualiza esplenomegalia homogénea localizada en fosa iliaca izquierda que desplaza riñón. Normalidad analítica y serológica. La sospecha clínica inicial es de faringoamigdalitis estreptocócica en paciente con hiperlaxitud de ligamentos esplénicos por lo que se instaura tratamiento antibiótico con amoxicilina y se remite al paciente a Consultas Externas de Cirugía Pediátrica para completar estudio.

. Neonato a término, adecuado a la edad gestacional. Hijo de una madre primigesta, tras embarazo controlado con ecografías informadas como normales. Ingresa en UCI neonatal al nacimiento por distrés respiratorio con empeoramiento progresivo. Radiografía de tórax compatible con hernia diafragmática izquierda por lo que se interviene con cierre del defecto. Durante el postoperatorio presenta intolerancia digestiva con vómitos biliosos. En ecografía abdominal se localiza bazo en posición anómala desplazando la cámara gástrica hacia arriba y colapsando la salida del antro

gástrico. Se completa estudio con TIS apreciándose pseudovolvulación órgano-axial secundaria a alteración del ligamento gastro-esplénico, sin evidencia de obstrucción por lo que se reintroduce progresivamente nutrición enteral con éxito. Valorado por Cirugía Pediátrica durante su ingreso se decide actitud expectante.

COMENTARIOS

La mayoría de los casos de bazo errante descritos en la bibliografía se dan en mujeres en edad fértil y se cree que los cambios hormonales y la multiparidad son la causa de la hiperlaxitud de los elementos de fijación del bazo, siendo por tanto una entidad adquirida. Esta teoría no explicaría el síndrome de bazo errante en pacientes pediátricos.

La clínica asociada es variable desde masa abdominal asintomática a cuadros de dolor abdominal recurrente, obstrucción intestinal/urinaria, hidronefrosis, pancreatitis, infección/sepsis o hemorragia digestiva alta. A pesar de ello la forma de aparición más frecuente que es a su vez la complicación más importante es el cuadro de abdomen agudo secundario a necrosis esplénica por torsión del pedículo vascular. Por lo tanto se debe sospechar un bazo nómada en todo niño con cuadro de dolor abdominal localizado en flanco izquierdo donde se palpe una masa móvil.

El diagnóstico se puede realizar con ecografía-doppler abdominal y exige un alto grado de sospecha.

El tratamiento es quirúrgico programado mediante esplenopexia y tiene como finalidad la preservación del bazo, la fijación del mismo para evitar su torsión y la protección frente a cualquier traumatismo. La cirugía previene las múltiples complicaciones que pueden derivar y que aparecen hasta en el 65% de los casos no tratados de modo que la sospecha diagnóstica de esta patología infrecuente permite el correcto manejo de los pacientes afectos.

Incontinencia pigmenti detectada en un neonato.

Ruiz Miralles R*, Nso Roca A*, Pastor Ferrándiz L.*

* *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Juan. Alicante.*

INTRODUCCIÓN

La Incontinencia Pigmenti es una enfermedad rara que asocia unas manifestaciones extracutáneas que pueden afectar a la calidad de vida de los pacientes afectados. Se hereda de forma dominante ligada al cromosoma X y es característica su afectación cutánea en forma de manchas lineales siguiendo las líneas de Blaschko, que se pueden confundir con otras enfermedades, provocando un retraso en el diagnóstico. Presentamos un caso de Incontinencia Pigmenti de diagnóstico neonatal.

CASO CLÍNICO

Niña de 13 días de vida, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude a urgencias por una erupción cutánea de 11 días de evolución, sin mejoría a pesar de tratamiento con Mupirocina tópica. La paciente no presenta fiebre ni otros síntomas. En la exploración física se observan lesiones vesiculoampollosas, algunas con costra melicérica, de distribución lineal localizadas en ambos miembros superiores, siendo el resto de exploración normal. En la analítica de sangre se evidencia 12.300 leucocitos/mm³ (22,7% neutrófilos, 56,2% linfocitos, 12,4% monocitos, 8,5% eosinófilos); hemoglobina 16 g/dl; hematocrito 45%; 450.000 plaquetas/mm³; PCR 0,04 mg/dl; el resto del estudio bioquímico es normal. Ante la sospecha inicial de infección local, se ingresa a la paciente para observación y se asocia amoxicilina-clavulánico

IV. Durante la estancia, no se objetiva mejoría de las lesiones, apareciendo otras de tipo lineal pigmentadas, de color marrón-grisáceo localizadas en nalgas y miembros inferiores. Se sospecha Incontinencia Pigmenti, por lo que se retira el tratamiento antibiótico y se completa el estudio oftalmológico y neurológico, que resultan normales. Actualmente la paciente tiene 7 meses de vida, presenta cierto retraso psicomotor e hipotonía axial y está pendiente de confirmación por estudio genético.

COMENTARIOS

La Incontinencia Pigmenti es una enfermedad que afecta principalmente a los tejidos derivados de la cresta neural. Es poco frecuente en la población, y en más del 80% de los casos está producida por una mutación a nivel del gen NEMO, en el locus Xq.28. Fenotípicamente se traduce como una afectación cutánea que se desarrolla en 4 fases, y en manifestaciones extracutáneas, de tipo dentario, de anejos cutáneos, neurológicas y tumorales, entre otras. El diagnóstico es principalmente clínico, siendo fundamental una alta sospecha y un adecuado seguimiento para evaluar la aparición de estas fases cutáneas. Ante el diagnóstico clínico, éste debe ser confirmado mediante técnicas de genética molecular. El pronóstico de esta enfermedad recae sobre todo en aquellas manifestaciones extracutáneas irreversibles que influyen en el desarrollo psicomotor del paciente.

Carcinoma basocelular aislado en la edad pediátrica.

Cervera Albenca, A*, Segura Navas, L*, Febrer Bosch, I.**,
Zaragoza Ninet, V**, Morais Ramos Bochar CP*, Agut Agut, M*.

*Hospital General de Castellón. Servicio de Pediatría

**Hospital General Universitario de Valencia. Servicio de Dermatología.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma basocelular es el cáncer cutáneo nomenclanoma más frecuente. Es poco común encontrarlo en la edad pediátrica, y la gran mayoría van asociados a diversos síndromes tales como Xeroderma pigmentoso, Síndrome de Nevus basocelular, Síndrome de Bazex, Albinismo, Vitiligo y Nevus sebáceo. Raramente se han descrito casos de nueva aparición no asociados a los defectos genéticos descritos, evidenciándose cierta relación con la exposición solar y la inactivación del gen P53 (cromosoma 9q22).

CASO CLÍNICO

Varón de 9 años de edad consulta por aparición de una lesión de base eritematosa, pápulo-nodular, localizada en abdomen de 6 meses de evolución, con crecimiento progresivo.

Fototipo II-III, raza caucásica.

No antecedentes personales ni familiares de interés

Al examen macroscópico se evidencia una lesión brillante, de bordes sobreelevados e irregulares de 1 x 1 cm de diámetro, con coloración heterogénea y presencia de telangiectasias muy sugestivo de carcinoma basocelular superficial.

Al examen microscópico se observa carcinoma sólido constituido por células basófilas basaloideas agrupadas

en nidos tumorales con empalizada periférica, necrosis y gran número de mitosis.

Evolución: Se realiza extirpación y cierre directo sin técnica de Mohs. Se comprobó a posteriori que los márgenes fueron negativos y se comunicó el caso al Comité Nacional de Tumores Infantiles

El paciente sigue controles anuales hasta edad adulta con medidas de fotoprotección máxima.

CONCLUSIONES

Se realizó una revisión bibliográfica de todos los casos de BCC, con un total de 108 casos descritos hasta el 2008, observándose en la mayoría de ellos una alta exposición a radiación ultravioleta siendo la localización más frecuente la cabeza seguida de tronco y cuello.

En los últimos años se ha observado un aumento de la incidencia del BCC íntimamente relacionado a un aumento de la exposición solar, lo que obliga a plantarse esta enfermedad como diagnóstico diferencial inicial en las lesiones de piel (siendo el Tricoepitelioma o Hamartoma folicular los más frecuentes), para una detección precoz y tratamiento adecuado dado la agresividad de este tipo de tumor.

Incidir en el hecho de que se trata de un caso de carcinoma basocelular aislado, no sindrómico, siendo el fototipo del paciente el común en la población valenciana (II-III).

I

ndice alfabético de autores

Abad-Mas L	101, 102, 103, 104,105	Claver Durán M	82
Aguado Lozano V	111,112	Clavijo Pendón A	65
Aguar Carrascosa M	86	Climent Forner E	165
Aguilera Olmos R	70, 76, 110	Codoñer Franch P	58, 118, 138, 143, 148, 156, 159, 164
Agut Agut MM	89,119, 133,146,155,186	Collar del Castillo JI	161
Ainsa Laguna D	129	Cornesse M	101, 105
Alberola A	74, 80	Coronado Ferrer S	94, 171, 183
Albors Fernandez AM	84, 144, 174, 176	Cortell Aznar I	181
Alcón Sáez JJ	66	Cortina Orts	29
Aleixander Blanquer F	151, 152, 154	Dapena Archiles M	61
Alpera La Cruz R	94, 142	De las Marinas Alvarez MD	150, 174, 176
Amat Bou M	88	Del Cañizo Moreira M	143, 170
Amor Llorente M	93, 108, 172	Domenech Martínez S	57
Andrés Moreno M	85	Domingo Triadó I	66
Aracil Pedro T	58	Domínguez Hinarejos C	121
Arcos Machancoses JV	69, 77, 126	Donat Aliaga E	182
Ardid Encinar M	45	Donat Colomer J	93
Ardit Lucas J	66	Encarnación Martínez J	78
Argiles B	125	Escobar Pirela H	60, 63, 99, 97, 113, 117
Aroca Peinado A	180	Escribano Gómez L	128, 178, 179, 180, 181
Badía Mayor JL	133	Escrig Fernandez R	71, 75, 78
Badia Mayor JM	155	Esparza Sánchez MA	76, 96
Balaguer Guill J	92	Esquembre Menor CT	95, 170
Ballbé Blasi M	81,123,132,136,141,165	Estañ Capell J	183
Ballester Asensio E	58, 156, 158, 164	Évole Buselli M	75
Belenguer Font J	124	Faus Perez A	79, 118, 138, 143, 156
Benlloch Sánchez C	77, 183	Febrer Bosch MI	146, 186
Berlanga Charriel P	109, 131	Felix Toledo R	150, 174, 176
Beseler Soto B	116	Fernández Dominguez B	93,94,108,167,171, 183
Bonet Arzo J	98, 106	Fernández Ferri M	129
Bretón Martínez JR	129, 158, 159	Fernandez García C	73, 78, 115
Brugada Montaner M	184	Fernández Tudela B	178, 179
Caballero Caballero M	72	Fernández-Delgado Cerdá R	83, 93
Cabezuelo Huerta G	60, 119	Ferrández Gonzaléz M	59, 117, 140, 147
Calabuig Sánchez M	28	Ferrando Monleón S	145
Calvo Rigual F	116, 134	Ferrer Lorente MB	60, 113, 119
Candela Sempere B	57	Ferrer Vázquez M	139
Cano Lopez R	60, 97, 113, 119	Ferris Tortajada J	91
Cañete A	109	Fita AM	95
Carrasco Moreno JI	177, 178, 179, 180, 181	Forniés Arnau MJ	82, 152
Carratalá Marco F	157	Fraile Fariñas M ^ª T	66
Casaña Pérez S	98, 106	Fuentes Castelló MA	124
Casp-Nogues L	103	Fuerte Segura MA	82, 152, 154
Castaño Vicente C	94, 149, 171, 183	Fujkova J	58,138,143, 156,158, 159
Castelló Pomares M	108, 167	Fullana Montoro A	160
Castillo Gómez B	72	Gandía R	168, 169
Castillo Rukoz C	58,138,143,156,158, 159, 164	Garcés Sánchez M	15
Castro Ortiz B	73, 78, 115	García Benetó R	104
Ceán Cabrera L	136	García Blanes CP	150, 174, 176
Cebrián García I	89, 96	García Camuñas Y	126
Cerdá Mir JC	150, 174, 176	García Casa O	122
Cerdán Reina JM	153	García Peris M	127
Cervera Albenca A	61,70, 88, 110, 146, 155, 186	García Serra J	132, 136
Claramunt Taberner D	145		

García Williams S	69, 75, 114	Marti Marti L	79, 156, 158, 159, 164
García-Avilés B	175	Martin Arenós JM	33, 70, 88, 91, 96, 110, 125, 133, 155
Gavilán Martín C	65	Martin Benlloch J	109
Gil Zamorano B	145	Martín Serrano MA	79, 118
Giménez Grau C	82, 151, 152, 154	Martínez Costa C	149, 171, 172, 183
Gimeno Navarro A	137	Martinez F	111, 112
Giner Crespo M	178, 179, 180	Martorell Aragones A	150, 174, 176
Gómez Gosálvez FA	163	Martorell Giménez L	79, 129
Gómez Sánchez D	84	Masip Simó E	182
González Cortés M ^a V	146, 162	Matri Martí L	58
González Toro M	170	Mattos L	169
Gormaz Moreno M	75, 97	Medina González R	66
Gracia Antequera M	148	Melgar Pérez J	161
Gregoraci Fernández A	74, 80	Mendizábal Oteiza S	121
Guixeres Esteve MT	107,121,131,177,180, 181	Mendoza Durán MR	124, 132
Gutierrez C	74	Mestre Ricote JL	175
Gutierrez Laso A	74, 80	Mira Torres A	84
Hernández Lerma S	100	Miralles Torres A	120
Herrero-Lladró R	103	Mohamed Aissa K	83
Hervás Andrés A	64	Molini Menchón N	98, 104, 106
Ibáñez Clemente B	63	Montal Navarro A	171, 183
Igual Estellés L	128	Montoya Tamayo C	60, 113, 119
Insa Albert B	177, 179, 180	Mora Carmona A	67
Izquierdo Fos I	141	Morais Ramos Bochart C	89, 133, 146, 155, 162, 186
Izquierdo Macian I	135	Moral Gil L	130
Izquierdo Sebastián S	126	Morata Alba J	94, 142, 167
Izquierdo Segura S	125	Morell Úbeda C	91, 96, 110
Jacobs Morales PD	76, 96	Moreno Flórez C	142
Jiménez Buselo M	63	Moreno Madrid F	102
Jiménez Candel MI	64, 90, 127, 134, 173	Moriano Gutiérrez A	128, 177, 178, 180, 181
Jorda Sirera N	73, 78, 80, 115, 128	Moscardó Guilleme C	170
Juan Ribelles A	63, 68, 92, 85, 184	Moya Bonora A	80, 181
Juliá Benito JC	150	Mulard CM	80, 177
Juste Ruiz M	31, 157, 175	Mulas Delgado F	104, 168, 169
Kalbouza S	87, 120	Muñoz Aguilar G	66
Khodayar Pardo P	149, 171	Muñoz Calvo MT	35
Labordena Barceló C	61	Muñoz Endrino CL	59, 117, 140, 147
Lacomba Carratalá L	84, 144, 161	Muñoz Ramón G	145
Lafuente Santodomingo I	109, 126, 184	Napoletano M	164
Lahuerta Cervera S	69, 75, 114	Navalon Campoy A	3
Llaguno Salvador MD	123	Navarro Paterna M	166
Llanes Rivada A	77	Nemesio Todera M	70, 76, 88, 133, 146, 155
Llorens Salvador R	97, 162	Noguera Moya AM	117
López Iniesta S	170	Nos Ferreres A	91, 96, 110, 125
López Leibar M	61, 159	Nso Roca A	185
Lopez Saiz A	77, 183	Núñez Adsuaia P	68, 86, 137, 166
Lopez Sanchez C	70, 76, 89	Núñez Gómez F	83
López-Prats Lucea JL	83	Núñez Ramiro A	78
Lozano M	62	Ocete Mochón M ^a D	66
Lozano Pérez RM	172, 108	Olmos Vilata P	160
Mairena B	168	Ortega López PJ	121
Manzanera García P	82, 152, 154	Ortega Sánchez MC	167
Marabotto Fernández MJ	120	Ortí Martín A	68, 128, 131
Marco Hernández AV	85, 92	Ortiz P	168, 169
Marco Lopez de Lerma L	118	Ortiz Sánchez P	104
Marco Peiró P	160	Otero Reigada C	69, 126, 128, 131
Mares Diago FJ	83	Pancho C	95
Mares DiagoFC	93	Pancho Flores C	170
Marín Alfonso E	139	Pantoja Martínez J	98, 104, 106, 112
Marin Reina P	73, 114, 115, 162	Parra Agüera L	130, 163
Marin Serra J	118		

Parra Llorca A	63, 99	Sifre Aranda M	84, 144, 161
Pascual Estruch L	123, 141, 165	Simó Jorda R	143
Pastor Ferrándiz L	65, 157, 175, 185	Sirera-Conca MA	101, 105
Payá Aldaz R	135	Solano Galán P	68, 71, 99, 137
Paya Elorza I	130, 163	Solera Navarro E	90
Pedróñ Marzal G	64, 90, 116, 127, 134, 173	Taibi N	59, 117, 140, 147
Pelechano Ribes F	133	Tarazona Casany I	51, 125
Peñalver Sarmiento A	59, 117, 140, 147	Tasso Cereceda M	95
Pereira Resquín OG	184	Togo A	77, 167
Pérez Aytes A	97, 114, 115, 162	Toledo JD	88
Pérez García B	64, 90, 127, 134, 173	Toledo Morales CM	71, 99
Pérez López J	57	Tomás Rates C	66
Pérez Tamarit MD	126, 128, 184	Tomas Vila M	63, 97, 99, 107, 166
Pérez Tarazona S	67, 145	Tormos Muñoz MA	172
Perez-Aytes A	109, 111, 112	Tormos Muñoz MG	93
Pico Alfonso N	82, 152, 154	Tornador Gaya E	61, 88, 89, 91, 110, 125
Pineda Caplliure A	79, 138	Torres Chazarra C	154
Piñero Peñalver J	57	Torres Guerola B	85, 92
Polo Martín P	28	Tortajada Gírbés M	148
Polo Miquel B	182	Vargas Torcal F	57, 123, 124, 132, 136, 141, 165
Pons Morales S	58, 129	Vázquez Pigueiras I	132
Pont Colomer M	61	Vázquez Gomis RM	62, 81, 132
Porcar Almela M	129, 148, 164	Vázquez Pigueiras I	124
Posadas Blázquez V	77, 142, 149	Vercher Grau A	81, 123, 141, 165
Pozo Román J	35	Verdeguer Miralles A	85, 92
Quiles Durá JL	81, 136	Vidorreta Martínez De Salinas	
Ramón Redal M	60, 113	MJ	150
Rausell Felix D	135	Villalba Pérez MD	71, 75, 99, 184
Raya Jiménez MA	120	Vizcaino Díaz C	136
Rey Simón R	64, 90, 116, 127, 134, 173	Zaragoza Ninet V	186
Ribes Konickx C	182		
Rico Moncho L	62, 81, 136, 141, 165		
Rincón López EM	107, 121, 131, 162		
Rivas Arcia A	160		
Roca P	168, 169		
Rodríguez Martínez C	140		
Rodríguez Ramos M	68, 86, 137, 166		
Rodríguez Vega HD	107, 121, 131		
Roig Riu M	59, 147		
Ros G	168		
Ruiz Ajas S	135		
Ruiz Miralles RM	157, 175, 185		
Sáenz González P	78		
Sáez Palacios JM	179		
Salas García S	68, 71, 85, 86, 92, 137, 166		
Salido Capilla C	138, 148		
San Román Muñoz M	173		
Sanchez Monzón C	158		
Sánchez París O	130		
Sánchez Vicente L	123, 124, 132		
Sanchez Zahonero S	69, 73, 75, 114		
Sánchez Zaplana H	72		
Sanchis Blanco G	74, 78		
Sanchis Calvo A	79, 118, 138		
Santa-Pau Votha L	160		
Sarrión Martínez C	160		
Sastre Morote AM	108, 167, 172		
Segovia Ortí R	111, 112		
Segura Navas L	70, 186		
Sequí Canet JM	87, 144		
Serrano F	177		

