

BOLETÍN
DE LA

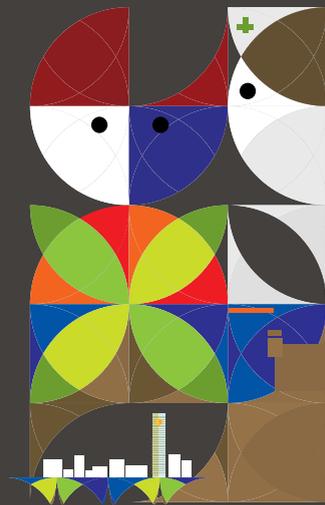
SOCIEDAD VALENCIANA

**DE
PEDIATRÍA**



Publicación Oficial de la Sociedad Valenciana de Pediatría

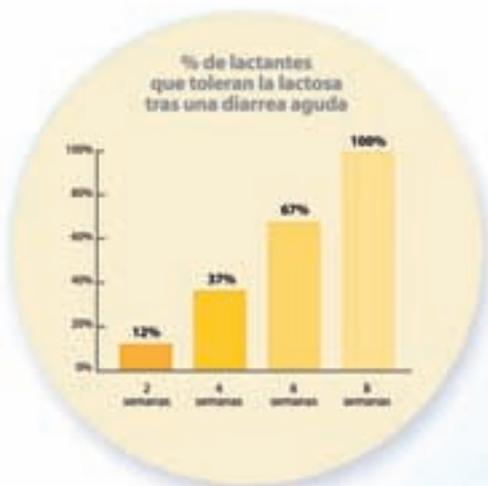
**XXVI Congreso
de la Sociedad
Valenciana de
Pediatría**



NUEVA FÓRMULA MEJORADA

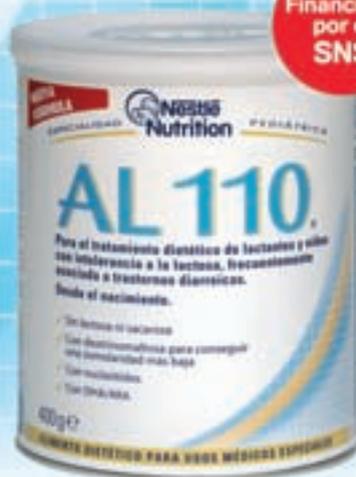
ESPECIALIDAD  Nestlé
Nutrition PEDIÁTRICA
AL 110®

Para el tratamiento dietético de lactantes y niños con intolerancia a la lactosa, frecuentemente asociada a trastornos diarreicos.



Especialmente diseñada para favorecer la recuperación de la mucosa dañada.

- AL 110 contiene dextrinomaltoza como única fuente de hidratos de carbono, que asegura una **baja osmolaridad, una fácil digestión y una rápida absorción** cuando la mucosa está dañada.
- AL 110 está **suplementada con nucleótidos** para compensar el aumento de demanda que ocasiona el proceso de regeneración de la mucosa intestinal.
- AL 110 está **suplementada con LC-PUFAs (DHA y ARA)**, conocidos por sus propiedades inmunomoduladoras, en cantidades similares a las de la leche materna.



Información exclusiva para los profesionales de la salud.

NOTA IMPORTANTE:

La leche materna es el mejor alimento para el lactante durante sus primeros meses de vida y cuando sea posible será preferible a cualquier otra alimentación.


Nestlé
Empieza Bien
Crece Sano
www.nestlebebe.es

BOLETÍN DE LA

SOCIEDAD VALENCIANA

**DE
PEDIATRÍA**



Publicación Oficial de la Sociedad Valenciana de Pediatría

SUMARIO

EDITORIAL

MEMORIA DEL CURSO ACADÉMICO

XXVI CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA

- 7 **TALLERES PRÁCTICOS**
- 15 **MESA DE CONTROVERSA**
- 31 **COMUNICACIONES ORALES**
- 57 **POSTERS**

BOLETÍN
DE LA

SOCIEDAD VALENCIANA
DE
PEDIATRÍA



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

Directora

Belén Fernández Tudela

Secretaria Técnica

M^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 Sanchís Ramada
Fernando Vargas Torcal
Juan José Vila Carbó
Isidro Vitoria Miñana
Joaquín Ybarra Huesa

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

Volumen N° 30 - 2010
Dep. Legal V-387-1959
ISSN 0489-824



JUNTA DIRECTIVA:

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

XXVI CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA:

COMITÉ ORGANIZADOR

Presidente:
Simona Mas Antón

Vocales:
Jesús Garde Garde
Belén García Avilés
Fernando Vargas Torcal
José Flores Serrano
Manuel Moya Benavent
Jenaro Jover Cerdá
Joaquín Carbonell Nadal
Fernando Goberna Burguera
Javier González de Dios

COMITÉ CIENTÍFICO

Presidente:
Belén García Avilés

Vocales:
Jesús Garde Garde
Simona Mas Antón
Teresa Toral Pérez
Luis Moral Gil
Nuria Marco Lozano
Isabel Rubio Díaz
Cristina Montahud Posada
Caridad Tapia Collado
Pilar Valverde Viu



**Volumen 30
Año 2010**

EDITORIAL

- 1 Nueva junta directiva, nuevas ilusiones
Antonio Martorell Aragonés

MEMORIA DEL CURSO ACADÉMICO

- 3 Curso 2009-2010
Rafael Vila Martínez

XXVI CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA

TALLERES PRÁCTICOS

- 7 Dermatología pediátrica práctica
Isabel Betloch Mas, Almudena Monteagudo Paz
- 8 Exploración funcional del niño asmático y técnicas de inhalación
Jesús Garde Garde
- 11 Cardiología aplicada en pediatría
Eladio Ruiz González

MESA DE CONTROVERSIAS

Manejo y prevención de la obesidad en pediatría:

- 15 Dieta de baja carga glucémica
Miguel Ángel Fuentes
- 27 Dieta hipocalórica según pirámide nutricional
Lorea Ruiz Pérez

COMUNICACIONES ORALES

NEONATOLOGÍA

- 31 Transporte secundario asistido de neonatos críticos de la Comunidad Valenciana.
Izquierdo Macián I, Escrig Fernández R, Colomer Pellicer J, Gómez Zafra R, Toledo Parreño JD, Pérez Iranzo A, Gimeno Navarro A, Fernández Castaño MT, Boronat González N, Alberola Pérez A, Sáenz González P, Aguar Carrascosa M, Gormaz Moreno M, Brugada Montañer M, Tórrés Martínez E, Marín Reina P, Álvarez Montañana P, García Carbonell N, Fuentes Socorro C.
- 32 Seguimiento del recién nacido con alto riesgo de displasia del desarrollo de caderas en una consulta de neonatología. Parte I.
Artés Figueres M, Gómez Sánchez D, Lloret Martí MT, Raya Jiménez MA, Oltra Benavent M.
- 33 Seguimiento del recién nacido con alto riesgo de displasia del desarrollo de caderas en una consulta de neonatología. Parte II.
Artés Figueres M, Gómez Sánchez D, Lloret Martí MT, Raya Jiménez MA, Oltra Benavent M.

- 34 Lesión hepática como complicación de una cateterismo umbilical.
Masip Simó E, Alberola Pérez A.
- PEDIATRÍA GENERAL**
- 35 ¿Han mejorados los menús escolares de la Marina Alta?:1991-2006.
Lloréns Ivorra C, Abad Melendro MT.
- 36 Escoliosis en la población escolar de 12 y 14 años de una zona rural de la comarca de la costera de Valencia. Valor predictivo del test de Adams.
Pedrón Marza GM, Muñoz Jaramillo P, Úbeda Díaz D, Navalón Ramón E, Calvo Rigual F.
- 37 Exceso de peso y uña incarnata en niños.
Monteagudo Paz A, Betloch Mas I, Latorre Martínez N, Cuesta Montero L, Toledo Alberola F, Martínez- Miravete T, Ramón Sapena R.
- 38 ¿Evolucionan bien los niños con gripe A ingresados en nuestro hospital?
Escamilla Pinilla R, Ortega Evangelio G, Juncos Clemente M, Álvarez Pitti J, Montesinos Sanchis E, Elorza Arizmendi J, Ocete Monchón MD.
- CARDIOLOGÍA**
- 39 Muerte súbita en pacientes pediátricos con síndrome de Williams-Beuren: caso clínico y revisión de la literatura.
Guixeres Esteva MT, Rincón López, E M, Fernández Tudela B, Sánchez Andrés A, Moya Bonora A, Castelló, A.
- GASTROENTEROLOGÍA**
- 40 Enfermedad celiaca y respuesta a la vacuna de Hepatitis B neonatal.
Fernández Calatayud A, Artés Figueres M, Oltra Benavent M, Raya Jiménez MA, Albors Fernández A, Collar del Castillo JI, Sequí Canet JM.
- 41 Afectación perianal en la enfermedad de Cronh. Respuesta al tratamiento con Infliximab.
García Ron G, Echenique Lara D, Juste Ruiz M, García Avilés B, Moya M.
- 42 Pancreatitis aguda:experiencia de un centro.
Edo Monfort AI, López Leibar M, Tornador Gaya E, Martín Arenós JM.
- 43 Pica como forma de presentación de enfermedad celiaca: exposición de un caso.
De Diego Almarza V, Corbalán Díaz A., Juste Ruiz M., Clavijo A., Sanchez Ferrer F., Moya Benavent M.
- NEUMOLOGÍA**
- 44 Obesidad y asma.
Rodríguez Torres P, Casanovas M, Fuentes MA, Vargas F. Garde Garde JM.
- 45 Variabilidad en el manejo de la bronquiolitis aguda en la comunidad valenciana. estudio multicéntrico nacional (Proyecto aBREVIADO).
Gonzalez de Dios J, Ochoa Sangrador C, Grupo Investigador del Proyecto aBREVIADO de la Comunidad Valenciana.
- 46 El riesgo de padecer asma y el nivel socioeconómico en dos poblaciones limítrofes. ¿Es realmente un factor importante?.
Marín Alfonso E, Ferrer Vázquez M, Nácher Fernández A.
- ALERGOLOGÍA**
- 47 Proporción atribuible de la atopia en niños afectados de rinitis o asma. Estudio de cohorte en una población de niños atendidos en una consulta de pediatría.
Cañas MD, Sansosti A, Cabrejos S, Ferre Belda A, Casanovas A, Garde Garde JM.
- NEUROLOGÍA**
- 48 Hipotonía neonatal. Importancia del estudio genético molecular.

- 49 **Tumores neonatales: a propósito de un caso de esclerosis tuberosa.**
Fernández Gregoraci A, Ballester Fernández R, Ros Cervera G, Sáenz González P, Barbero P.
- 50 **Esclerosis mesial temporal como causa de crisis de "dolor-olor".**
Fuerte Segura MA, Picó Alfonso N, González Oliva E, Herrero Beltrán T, Teva Galán MD, Jover Cerdá J.
- 51 **Discinesia paroxística en la infancia versus epilepsia mioclónica.**
Maciá Peidra C, Salvador Pinto T, Pina i Jover M, Navarro Martínez M, Gómez Gosálvez F.
- 52 **Distrofia miotónica congénita tipo 1 (enfermedad de Steinert).**
Igual Estelles L, Alberola Pérez A, Pérez-Aytes A.

PATOLOGÍA INFECCIOSA

- 53 **Síndrome de escaldadura estafilocócica. Revisión de una serie de pacientes hospitalizados en los últimos 16 años.**
Navarro Orenes IM, Lillo Laguna L., Moral Gil L.
- 54 **Síndrome pfapas.**
Corablán Díaz A, Sánchez Ferrer F, De Diego Almarza V.J, Mestre Ricote J.L.

HEMATOLOGÍA

- 55 **Síndrome hemogagocítico secundario.**
Clavijo Pendón A, Gavilán Martín C, Sánchez Ferrer F, García Avilés B, García Ron G, Echenique Lara D.

ENDOCRINOLOGÍA

- 56 **Tratamiento con GH en pacientes con retraso del crecimiento intrauterino.**
Verdú Amorós JJ, García Maset N, Lopez García MJ, Alpera Lacruz R.

POSTERS

GASTROENTEROLOGÍA

- 57 **Esofagitis eosinofílica tras esofagitis herpética. Relación causal o casual.**
Caturia Martínez-Moratalla J, *Juste Ruiz M, *Moya M, **Mayol Belda MJ, ***Martínez Egea A.
- 58 **Malabsorción de fructosa. ¿Aumenta su diagnóstico?**
Raya Jiménez MA, Fernández Calatayud A, Artés Figueres M, Oltra Benavent M.
- 59 **Purpura trombocitopénica idiopática y enfermedad celíaca.**
Echenique Lara D, García Ron G*, Juste Ruiz M*, Gavilán Martín C*, Moya Benavent M*.
- 60 **Miopericarditis como forma de presentación de colitis ulcerosa.**
Peñalver Sarmiento A, Cañadas Olmo V, Muñoz Endrino CL, Rodríguez Martínez C, Serrano Robles MI, Goberna Burguera F.
- 61 **"Brote" de enfermedad inflamatoria intestinal en un hospital comarcal.**
Cañadas Olmos V, Peñalver Sarmiento A, Rodríguez Martínez C, Muñoz Endrino C, Goberna Burguera F.
- 62 **Pancreatitis y pseudoquiste pancreático. A propósito de un caso.**
Belda Benesiu P, Andújar Rodríguez L, Molina López S, Vázquez Gomis RM, Vargas Torcal F.
- 63 **El peligro del ibuprofeno: perforación gástrica.**
Fernández Ferri M, Salido Capilla CA, Aparici Gonzalo SM, Fernández Castaño MT, Pons Morales S, Ruiz Jiménez J.
- 64 **Enfermedad de Wilson: revisión de la casuística en los últimos 15 años en un hospital terciario.**
Aracil Pedro T, Talón Bañón S, Martorell Giménez L, Simó Jordà R, Fernández Castaño MT, Codoñer Franch P.
- 65 **Atresia de vías biliares: a propósito de un caso.**
Rodríguez Vega HD, Masip Simo E, Alberola Pérez A.

- 66 **Enfermedad celiaca de presentación con test serológicos negativos**
De Diego Almarza V, Corbalán Díaz A, García Avilés B, Juste Ruiz M, Clavijo A, Moya Benavent M.

PATOLOGÍA INFECCIOSA

- 67 **Tumor blando de Pott. Revisión de dos casos.**
Salvador Pinto T, Pina Jover M, Maciá Piedra C, Loeda Ozores C, Moral Gil L, Gómez Gosalvez P.
- 68 **Gripe a vs. VRS: impacto de las epidemias a nivel de urgencias pediátricas y hospitalización.**
Ortega Evangelio G, Juncos Clemente M, Escamilla Pinilla R, Álvarez Pitti J, Montesinos Sanchis E, Elorza Arizmendi J, Ocete Monchón MD.
- 69 **Toxocara ocular, a propósito de un caso.**
Albors Fernández AM, Sequí Canet JM, Artés Figueres M, Calatayud Fernández A, Raya Jiménez MA.
- 70 **Pacientes hospitalizados con infección por gripe a (h1n1) 2009 en la provincia de alicante.**
Marco Lozano N, Moral Gil L, Fuentes Gómez L, Lillo Laguna L, Toral Pérez MT, Fuentes Bonmatí MJ.
- 71 **Litiasis biliar tras tratamiento con ceftriaxona: ¿cuál es la conducta a seguir?**
Tarín Balaguer C, Jarque Bou A, Badia Mayor JL.
- 72 **Fiebre y petequias como manifestación de sepsis por Streptococo Mitis.**
Bayo Pérez A, Ceán Cabrera L, Ballbé Blasi M, Vázquez Gomis RM, Izquierdo Ros I, Vargas Torcal F.
- 73 **Síndrome de la piel escaldada estafilocócica: a propósito de un caso.**
Balleste Fernández R, Giner Crespo M, López Montes J, Otero Reigada C, Évole M.
- 74 **Hospitalización por neumonía en la edad pediátrica: casuística del hospital de la Ribera 2008.**
Gil Zamora B, Claramunt Taberner D, Perez Tarazona S, Gastaldo E.
- 75 **Absceso intracraneal de origen ótico.**
Ballbé Blasi M, Ceán Cabrera L, Bayo Pérez A, Vazquez Gomis C, Climent E, Vargas Torcal F.

NEFROLOGÍA

- 76 **Hematuria: importancia diagnóstica de la ecografía.**
Ainsa Laguna D, Martorell Giménez L, Fernández Ferri M, Del Cañizo Moreira M, Margalef Canuto R, Pons Morales S.
- 77 **Fractura renal: aproximación diagnóstica en urgencias tras traumatismo abdominal.**
Martorell Giménez L, Aracil Pedro T, Fernández Ferri M, Marín Serra J, Porcar Almela M, Ainsa Laguna D.
- 78 **Estudio descriptivo de la ectasia renal de diagnóstico prenatal y su asociación con diagnóstico postnatal durante al menos 1 año de seguimiento.**
Claramunt Taberner D, Gil Zamorano B, Ferrando Monleón S, Bou Monterde R, Gastaldo Simeón E.
- 79 **Nefronía lobar: diagnóstico diferencial de una masa renal**
Castillo Gómez B, Pina Jover M, Vicent Castelló MC, Tasso Cereceda M, Herrero A, Martínez P, Esquembre Menor C.

NEUMOLOGÍA

- 80 **Hendidura laringotraqueal.**
Herrero Beltrán T, Cañas Redondo MD, Tarazona Fargueta JL, García Martínez R.
- 81 **Derrame pleural paraneumónico: evolución clínica y radiológica en una serie de pacientes.**
Fuentes Gómez L, Maciá Piedra C, Castillo Gómez B, Moral Gil, L.

REUMATOLOGÍA

- 82 **Enfermedad exostósica múltiple.**
Muñoz Endrino C, Espinosa Seguí N, Coves Mojica D, Peñalver Sarmiento A, Cañas Olmo V, Goberna Burguera F.
- 83 **Varón de 5 años con exantema y síndrome febril.**
Picó Alfonso M, Fuerte Segura MA, González Oliva E, Herrero Beltrán T, Esteban Cantó V, Alexandre Blanquer F.
- 84 **Osteocondritis y diagnóstico diferencial con tumores de la rodilla en adolescentes.**
Martínez Pastor M, Lucas Sendra R, Marhuenda Baño M, Teresa Palacio M, Velilla Antolín D, Verdú Amorós J, Martínez Pons M.
- 85 **Vasculitis: características clínicas y epidemiológicas.**
Salido Capilla C, Martorell Giménez L, Aymerich Salas P, del Cañizo Moreira M, Pons Morales S, Marín Serra J.

NEUROLOGÍA

- 86 **Síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl: A propósito de un caso clínico.**
González Cortés MV, Tarazona Casany I, Pelechano Ribes F, Amat Bou M, Segura Navas L, Martín Arenós JM.
- 87 **Encefalitis Herpética en niño con patología estructural y funcional secundarias a traumatismo craneoencefálico previo.**
Tormos Muñoz MA, Teresa Palacio M, Morata Alba J, Núñez Gómez F, Sala Franco J.
- 88 **Lateralidad y trastornos epilépticos como signos de alarma de ictus prenatal.**
Pina i Jover M, Salvador Pinto T, Maciá Piedra C, Martínez Pastor P, Moral Gil L, Loeda Ozores C, Gómez Gosálvez F.
- 89 **Accidente cerebrovascular perinatal como causa de síndrome de West.**
Segura Navas L, Esparza Sánchez MA, Amat Bou M, Pelechado Ribes MF, González Cortés MV, Martín Arenós JM.
- 90 **Síndrome Werdnig-Hoffman: a propósito de un caso.**
Castro Ortiz B, Fernández García C, Clemente Ibañez B, Gallego de la Sacristana López Serrano D, Barbero P.
- 91 **Hipomelanosis de Ito: un caso de lesión cutánea sin otra sintomatología y neuroimagen patológica.**
Amat Bou M, Esparza Sánchez MA, Segura Navas L, Pelechano Ribes MF, González Cortés MV, Martín Arenós JM.
- 92 **Gliomatosis cerebri vs síndrome de rasmussen: dificultades en el diagnóstico diferencial en niño de 7 años.**
González fernández MI, Castillo Gómez B, Gómez Gosálvez F.
- 93 **Hemiparesia subaguda como forma de debut de esclerosis múltiple en la infancia.**
López Gómez MD, Cañas Redondo MD, Fuentes Gómez L, Lillo Laguna L, Pina i Jover María, Loeda Ozores C, Martínez Pastor P, Gómez Gosálvez F.

HEMATOLOGÍA

- 94 **Histiocitosis de células de Langerhans: necesidad de seguimiento a largo plazo.**
Porcal Almela M, Salido Capilla CA, Aracil Pedro T, Del Cañizo Moreira M, Fernández Ferri M, Pons Morales S.

DERMATOLOGÍA

- 95 **Varón de 12 años con lesiones plantares.**
Monteagudo Paz A, Betlloch Mas I, Latorre Martínez N, Cuesta Montero L, Toledo Alberola F, Bañuls Roca J.
- 96 **Necrolisis epidérmica tóxica. Experiencia clínica en niños en los úl-**

timos 15 años.

Lillo Laguna L, Navarro Orenes I, Moral Gil L.

PEDIATRÍA GENERAL

- 97 ¿Cómo comen los alumnos de 1º de primaria en la Marina Alta?
Lloréns Ivorra C, Sardi Galán L, Abad Melendro MT, Martínez Mañas A, Jerez González A.
- 98 ¿Cómo comen los alumnos de 1º de la eso en Jávea?
Abad Melendro MT, Bas Buigues U, Lloréns Ivorra C, Artés Mascarell JV.
- 99 Comparativa de la gestación y parto de las mujeres españolas y extranjeras de la marina alta – 2009.
Lloréns Ivorra C, Abad Melendro MT.
- 100 Aspiración de cuerpo extraño. Caso único en la literatura.
Semá Verdá JV, Castillo Gómez B, Moral L.
- 101 No todas las masas cervicales son adenopatías.
Calderón Fernández RJ, Nuñez Ramiro A, Adell Sales A, Pérez Tamarit MD, Otero Reigada MC.
- 102 Vómitos ficticios: a propósito de un caso.
Giner Crespo M, Ballester Fernández R, López Montes J, Ferrer Lorente B, Monteagudo Montesinos E.

ENDOCRINOLOGÍA

- 103 Minidosis de glucagón: gran eficacia en evitación de ingresos de pacientes diabéticos normo o hipoglucémicos con vómitos agudos persistentes.
Giménez Busselo MT, Rodríguez Vega HD, Nuño Ballesteros A, Rincón López EM, Fernández García C.
- 104 Tiroiditis aguda supurativa y abscesos cervicales.
Pelechano Ribes F, Edo Monfort AI, Tarazona Casany I, González Cortés V, Amat Bou M y Badía Mayor JL.

NEONATOLOGÍA

- 105 ¿Debemos modificar las estrategias de actuación de los recién nacidos pretérminos tardíos?
Moriano Gutierrez A, Sales Adell A, Verdejo Gimenez E, Izquierdo Macian I, Saenz Gonzalez P.
- 106 Hiperbilirrubinemia neonatal por isoimmunización abo, nuestra experiencia.
Tormos Muñoz MA, De Paredes Cencillo C.
- 107 Atención al recién nacido sano en las plantas de maternidad en el hospital La Fe.
Lahuerta Cervera S, García Williams S, Izquierdo Macián I, Escrig Fernández R.
- 108 Sinus pericranii.
Pedrón Marzal G, Beseler Soto B, Rey Simón R.
- 109 Masa abdominal en el período neonatal. A propósito de un caso.
Torres Guerola B, Alberola Pérez A.
- 110 Bidas amnióticas.
Rey Simón R, Pedrón Marzal G.
- 111 Revisión del cribado neonatal de hipotiroidismo y fenilcetonuria realizado durante cinco años en las provincias de Valencia y Castellón.
Fernández García C, Rincón López EM, Izquierdo Macián I, Escrig Fernández R, Rodríguez Vega HD, García Gómez AM, Ruiz Aja S.
- 112 Trombosis de los senos venosos cerebrales (TSVC) en el periodo neonatal. A proposito de un caso.
López Montes J, Ballester Fernández R, Giner Crespo M, Gascó Lacalle B, Argilés Aparicio B.
- 113 Diagnóstico genético del síndrome de Greig en una niña con polidactilia preaxial de ambos pies mediante técnicas de CGH Cytoarray.
Botella López V, Montoro Cremades D, Salvador Iglesias M, Galán F, García Martínez MR.

- 115 ÍNDICE ALFABÉTICO DE AUTORES

NUEVA JUNTA DIRECTIVA, NUEVAS ILUSIONES

El 23 de mayo de 2009 en el Congreso Anual de la Sociedad Valenciana de Pediatría celebrado en Castellón se procedió a la renovación de los miembros de la Junta Directiva que tengo el honor de presidir. En estos primeros meses la nueva Junta Directiva ha ido perfilando diversos proyectos con el objetivo de acercar la Sociedad a sus socios y mejorar la atención pediátrica en nuestra Comunidad Valenciana.

Nuestro deseo compartido por todos los miembros de la Sociedad es que el niño y el adolescente sean atendidos por Especialistas en Pediatría con sus Subespecialidades, en departamentos con unificación o integración de la Pediatría hospitalaria y extrahospitalaria. Para ir avanzando en este objetivo es necesario colaborar y trabajar conjuntamente con la Consellería de Sanitat. En este sentido hemos creado un grupo de trabajo Consellería de Sanitat - Sociedad Valenciana de Pediatría con el objetivo de planificar un nuevo modelo de atención pediátrica en la Comunidad Valenciana adaptado a los avances en la atención pediátrica con el fin de alcanzar la máxima calidad asistencial para nuestros niños y por otra parte procurar las mejores condiciones profesionales para los Pediatras aprovechando los recursos disponibles. Tengo que agradecer la gran sensibilidad del Dr. Luis Rosado, Secretario Autonómico de Sanidad, hacia la asistencia pediátrica y su apoyo a esta iniciativa.

Como muchos conocéis, se planteó este año un grave problema con el futuro de la formación en la Especialidad de Pediatría al incluirla en un tronco formativo común con la Medicina Interna y las especialidades de adultos, afortunadamente se ha resuelto favorablemente y el informe final del Grupo de Trabajo sobre Troncalidad del Sistema Nacional de Salud reconoce la Pediatría como no troncal y que por lo tanto mantendrá su tronco de enseñanza único no compartido con la otras especialidades médicas. Tenemos que agradecer en la elaboración de esta resolución la colaboración y apoyo hacia las reivindicaciones de la Pediatría de la representante de la Consellería de Sanitat de la Comunidad Valenciana D^a Pilar Viedma (Directora General de Ordenación, Evaluación e Investigación Sanitaria)

Para conseguir la mejor atención de nuestros niños es necesario mantener y actualizar nuestros conocimientos a través de una formación continuada de calidad. Uno de los grandes compromisos de la nueva Junta Directiva de la Sociedad Valenciana de Pediatría es atender la formación continuada de sus socios, los pediatras de la Comunidad Valenciana. Con este fin la Sociedad Valenciana de Pediatría conjuntamente con la Escuela Valenciana de Estudios de la Salud ha preparado un ambicioso programa que de forma reglada, integral y periódica pretende actualizar y poner al día los conocimientos y habilidades de nuestros Pediatras para lograr la mayor calidad y eficiencia en la asistencia y cuidado de la salud de nuestros niños.

El programa consta de 18 cursos que recogen los principales aspectos de la Pediatría y que se van a repetir anualmente para facilitar su realización y poder completarlos a lo largo de cuatro años. Constan de un módulo on line que se completa con un módulo presencial, un taller práctico que se realizará en Alicante, Castellón y Valencia para facilitar la asistencia a los pediatras de las tres provincias.

Los cursos estarán acreditados por la Comisión de Formación Continuada de la Comunidad Valenciana y nuestro objetivo es que sean la referencia para el desarrollo docente de la futura Carrera Profesional.

Pero otra parte muy importante es la promoción, la colaboración y el apoyo de la Sociedad Valenciana de Pediatría a las actividades formativas que surgen desde la iniciativa de los socios que se concretan cada año en cursos de alta calidad que la Sociedad Valenciana de Pediatría avala y hace suyos, que completaremos con mesas redondas sobre aspectos puntuales que puedan ser útiles por su actualidad o interés.

La comunicación ha avanzado mucho con las nuevas tecnologías y las tenemos que aprovechar. Estamos renovando nuestra página Web para hacerla lo más útil y práctica posible para los socios. Es una tarea ardua que se irá completando a lo largo de nuestros cuatro años de gestión.

El correo electrónico es una vía rápida, eficaz y económica para comunicarnos con vosotros y poder informaros acerca de las actividades de la Sociedad y sobre todo de las actividades que organizan los socios, que ponemos a vuestra disposición. Lo hemos puesto en marcha, pero nos hemos encontrado con el problema de que aun no puede llegar a todos los socios porque no disponemos de un archivo actualizado con sus direcciones de correo. Nuestra Secretaria Mari Carmen está realizando un gran esfuerzo para actualizar el archivo. Es necesaria vuestra colaboración para informar a la Secretaría (como ya os solicitamos por correo) vuestra dirección y así podréis recibir nuestras y vuestras noticias. Nos gustaría que nuestro Congreso se convirtiera en el punto de encuentro anual de todos los Pediatras de

Castellón, Alicante y Valencia para compartir nuestras experiencias profesionales y científicas y aprovechar unos momentos de amistad. En este sentido iremos introduciendo los cambios que nos sugieran los organizadores y los socios para que resulten atractivos y útiles para todos.

Pero aun nos queda algo importante. Pensamos que la Sociedad no debería limitarse a los intereses y relación entre los socios sino que debería abrirse a la sociedad general y mostrar su vocación de utilidad pública. Para ello estamos preparando un ambicioso proyecto que haga llegar la Pediatría a los ciudadanos, sobre todo a los padres, a los niños y a los profesores que son finalmente el destino final de todos nuestros desvelos.

Antonio Martorell Aragonés

Presidente de la Sociedad Valenciana de Pediatría

Esta revista representa el inicio de mi etapa como directora del Boletín de la SVP, una labor que comencé hace aproximadamente un año cuando, con mucha ilusión pero sin saber muy bien dónde me metía, acepté este puesto.

Como todos vosotros soy pediatra y mis conocimientos sobre informática y sobre el trabajo de edición de una revista son muy limitados, así que ha sido un trabajo duro que ha precisado muchas horas de esfuerzo y dedicación.

En este puesto me han precedido personas más formadas y con mucha más experiencia que yo, que han convertido esta revista en lo que hoy és: una publicación oficial incluida en el Índice Médico Español y

con una cierta repercusión. Espero que mi trabajo esté a la altura de lo que ellos hicieron y de lo que la revista representa.

No quiero despedirme sin agradecerlos a todos los que habéis colaborado con vuestros trabajos, talleres y abstracts. Son ellos los que le aportan la calidad científica a este boletín.

Éste es el resultado, juzgadlo vosotros mismos. Sé que hay mucho que mejorar y durante los próximos años seguiré esforzándome para ofrecerlos la revista que os merecéis.

Belén Fernández Tudela

Directora del Boletín

M EMORIA DE CURSO ACADÉMICO 2009-2010

En este Curso Académico de la SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA, se inicia la andadura de una nueva Junta Directiva, elegida en el XXV Congreso de la SVP, celebrado en junio de 2009.

La Sesión Inaugural del Curso Académico, se celebró el 29 de octubre de 2009, en el Centro Superior de Investigación en Salud Pública. En dicha Sesión, el Sr. Presidente, Dr. Antonio Martorell, realizó la presentación de la programación y los objetivos de la Sociedad para el presente Curso.

A continuación el Dr. D. José Manuel Martín Arenós, Presidente saliente, disertó sobre "GUARDERIAS: DE DONDE VENIMOS Y DONDE ESTAMOS", haciéndole entrega del Diploma acreditativo de su nombramiento como Presidente de Honor de la SVP.

Seguidamente la Dra D^a Ana Sullana Montoro, Jefa de Servicio de Salud Infantil de la Dirección General de Salud Pública de la Conselleria de Sanidad, nos ofreció una Conferencia sobre "OBSERVATORIO DE SALUD INFANTIL ¿COMO ESTA LA SALUD DE NUESTROS NIÑOS?".

Por último se hizo entrega de las acreditaciones de las Becas de Corta Estancia para Residentes de Pediatría del año 2009 a las Dras. D^a Alicia Lizondo Escuder, D^a María Sánchez Carbonell, D^a Elena Pérez Santallalla, D^a Belén Fernández Tudela y D^a Marta Castell Miñana.

La Sociedad Valenciana de Pediatría y la Escuela Valenciana de Estudios de la Salud (EVES), con el fin de promover y facilitar la Formación Continuada de los Pediatras de la Comunidad Valenciana han organizado el PLAN DE ACTUALIZACIÓN DE PEDIATRÍA. 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 ofertados para 2010, son:

GASTROENTEROLOGIA Y NUTRICION PEDIATRICA (Coordinadores Dres. Jaime Dalmau y Pilar Codoñer)

LA IMAGEN EN PEDIATRIA (Coordinador Dr. Hector Cortina)

CIRUGIA PEDIATRICA Y ORTOPEdia INFANTIL (Coordinadores Dres. Ana López y Jose R. Ebri)

DERMATOLOGIA PEDIATRICA (Coordinadora Dra. Isabel Febrer)

PROGRAMA SALUD (Coordinador Dr. Fco. Javier Soriano)

HEMATOLOGIA PEDIATRICA (Coordinador Dr. Rafael Fernández-Delgado)

OFTALMOLOGIA Y PATOLOGIA ORL PEDIATRICA (Coordinadores Dres. Pedro Sanz y José Dalmau)

ENDOCRINOLOGIA PEDIATRICA (Coordinadora Dra. Francisca Moreno)

NEONATOLOGIA (Coordinador Dr. Máximo Vento)

INFECTOLOGIA Y VACUNAS (Coordinador Dr. Javier Díez)

ALERGOLOGIA PEDIATRICA (Coordinador Dr. Antonio Martorell)

NEUMOLOGIA PEDIATRICA (Coordinadora Dra. Amparo Escribano)

CARDIOLOGIA PEDIATRICA (Coordinador Dr. José I. Carrasco)

OBESIDAD Y RIESGO CARDIOMETABOLICO (Coordinadora Dra. Empar Lurbe)

REUMATOLOGIA PEDIATRICA (Coordinadora Dra. Inmaculada Calvo)

URGENCIAS PEDIATRICAS (Coordinador Dr. Juan Aragón)

ODONTOESTOMATOLOGIA PEDIATRICA (Coordinadores Dres. Miguel Lairón y Francisca Marín)

NEUROLOGIA PEDIATRICA (Coordinador Dr. Fernando Mulas)

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

Cómo ya es habitual, en el mes de Octubre de 2009, se celebraron en Valencia las X Jornadas sobre Vacunas en Atención Primaria, que fueron organizadas por la Sociedad Valenciana de Pediatría y la Sociedad Va-

lenciana de Medicina Familiar y Comunitaria, con la colaboración de la Consellería de Sanitat, las cuales contaron con una gran participación de nuestros asociados.

En este Curso Académico, la Sociedad Valenciana de Pediatría ha colaborado en la celebración en Valencia del XV Curso de Avances en Pediatría (dirigido por el Dr. Ignacio Manrique) y el XII Curso Internacional de Actualización en Neuropediatría y Neuropsicología Infantil (dirigido por el Dr. Fernando Mulas.

Los días 14 y 15 de mayo de 2010, se celebra en Alicante el XXVI Congreso de la Sociedad Valenciana de Pediatría, cuyo programa científico incluye, en la jornada del día 14 la realización de Talleres Prácticos sobre “Dermatología Pediátrica Práctica”, “Exploración

funcional del niño asmático y técnicas de inhalación” y “Cardiología aplicada en Pediatría”, un Simposium sobre “NUEVA VACUNA ANTINEUMOCOCICA CONJUGADA TRECEVALENTE”, la sesión de presentación de Comunicaciones Orales y en Poster. En la jornada del día 15 se desarrolla una MESA DE CONTROVERSA sobre MANEJO Y PREVENCIÓN DE LA OBESIDAD EN PEDIATRIA, moderada por el Prof. Manuel Moya, exponiendo los dos puntos de vista el Dr. Miguel Angel Fuentes (Dieta de baja carga glucémica) y la Dra. Lorea Ruiz (Dieta hipocalórica según pirámide nutricional).

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

Valencia, Mayo 2010

Dr. Rafael Vila Martínez

Secretario de la Sociedad Valenciana de Pediatría



XVI CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA

COMITÉ ORGANIZADOR

Presidente:

Simona Mas Antón

Vocales:

Jesús Garde Garde
Belén García Avilés
Fernando Vargas Torcal
José Flores Serrano
Manuel Moya Benavent
Jenaro Jover Cerdá
Joaquín Carbonell Nadal
Fernando Goberna Burguera
Javier González de Dios

COMITÉ CIENTÍFICO

Presidente:

Belén García Avilés

Vocales:

Jesús Garde Garde
Simona Mas Antón
Teresa Toral Pérez
Luis Moral Gil
Nuria Marco Lozano
Isabel Rubio Díaz
Cristina Montahud Posada
Caridad Tapia Collado
Pilar Valverde Viu

SUMARIO

TALLERES PRÁCTICOS

- 3 Dermatología pediátrica práctica
- 5 Exploración funcional del niño asmático y técnicas de inhalación
- 7 Cardiología aplicada en pediatría

MESA DE CONTROVERSIAS: Manejo y prevención de la obesidad en pediatría

- 13 Dieta de baja carga glucémica
- 15 Dieta hipocalórica según pirámide nutricional

20 COMUNICACIONES ORALES

NEONATOLOGÍA	ALERGOLOGÍA
PEDIATRÍA GENERAL	NEUROLOGÍA
CARDIOLOGÍA	PATOLOGÍA INFECCIOSA
GASTROENTEROLOGÍA	HEMATOLOGÍA
NEUMOLOGÍA	ENDOCRINO

80 POSTERS

GASTROENTEROLOGÍA	HEMATOLOGÍA
PATOLOGÍA INFECCIOSAS	DERMATOLOGÍA
NEFROLOGÍA	PEDIATRÍA GENERAL
NEUMOLOGÍA	ENDOCRINO
REUMATOLOGÍA	NEONATOS
NEUROLOGÍA	

Dermatología pediátrica práctica

Isabel Betloch Mas, Almudena Monteagudo Paz.
Unidad de Dermatología Pediátrica. Hospital General Universitario de Alicante.

Las patologías cutáneas con las que debe enfrentarse el pediatra en su práctica clínica son múltiples y de diferente naturaleza, ya que incluyen tanto lesiones transitorias sin gran significado patológico, como lesiones de diagnóstico fácil pero de difícil manejo o lesiones de mayor dificultad diagnóstica o gravedad. Todas ellas deben ser tenidas en consideración y pueden ser objeto de una puesta al día.

A fin de repasar algunos de éstas patologías, hemos planteado la realización de este taller dermatológico, en el que en lugar de efectuar una exposición teórica de un tema concreto, quizás más fácil de encontrar en cualquier manual o publicación, se presentarán casos clínicos, para aclarar algunos conceptos, afianzar conocimientos, generar dudas o simplemente para compartir experiencias.

OBJETIVOS:

- Ofrecer a los participantes la oportunidad de conocer algunos casos de interés clínico.
- Proporcionar claves que ayuden al diagnóstico y al tratamiento.
- Potenciar la participación mediante la realización de preguntas interactivas.

MÉTODO:

Taller de dermatología pediátrica práctico a partir de la presentación de casos clínicos reales con diferente nivel de dificultad sobre los que se plantearán algunas preguntas sobre clínica, diagnóstico o tratamiento.

Los casos que se van a presentar, no se han unificado en base a su etiología, sino que se ha utilizado como hilo conductor la lesión elemental, o el síntoma clínico ante el que nos enfrentamos y que por tanto podrá obedecer a diferentes causas.

Así hemos agrupado los casos que vamos a presentar en :

- Niños con lesiones vesiculosas o ampollas
Se incluirán casos de niños con lesiones vesiculosas, papulovesiculosas o ampollas en diferentes localizaciones o con diferentes síntomas acompañantes, y que incluirán entre otros los siguientes casos:
 - o Lactante con vesículas faciales.
 - o Niño de 2 años con lesiones papulovesiculosas en manos y cara.
 - o Niño con vesículas en orejas y mejillas.
 - o Lesiones vesiculosas de distribución lineal.
 - o Lesiones en rodillas de evolución prolongada.
 - o Erupción pruriginosa en un niño de piel oscura.
- Niños con nódulos o tumoraciones:
 - o Dos hermanos con lesiones papulosas en pene.
 - o Niña con lesión exofítica en la oreja.
 - o Lactante con un nódulo en cuero cabelludo.
 - o Tumoración frontal en un neonato.
 - o Lactante con bultos en los pies.
 - o Niño prematuro con lesiones en la espalda.
 - o Niña venezolana con una lesión perlada en el ombligo.
 - o Nódulo violáceo en la pierna de un neonato.

Exploración funcional del niños asmático y técnicas de inhalación

Jesús Garde Garde*, Luis Moral, Teresa Toral, Nuria Marco, M^a Jesús Fuentes.
*Sección de Alergia Infantil. Hospital Universitario de Elche.

Las principales alteraciones funcionales del asma son la obstrucción del flujo aéreo, su reversibilidad, la variabilidad y la hiperrespuesta bronquial. La exploración funcional respiratoria es una herramienta fundamental en la valoración del niño asmático, aunque su utilidad es menor que en el adulto, dado que las alteraciones son menores. Nos sirve para confirmar el diagnóstico de asma, cuantificar la gravedad de la enfermedad, monitorizar la evolución y objetivar la respuesta al tratamiento.

En los niños colaboradores debe realizarse mediante espirometría forzada que, por su sencillez y coste, es la prueba principal para objetivar la obstrucción bronquial. También se debe estudiar la reversibilidad de la obstrucción bronquial y el grado de hiperrespuesta. Para ello se utiliza la prueba de broncodilatación y de hiperrespuesta bronquial inespecífica (metacolina, ejercicio, etc.)

No se recomienda la utilización de medidores portátiles del flujo espiratorio máximo para el diagnóstico funcional de asma. En los niños pequeños (no colaboradores) se pueden utilizar otras pruebas, como pletismografía corporal, oscilometría por impulsos, resistencias por oclusión o compresión toracoabdominal.

1. Espirometría:

La espirometría es una prueba médica que mide el volumen de aire que un individuo puede movilizar en función del tiempo. La espirometría forzada se obtiene tras realizar una espiración lo más rápida y prolongada posible tras una maniobra de inspiración máxima. Es la exploración funcional por excelencia en el asma. Se trata de una exploración sencilla de realizar, aunque al requerir la colaboración del paciente (dada su edad), puede resultar difícil de interpretar.

La espirometría es útil para el diagnóstico y para la monitorización de los niños asmáticos, pero para ello es necesario disponer de un buen espirómetro y la utilización de una técnica correcta, calibración diaria y un adecuado mantenimiento de los aparatos.

Elegir un buen espirómetro es fundamental para que el resultado final sea aceptable y creíble. Para el pro-

ceso de recogida de la señal se dispone de diversos sistemas. Suelen utilizarse sistemas abiertos medidores de flujos (neumotacógrafos) frente al convencional espirómetro cerrado que mide volúmenes. Los datos son procesados electrónicamente y presentados en forma de tablas y gráficos en una pantalla o impresos en papel.

2. Parámetros de Función Pulmonar obtenidos mediante espirometría:

Dos tipos de parámetros pueden ser medidos mediante espirometría. Parámetros que expresan volúmenes (FVC, FEV1) y parámetros que expresan flujos (PEF, FEF 25-75).

Los principales parámetros que pueden ser medidos mediante una espirometría basal forzada son:

2.1. FEV1 o VEMs. Volumen espiratorio forzado en el primer segundo.

Volumen de aire obtenido en el primer segundo de la maniobra de la espirometría forzada. Las unidades utilizadas son litros. Como parámetro aislado es el más importante y el más reproducible de las pruebas de función pulmonar, pero puede ser normal condiciones basales en la mayoría de los niños asmáticos. A pesar de este inconveniente, el FEV1 es el parámetro más útil para el seguimiento evolutivo del asma de cada paciente y en la práctica de trabajos de investigación clínica.

2.2. FVC. Capacidad Vital Forzada.

Volumen obtenido al final de una maniobra completa de espirometría forzada. Se expresa en litros. Es una medida indirecta del volumen pulmonar pero debe ser interpretada con cuidado. El resultado de la FVC puede verse reducido debido a un esfuerzo insuficiente en el momento de la realización de la espirometría o debido a procesos restrictivos. La importancia de la FVC en el diagnóstico del asma (proceso obstructivo, no restrictivo) se debe a que permite corregir el resultado absoluto del FEV1 y expresarlo en porcentaje sobre el FVC: el cociente FEV1/FVC.

2.3. FEV1/FVC (ó FEV1%).

Relación entre el volumen de aire que se obtiene en el primer segundo de la espiración forzada (FEV1) y la capacidad vital forzada (FVC). Es un índice utilizado para definir la existencia de limitación u obstrucción al flujo aéreo y se expresa como porcentaje (%). En pacientes asmáticos asintomáticos, el cociente FEV1/FVC está a menudo alterado, incluso con valores normales del FEV1. Sin embargo, una vez realizado el diagnóstico de asma, el FEV1 es, de forma aislada, el mejor parámetro para monitorizar la evolución del grado de obstrucción

En los procesos obstructivos (asma) se produce una reducción del FEV1 proporcionalmente mayor a la reducción de la FVC, por lo que el cociente FEV1/FVC disminuye. En los procesos restrictivos la reducción de FVC y FEV1 es proporcionalmente igual, por lo que no se altera el cociente FEV1/FVC, a excepción de los pacientes con asma grave en los que se puede provocar una disminución proporcional del FEV1 y FVC sin alteración del cociente FEV1/FVC, por lo que, de modo aislado, debe ser interpretado con precaución.

2.4. FEF 25-75 (ó MMEF): flujo espiratorio medio entre el 25% y el 75% de la VFC.

También denominado flujo espiratorio medio o mesoflujo. Es el flujo espiratorio obtenido durante la parte media de la maniobra de espiración forzada, cuando ha salido el 25% del aire y queda aún por salir el último 25%, medidos sobre el volumen de la capacidad vital. Las unidades son litros/segundo.

Este parámetro fue ideado para detectar obstrucción de las vías aéreas de menor calibre. Sin embargo el FEF 25-75 no es más sensible que el FEV1, pero sí mucho más variable y menos reproducible, por lo que debe de interpretarse con sumo cuidado, y sus posibles alteraciones han de ser siempre valoradas teniendo en cuenta el estado clínico del paciente y otros resultados previos o posteriores.

2.5. PEF (o FEM): flujo espiratorio máximo o pico flujo espiratorio.

Flujo espiratorio máximo obtenido durante la maniobra de espiración forzada. Puede expresarse en litros/segundo o en litros/minuto. El PEF es el punto más alto del gráfico en una curva flujo/volumen y normalmente se obtiene en el primer 0,1 segundo de la maniobra de espiración forzada.

Esta medición puede realizarse con aparatos portátiles

en el domicilio del paciente y no requiere una prolongada espiración. Pero es una maniobra muy dependiente del esfuerzo y de la habilidad técnica por parte del paciente, y con un bajo índice de reproducibilidad. Por ello su empleo ha caído en desuso y solo se utiliza en pacientes seleccionados en los que conviene realizar una vigilancia estrecha de su función respiratoria en un periodo concreto de tiempo.

3. Condiciones para la realización de una espirometría.

La espirometría es útil para el diagnóstico y para la monitorización de los niños asmáticos, pero para ello es necesario la utilización de una técnica correcta, calibración diaria y un adecuado mantenimiento de los aparatos. Además, deben controlarse las condiciones ambientales y del paciente durante la realización de la espirometría:

- Ausencia de broncodilatadores durante las 6 horas que preceden a la prueba.
 - Adiestramiento adecuado del personal que realiza la prueba.
 - Adiestramiento y adecuada colaboración del paciente.
 - Posición del paciente: sentado y erecto, sin cruzar las piernas o de pie. Sin cinturón ni nada que le oprima.
 - Con pinzas nasales.
 - Con boquillas no deformables.
 - Un mínimo de tres maniobras satisfactorias y un máximo de ocho. (Las dos mejores curvas deben variar entre sí como máximo un 5% en la capacidad vital)
 - Resultados sin artificios (tos, terminación prematura, inicio retardado)
 - Espiración sostenida durante un mínimo de 3 segundos.
 - Desempeño satisfactorio observado por el examinador.
 - De todas las pruebas debe quedar registro en papel.
- La VCF, el FEV1, y el cociente FEV1/VCF son los parámetros más importantes para interpretar una espirometría forzada. El FEF 25-75 es un parámetro muy sensible de obstrucción de vías respiratorias pequeñas. Es un parámetro que depende de la capacidad vital pero no depende del esfuerzo ni, en gran medida, de la colaboración del niño, al no considerar el 25% inicial y final de la curva, y tiene una gran variación interindividual por lo que nunca debe evaluarse de forma aislada. Sus posibles alteraciones han de ser siempre

valoradas teniendo en cuenta el estado clínico del paciente y otros resultados previos o posteriores.

4. Interpretación Clínica de un Test de Función Pulmonar:

Según los criterios de la American Thoracic Society se considera un patrón OBSTRUCTIVO cuando el paciente presenta un cociente FEV₁/VCF < 0,75 (0,80 en niños) permaneciendo la VCF normal o ligeramente disminuida. En cuyo caso la gravedad de la obstrucción se gradúa:

Gravedad	FEV ₁ % Previsto
Variante de la Normalidad	≥ 100
Leve	< 100 y ≥ 70
Moderada	< 70 y ≥ 60
Moderadamente Grave	< 60 y ≥ 50
Grave	< 50 y ≥ 34
Muy Grave	< 34

Una disminución marcada de la VCF, permaneciendo normal o aumentada la relación FEV₁/VCF > 0,80 se considera una alteración de tipo no obstructivo.

5. Test de broncodilatación:

En caso de que el niño presente un patrón obstructivo, por leve que sea (FEV₁ <100% del previsto) ha de considerarse la conveniencia de realizar un test de broncodilatación que, si es positivo, significará que el paciente presenta una obstrucción reversible del flujo aéreo e indicará una función pulmonar alterada.

Se realizará una nueva espirometría forzada tras la administración de una dosis de 400 mcg de salbutamol inhalado o fármaco equivalente. Se considera una prueba positiva si se produce un aumento del FEV₁ igual o superior al 12% respecto al valor previo o igual o superior al 9% respecto al valor teórico esperado.

6. Test de hiperreactividad bronquial

En los casos en que el niño presente una espirometría basal normal con un test de broncodilatación negativo, podremos recurrir a una prueba de hiperrespuesta bronquial, que puede realizarse con estímulos físicos, como la prueba de esfuerzo, o farmacológicos, como la prueba de metacolina.

Aunque el asma se asocia típicamente con una obstrucción reversible del flujo aéreo, tampoco estos hallazgos ni ningún otro, de modo aislado, son patognómicos en el diagnóstico del asma, y siempre han de ser interpretados sin perder de vista la sintomatología clínica que presenta el niño.

Cardiología aplicada en pediatría.

Lectura sistemática del electrocardiograma en pediatría.

Eladio Ruiz Ganzález.

Cardiología Pediátrica. Hospital de Manises.

1. Análisis del ritmo.

El ritmo normal del corazón es el ritmo sinusal, que se origina en el nodo sinusal situado en la aurícula derecha. Se define como:

- Ondas P positivas en las derivaciones I y AVF.
- Cada onda P debe ir seguida de un complejo QRS.
- El intervalo PR debe ser constante.

La onda P debe tener un voltaje (altura) < 2,5 mm y una duración (anchura o amplitud) < 0,11seg.

2. Cálculo de la frecuencia cardíaca.

Hay diferentes métodos. El papel del ECG corre convencionalmente a una velocidad de 25mm/s, lo que quiere decir que en cada segundo hay cinco cuadros grandes de ½ centímetro y que en 1 minuto hay 300 cuadros grandes. Para calcular la FC se busca la onda R que se encuentre sobre una línea gruesa de la cuadrícula y a partir de ahí se cuenta el número de cuadros grandes que hay hasta la siguiente onda R. La FC es igual a la división 300/ n° de cuadros grandes. (REGLA DE 300-150-100-75-60..)

La frecuencia cardíaca varía con la edad, situación en el momento de obtener el ECG (despierto, durmiendo, llorando), así como otros factores físicos como la fiebre.

Normalidad de FC en reposo.

Edad	Pulsaciones/min
Recién nacidos	110-150
2 años	85-125
4 años	75-115
< 6 años	60-100

Hablaremos de Taquicardia cuando la frecuencia cardíaca supera los límites de la normalidad para la edad y puede deberse a cualquiera de las siguientes situaciones: Taquicardia sinusal, Taquicardia supraventricular (auricular, nodal / unión AV o por reentrada), Taquicardia ventricular, Fibrilación auricular, Flutter auricular.

Hablaremos de Bradicardia cuando la frecuencia

cardíaca es menor del límite inferior de la normalidad para la edad y puede deberse a: Bradicardia sinusal, Ritmo nodal, Bloqueo auriculoventricular de 2° grado, Bloqueo AV de 3° grado (completo).

La arritmia más frecuentemente observada es la arritmia sinusal ó “respiratoria” en la que observaremos un enlentecimiento de la frecuencia cardíaca durante la espiración sin variar la morfología ni el eje de la onda P ni del QRS. Esto carece de significado patológico y es muy frecuente en la infancia.

3. Cálculo del segmento PR.

Representa la despolarización de las aurículas y el retardo producido en el nodo AV. Se mide desde el comienzo de la onda P hasta el comienzo de la onda Q ó R del complejo QRS. Se recomienda el cálculo en la der II (suele haber ondas Q visibles). El intervalo PR está condicionado por la FC y la edad (**Fig.1**).

4. Cálculo del intervalo QT.

Representa la sístole eléctrica ventricular ó lo que es lo mismo, el conjunto de la despolarización y la repolarización ventricular. Este se mide desde el comienzo del complejo QRS hasta el final de la onda T y su medida depende de la frecuencia cardíaca, así el intervalo QT se acorta cuando la frecuencia cardíaca es alta y se alarga cuando es baja. Por eso cuando se mide debe corregirse de acuerdo con la frecuencia cardíaca. Un intervalo QTc normal no supera los 0.44 seg excepto en lactantes. Un QTc superior a 0.49 s puede ser normal durante los primeros seis meses.

Fórmula de Bazett: $QTc = QT \text{ medido} / \sqrt{\text{intervalo RR previo}}$.

5. Análisis de la morfología de las ondas.

Complejo QRS:

- Corresponde a la despolarización ventricular.
- El voltaje del QRS es muy variable, existen valores de normalidad de voltaje de onda R y de onda S para la derivación estudiada en función de la edad (ver tabla). La presencia de voltajes superiores a la normalidad puede indicar hipertrofia ventricular.

Fig.1 Intervalo PR según frecuencia cardiaca y edad (límites superiores de la normalidad)

Frecuencia cardiaca	0-1 mes	1-6 meses	6 meses-1 año	1-3 años	3-8 años	8-12 años	12-16 años	Adulto
< 60						0,16 (0,18)	0,16 (0,19)	0,17 (0,21)
60-80					0,15 (0,17)	0,15 (0,17)	0,15 (0,18)	0,16 (0,21)
80-100	0,10 (0,12)				0,14 (0,16)	0,15 (0,16)	0,15 (0,17)	0,15 (0,20)
100-120	0,10 (0,12)			(0,15)	0,13 (0,16)	0,14 (0,15)	0,15 (0,16)	0,15 (0,19)
120-140	0,10 (0,11)	0,11 (0,14)	0,11 (0,14)	0,12 (0,14)	0,13 (0,15)	0,14 (0,15)		0,15 (0,18)
140-160	0,09 (0,11)	0,10 (0,13)	0,11 (0,13)	0,11 (0,14)	0,12 (0,14)			(0,17)
160-180	0,10 (0,11)	0,10 (0,12)	0,10 (0,12)	0,10 (0,12)				
>180	0,09	0,09 (0,11)	0,10 (0,11)					

De Park MK, Guntheroth WG: *How to read pediatric ECGs*, 3.*ed., St. Louis, Mosby, 1992.

- Si se produce un retraso o una interrupción de la conducción en cualquiera de las ramas del haz, el QRS se ensanchará de la manera característica del bloqueo de la rama derecha o izquierda del haz.

Segmento ST y onda T:

- Suele ser isoeléctrico (horizontal) ó puede presentar un ascenso < 2mm respecto de la línea de base (derivaciones precordiales). En la infancia-adolescencia puede haber un patrón de repolarización precoz con un aumento del segmento ST no patológico en algunas derivaciones.

- La onda T debe presentar la misma polaridad que el intervalo QRS.

VARIACIÓN DEL ECG NORMAL EN PEDIATRÍA:

Durante la vida intrauterina, las resistencias pulmonares son elevadas, y las presiones del circuito pulmonar superan las del sistémico. Esto trae consigo un notable desarrollo del miocardio ventricular derecho, lo que a su vez provoca algunos cambios significativos en el ECG del neonato. Además la inmadurez del sistema nervioso autónomo y los cambios respiratorios condicionan modificaciones sustanciales en el ritmo y la FC.

Las variantes más significativas del ECG del prematuro son:

- La FC es mas rápida (entre 120-220 l/m)
- Los prematuros tienen menor dominancia de VD que RNT.
- Los voltajes son más bajos que en RNT

- Las ondas T en V1 son negativas.

- Hay mayor frecuencia de Q profundas en V6 y el eje de QRS se encuentra más a la izquierda (dominancia VI)

- Intervalos PR, QRS y QT relativamente más cortos.

En el recién nacido:

- Voltajes bajos de QRS en derivaciones de los miembros.
- Desviación del eje a la derecha (hasta +180°).
- Ondas R altas en las derivaciones precordiales derechas (DPD)
- Ondas S profundas en derivaciones precordiales izquierdas (DPI)
- Relación R/S mayor que 1 en las DPD y pequeña en las DPI.
- Ondas T de bajo voltaje.
- La onda T en V1 puede ser positiva el primer día de vida pero suele hacerse negativa a los tres días de vida, sino sugiere hipertrofia VD.

De 1 semana-1 mes:

- Se mantiene la desviación del eje a la derecha
- Hay R dominante en V6, aunque una S dominante está dentro de los límites normales.
- Las ondas T de las derivaciones de miembros son de mayor voltaje que en los recién nacidos.
- Las ondas T en V1 son casi siempre negativas (si positivas sugiere HVD)

De 1-6 meses:

- Disminución del eje de QRS a la derecha, suele ser menor de +90° pero se considera normal hasta +125°.

- T en V1 negativa
- El patrón RSR' no es anormal siempre que la duración y amplitud de QRS no sean anormales.
- Muchos de los ECG de estos niños sugieren hipertrofia ventricular combinada debido a la gran deflexión QRS en las derivaciones precordiales.

De 6 meses-3 años:

- El eje de QRS suele estar menor de +90.
- La onda R es claramente dominante en V6.
- Muchos de los ECG de estos niños sugieren hipertrofia ventricular combinada debido a la gran deflexión QRS en las derivaciones precordiales.

De 3-8 años:

- La progresión R/S del adulto en las precordiales es la regla (S dominante en DPD y R dominante en DPI)
- En las DPD se ven todavía potenciales relativamente grandes.
- Las ondas Q de las DPI son de amplitud larga pero menor de 5 mm.

De 8-16 años:

- El eje de QRS está en 0° a +90°, con una media de +60°.
- Se observa un patrón QRS del adulto o una progresión R/S del adulto.
- Las ondas T en V1 pueden ser positivas. Las ondas T negativas no son anormales en V1 a V4.

A medida que el niño va creciendo y las presiones pulmonares van bajando y las sistémicas subiendo, el

ECG va pareciéndose progresivamente al del adulto, lo cual se consigue a edades que pueden variar desde los 6 a los 14 años.

Bibliografía:

Myung K. Park y cols. El electrocardiograma pediátrico. Mosby 1994.

Farreras P, Rozman C. Medicina Interna. 15ª ED. Barcelona: Elsevier; 2004.

Esteve J, Mitjans J. Electrocardiograma. Enfermería. Técnicas clínicas. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2002.

Noguer L, Balcells A. Exploración clínica práctica. Preliminares anatomo-clínicos. Barcelona: Masson; 2000. p. 25-44.

Lindner UK, Dubin D. Introducción a la electrocardiografía. Barcelona: Masson; 2004.

Moreno Gómez R, García Fernández MA. Como leer electrocardiogramas.

Electrocardiografía básica. Aravaca (Madrid): McGraw Hill; 2002

Moreno Ochoa L. Cómo entender un electrocardiograma. Madrid: Díaz de Santos; 2000.

Rekarte J, Oria García A. Aspectos prácticos de electrocardiografía en urgencias Madrid: Aran; 2000.

Rodríguez Padial L. Curso básico de electrocardiografía. Bases teóricas y aplicación diagnóstica. Madrid: Jarpyo Editores; 1999.

MANEJO Y PREVENCIÓN DE LA OBESIDAD EN PEDIATRÍA

Una nueva Pirámide Nutricional con “baja carga glucémica” ¿Por qué?

Miguel Ángel Fuentes Castelló.

Endocrinología Infantil. Hospital General Universitario de Elche.

Decir que actualmente existe una epidemia mundial de Obesidad que ya afecta gravemente a nuestro país y nuestra Comunidad Autónoma, con extensión a la población infantil, cuya repercusión a todos los niveles ya no escapa a nadie y que motiva entre otras cosas esta ponencia es algo que en este punto debería darse por supuesto. A modo de introducción pues, sólo dar 3 datos; la epidemia se inició en un lugar muy concreto, como es EEUU; en un momento muy concreto, como es 1975; pese a unas normas muy concretas sobre qué hay que comer para estar sano y no engordar, como son las recogidas por la pirámide nutricional de la USDA de 1992 que dicen que el 55 % de las calorías deben provenir de los carbohidratos, el 15% de las proteínas y el 30 % de las grasas. Es por ello que estudiar lo que ha sucedido en EEUU en estos últimos 35 años es tan importante como revisar sus recomendaciones nutricionales (recogidas en dicha pirámide); lo es porque, de haberse cumplido las mismas en la población estadounidense, no parecen haberse mostrado demasiado recomendables, a la vista de sus resultados. A día de hoy, en EEUU más del 38 % de la población adulta y más del 18 % de los niños presentan sobrepeso en rango ya de obesidad. Las diversas ediciones del estudio NHANES así lo demuestran. Sus percentiles de IMC en la población general infantil han aumentado tanto que su percentil 75 de IMC en el año 2000 en algunas edades coincide con nuestro percentil 97 de 1988 (trabajos de Hernandez y cols); dicho de otro modo, al niño que a finales de los 80 nosotros considerábamos obeso, hoy día, en USA, estaría sólo un percentil por encima de la me-

dia. Podríamos decir que su población general actual ha enfermado tanto de sobrepeso que ya no vale como patrón de referencia respecto al que diagnosticar dicho sobrepeso.

Vayamos ahora a nuestro entorno. El estudio PAIDOS fue el primero a nivel nacional que cifró la prevalencia de Obesidad Infantil en España en 1984 en un 6 %; posteriormente el estudio ENKID, también nacional, la cifró en el año 2000 en un 14 % (llegaba al 26% si hablábamos de obesidad o sobrepeso); en una consulta hospitalaria de Endocrinología Infantil como la mía, en un Hospital General Universitario como es el Hospital de Elche, actualmente el 25 % de las primeras visitas presentan sobrepeso (consulten por ello o no). La progresión es evidente, al igual que la llegada de la epidemia. ¿Cuál era la prevalencia de obesidad infantil en EEUU justo antes de su epidemia de obesidad, al inicio de los años 70? Del 5,5 %; curiosamente casi la misma que en España en 1984. En sólo 30 años los estadounidenses han visto triplicada su prevalencia de obesidad infantil; nosotros aquí en 25 años vamos camino de conseguir una progresión similar, aunque habiéndola iniciado aproximadamente 10 años después que ellos.

Pocos médicos conocen a fondo la génesis de la pirámide nutricional de 1992 de la USDA (siglas en inglés que describen no a ningún organismo científico endocrinológico, ni médico, ni de la OMS, sino “solo” al United States Department of Agricultura; Ministerio de Agricultura de USA) cuyas recomendaciones, sin embargo, se explican en las facultades de medicina, se difunden por los medios de comuni-

cación, adornan (en forma de láminas divulgativas) las paredes de consultas y clínicas, se integran en el marketing de las cajas de galletas y/o cereales de desayuno... De hecho, ha sido tal la difusión y la repercusión mundial que ha logrado ese icono de la pirámide donde las grasas ocupan el vértice y los cereales, como arroz, panes, pastas y patatas ocupan la base, que habría que felicitar al diseñador que le otorgó esa forma gráfica tan acertada, con la que ha logrado ser casi un dogma en materia de nutrición.



Fig. 1 : Pirámide Nutricional de la USDA, de 1992.

La famosa pirámide (Fig. 1) aloja en su base los alimentos farináceos, ricos en almidón (molécula que no olvidemos que no es más que cadenas de glucosa), por delante de las frutas, verduras y hortalizas que curiosamente quedan relegadas al segundo nivel pese a ser los carbohidratos unánimemente considerados como los más sanos (al contener el mayor aporte de fibra, sales minerales y vitaminas, con la menor densidad calórica y el índice glucémico más bajo). El otro grupo de carbohidratos especialmente saludable para la ciencia médica aparece aún más lejos de la base, en el tercer nivel, junto a los huevos, el pescado, las carnes magras y los lácteos; serían las legumbres (destacado componente de la tan afamada dieta mediterránea tradicional pero, al parecer, con escasísima representación en los intereses científicos del Ministerio de Agricultura de EEUU). Sólo con eso, con una pirámide en la que en la base no figuran las verduras, las frutas y las legumbres, probablemente la ciencia médica internacional debería haberse mostrado escéptica y haber dudado de su validez. ¿De verdad hay evidencias científicas sólidas a favor de los derivados de las harinas (que en un 90 % en el mundo desarrollado nos llegan sólo como refinadas de forma industrial) por encima de verduras, frutas y legumbres

a la hora de mejorar la salud y prevenir la obesidad humanas?. ¿Pueden ser la base de la nutrición humana alimentos que no se encuentran en la naturaleza en ninguna zona del planeta, como son - por ejemplo - las galletas supuestamente integrales, los macarrones, los rebozados, los panes cada vez más refinados y adulterados (con lactosa, dextrosa y otros azúcares) como el pan de molde, los cereales de arroz o trigo inflado azucarado para desayuno...? ¿Tiene sentido desde un punto de vista evolucionista que alimentos a los que nuestro cuerpo está acostumbrado y adaptado desde hace más de 5 millones de años sean menos sanos y necesarios para nosotros que otros que nos acompañan desde hace solo unos cientos de años y que se han popularizado ya tras la revolución industrial? La patata y el maíz se consumen en Europa sólo desde el año 1600 aproximadamente, y en formas tan procesadas y manufacturadas como hoy día desde hace apenas 50-100 años. Los cereales de desayuno son otro curioso ejemplo, inicialmente solo se producían para la dieta alimenticia de los pacientes del hospital Battle Creek Sanitarium y comenzaron a venderse a los consumidores en general ya en 1906, cuando es fundada la compañía "The Battle Creek Toasted Corn Flakes Company", propiedad de los hermanos, médicos ambos, William Keith Kellogg y John Harvey Kellogg; hoy conocida como "The Kellogg's Company". Para las generaciones de niños españoles de hoy día un desayuno a base de ese tipo de cereales constituye un paradigma de salud que les parece que ha existido siempre, cuando la realidad es que se popularizó en nuestro país desde hace sólo 15 o 20 años. Lo curioso es que a los padres de esos niños, a los médicos de esos niños, y a los responsables de los medios de comunicación que "informan" a esos niños parece haberseles olvidado ese dato, cuando hace 15 o 20 años ellos también estaban aquí. La pirámide respalda más recomendaciones muy discutibles, como poner a todas las grasas en el mismo sitio, cerca de la cúspide o en ésta misma, al mismo nivel que los azúcares añadidos y los productos de confitería, cuando hace ya muchos años que disponemos de evidencias científicas sólidas para avalar el consumo de muchos tipos de grasa, como aceites vegetales crudos (de oliva y otros), frutos secos, aceitunas, semillas oleaginosas y pescado azul. De nuevo parece que en los intereses del Ministerio de Agricultura estadounidense las olivas y sus derivados no ocupan un lugar predominante. No puedo evitar que me resulte sospechoso que en el protocolo legal de la pirámide original figurara el com-

promiso expreso de revisarla y actualizarla, conforme a los descubrimientos científicos del momento, cada 5 años y que la primera actualización desde 1992 haya sido en 2005, cuando mucho tiempo antes disponíamos de evidencias a favor de un tratamiento más justo hacia ciertos tipos de grasa y en contra de ciertos tipos de carbohidratos. Lo cierto es que la clasificación de las grasas como "buenas" o "malas" ha dado muchos tumbos desde que en los años 70 empezaran a tener repercusión las dietas llamadas cardiosaludables y con ellas las modas de los productos bajos en grasa. En 1965 la población estadounidense ingería nada más y nada menos que el 45 % de las calorías de su dieta en forma de grasa (140 gr/día los hombres y 85 gr/día las mujeres), el 35 % en forma de carbohidratos y un 20 % en forma de proteínas (1). La Asociación estadounidense del corazón ya en esos años 60 fijó el límite recomendado para el consumo de grasas en el 30% de las calorías, pero son cada vez más los autores que siguen buscando sin éxito alguna evidencia científica que respaldara ese dato; parece como si simplemente alguien (importante y prestigioso probablemente) en su momento se lo sacara de la manga sin más. El siguiente paso fue hablar de evitar el colesterol y demonizar el consumo del huevo por su alto contenido en éste. Hoy sabemos que, salvo una minoría especialmente responsable a las variaciones en el aporte de colesterol de la dieta, la inmensa mayoría de los mortales apenas ven modificadas sus cifras de colesterol plasmático por mucho que aumenten o limiten el colesterol en su dieta. Con el descubrimiento de las lipoproteínas LDL y HDL y su influencia en la aterogénesis (favoreciéndola o dificultándola respectivamente), se pasó a hablar de grasas saturadas e insaturadas al ser aparentemente sólo las primeras las que elevaban las LDL. Estaba también la asociación estadística entre un consumo alto de grasa en el primer mundo y una enfermedad coronaria más prevalente en dicho primer mundo. Aproximadamente sólo la mitad de la grasa consumida en los países desarrollados es saturada y el planteamiento de que reducir drásticamente el consumo de grasa en general evitaría ésta resultó demasiado simplista, al reducir también demasiado el consumo de grasa poliinsaturada, que luego vinimos a descubrir que era la que mantenía el HDLc suficientemente alto como para prevenir de la aterogénesis (al menos esa es una hipótesis muy aceptada y difundida). Se complicó más cuando descubrimos que no toda la grasa insaturada es "buena" porque si la insaturación de los ácidos grasos es de tipo "trans" en vez

de "cis" invierten sus efectos y pasan a aumentar el LDL y disminuir el HDL. Lo cierto es que, tras mucha investigación y cientos de publicaciones al respecto, la única grasa (a efectos de dislipemia y arteriosclerosis), sobre cuyo poder patógeno hay consenso científico unánime, es esa grasa trans, también llamada grasa hidrogenada (hidrogenación parcial o total) y que encontramos en forma de margarinas, hechas a partir de aceites vegetales (que solidifican al hidrogenarse industrialmente). Estas margarinas o "grasas vegetales parcialmente hidrogenadas autorizadas" muchas veces se localizan casi exclusivamente en rebozados, en lácteos industriales y en la llamada "bollería industrial" (como medio graso de ligar las masas de harina con las que se fabrican galletas, bollería, bizcochos y demás productos de horno tan populares hoy día entre nuestros niños). Curiosamente, parte de esa bollería, no queda claramente desaconsejada en la pirámide e incluso aparece en la base de ésta (como es el caso de las galletas y similares). Sin embargo, después de más de 30 años de cruzada contra la grasa dietética para evitar la enfermedad coronaria, ésta, lejos de desaparecer, es cada vez más prevalente.

En 2001, Samuel Walter Willett, a la cabeza del departamento de Salud Pública de la Universidad de Harvard, que había destacado como uno de los especialistas en la materia más críticos con la pirámide de 1992 de la USDA, ese año publicó una pirámide nutricional alternativa, recogiendo en la misma las que a su juicio eran las evidencias científicas del momento en materia de nutrición (Fig. 2). Esa pirámide incluía un recordatorio de la importancia del ejercicio físico y el control del peso y alojaba en su base los cereales de verdad integrales, de bajo índice glucémico, junto con las grasas poliinsaturadas de aceites vegetales y semillas/frutos oleaginosos. En su segundo nivel seguían estando la fruta y la verdura, seguidas de frutos secos y legumbres; en un tercer escalón pescado, huevos y carnes magras; en el cuarto lácteos (en menor cantidad que en la antigua); Por último, en el vértice, alojaba a un mismo nivel, los azúcares, las carnes grasas y la mantequilla, nada más y nada menos que junto al arroz blanco, el pan blanco, la patata, las pastas y la bollería. ¡¡Estos últimos alimentos ocupaban antes la base de la pirámide y ahora estaban en su vértice!! Su publicación, "Reconstruyendo la pirámide nutricional", de Febrero de 2003, es a mi juicio tan recomendable como me temo que desconocida; en ella argumenta su propuesta de pirámide dietética,

desarrollando el concepto de que no es la cantidad de grasa ingerida lo importante sino probablemente el tipo de ésta (en muchas poblaciones, no hay correlación entre el consumo de grasa total y la enfermedad coronaria), al igual que jerarquiza los tipos de carbohidratos en función de su velocidad de absorción y su impacto glucémico en el organismo humano. También presenta los lácteos como un producto sobrevalorado (en ocasiones los países con mayor consumo dietético de calcio son los que tienen mayor prevalencia de fracturas óseas) y finalmente recuerda que las evidencias que correlacionan un consumo de grasa elevado y el cáncer son aún débiles, inconstantes y, cuando menos, muy discutibles (2).



Fig. 2 : Piramide Nutricional propuesta por la Escuela de Salud pública de Harvard tal como aparece en “Willet, Eat, Drink and be Healthy, 2001”. de Salud pública de Harvard tal como aparece en “Willet, Eat, Drink and be Healthy, 2001”.

Pero, tal vez, lo primero que cabría preguntarse, antes de seguir desmontando la pirámide de 1992 de la USDA, es si la población estadounidense, tan cada vez más obesa, ha llegado a esa situación por no cumplir con esas normas nutricionales o si, por el contrario, cumple esas recomendaciones de que el 55 % de las calorías consumidas deben provenir de los carbohidratos (6-11 raciones/día en forma de almidones como harinas y derivados, 3-5 raciones/día en forma de verduras y hortalizas, 2-3 raciones/día en forma de frutas), el 30 % de las grasas y el 16 % de las proteínas (todo ese aporte graso-protéico sería en forma de 2-3 raciones/día de pescado, carnes y/o huevos y 2-3 raciones/día de lácteos, frutos secos

y/o legumbres) (3). Al revisar el informe del proyecto NHANES de los propios estadounidenses (datos del ministerio de Agricultura nuevamente) vemos que sí, que desde 2001 a 2006, las encuestas nutricionales reflejan que esas son las proporciones de nutrientes que consumen. Vemos, por tanto, que pese a cumplir con la pirámide nutricional se ha llegado al nivel de obesidad creciente actual. Esas recomendaciones de 1992 y revisadas en 2005 no han evitado en absoluto la pandemia de obesidad, pero... ¿la habrán incluso favorecido? ¿Hasta qué punto el demonizar el consumo de grasas y favorecer, a cambio, el consumo indiscriminado de carbohidratos, sin atender al tipo y la calidad de estos, ha podido influir en la epidemia de obesidad y en la de Diabetes tipo 2 y de enfermedad coronaria subsiguientes? ¿Cuál es el nexo de unión fisiopatológico que permite que de los carbohidratos pasemos a la arteriosclerosis? La posible explicación pasa, inevitablemente, por un repaso de nuestra fisiología del ayuno.

El primer argumento a favor de un consumo relativamente reducido de carbohidratos es elemental, ha estado siempre delante de nuestros ojos y viene del campo de la fisiología humana; nuestras reservas de depósito de carbohidrato son limitadas. Un hígado humano adulto en condiciones normales puede contener, como máximo, 100-120 gr de carbohidratos en forma de glucógeno. El resto de carbohidrato se almacenará como glucógeno muscular en una cantidad que admite mayor variabilidad (hasta 300-320 gr en condiciones normales o más si la masa muscular está hipertrofiada) y que sólo se usa durante el ejercicio intenso (anaerobio). Una vida más bien sedentaria donde el ejercicio sea en todo momento leve aunque sostenido en el tiempo (aeróbico) apenas necesita consumir glucógeno, ya que catabolizando los depósitos grasos obtenemos el 80 % de la energía necesaria para ello y de un modo más eficiente. El glucógeno hepático actúa como un sistema tampón, como un “glucostato”, para mantener la glucemia constante entre unos márgenes mientras da tiempo a que se obtenga más o menos energía a partir de las grasas. El glucógeno muscular interviene sólo durante el ejercicio explosivo y anaeróbico. De hecho, el glucógeno hepático se sintetiza y cataboliza con gran facilidad y a velocidades similares en uno y otro sentido, mientras que el muscular se consume hasta 300 veces más rápido de lo que se fabrica (puede llegar a tardar de 48 horas a 5 días en reponerse una vez gastado por el ejerci-

cio). Sabemos que el ayuno nocturno tarda 8-12 horas en agotar el glucógeno hepático. El cálculo es simple cuando nos paramos a hacerlo; para una dieta de 2000 cal en la que el 55% venga de los carbohidratos, como dice la pirámide, habría que ingerir 275 gr (1100 cal) de éstos al día, casi el triple de la capacidad hepática humana. No olvidemos que a partir de las 900 calorías restantes, ingeridas en forma de aporte grasoprotéico, también obtenemos energía (proceso llamado neoglucogénesis). Tal aporte de carbohidratos sólo tendría sentido si nuestra actividad física diariamente incluyera más de 2 horas de ejercicio físico muy intenso, en rango anaerobio, como para quemar (y tener luego que reponer) todo el glucógeno muscular. De no ser así, ¿para que queremos tanto carbohidrato? Sin hacer ejercicio, en 24 horas no lo quemaríamos todo y sencillamente la glucosa proveniente de ese carbohidrato sobrante nuestro cuerpo lo transformaría en grasa para poder almacenarlo. Y debe hacer esa transformación y ese almacenaje rápido, porque de lo contrario la glucosa excedente se acumularía en sangre, con consecuencias negativas para nuestra salud si lo hace por encima de unos límites, estado al que los médicos llamamos... ¡Diabetes Mellitus! (en este caso del tipo 2 para ser exactos).

Y aquí viene la sorpresa, que tiene a su vez mucho de paradoja; ¿Qué tipo de grasa sintetiza nuestro hígado a partir del carbohidrato sobrante? Pues hoy día ya sabemos que es en su mayor parte grasa saturada (ácido palmítico, que luego es elongado por la unión de acil-CoA y malonil-CoA para formar largas cadenas de ácidos grasos saturados), precisamente como la que tanto nos esforzamos últimamente en evitar consumir (4). De hecho, todos los ácidos grasos saturados son sintetizables por el cuerpo humano y son algunos de los insaturados (como linoléico u omega-6 y linolénico u omega-3), los llamados esenciales, los que debemos ingerir al no poder fabricarlos a partir del carbohidrato (nuestra acil coenzima desaturasa introduce una instauración en C4, C5, C6 y C9 pero no puede hacerlo a partir de C9) (5). Así pues, si fisiológicamente nuestro depósito de glucógeno, de carbohidrato, es el más limitado y si el único producto específico final del carbohidrato, la glucosa, la podemos obtener en toda la cantidad que precisemos a partir del depósito de grasa que sí es ilimitado (siempre que no tenga que ser en tiempo record, como es el caso de un ejercicio especialmente intenso, para lo que sí usáramos la glucogenolisis muscular), entonces... ¿No parece un contrasentido que tengamos que comer siempre

y como norma mucho más carbohidrato que grasa y proteínas incluso aunque nuestra vida sea más bien sedentaria? Sobre todo teniendo en cuenta que los únicos nutrientes que no podemos fabricar a partir de nuestras reservas no son justamente los carbohidratos, sin cuya ingesta podríamos por tanto sobrevivir, sino ciertos ácidos grasos y ciertos aminoácidos que sólo podemos obtener si los ingerimos directamente (los llamados esenciales).

Hay además, razones evolucionistas, externas a nuestra propia fisiología, pero que por fuerza han debido modular ésta, que nos hacen pensar que nuestro metabolismo ha debido adaptarse e incluso originarse en un entorno ambiental con aportes de carbohidratos más escasos y de un tipo muy distinto al que actualmente se preconiza en la pirámide nutricional de la USDA. En el mundo primitivo, previo a la era agrícola, cuando el hombre era recolector, pescador y cazador, los carbohidratos disponibles no eran harinas de almidón a partir de arroz y cereal, ni tampoco los azúcares extraídos de dicho almidón, ni mucho menos sus derivados líquidos (como el famoso sirope de dextrinomaltoza de maíz, usado cada vez más como endulzante en la industria alimentaria). Eran, por el contrario, los existentes en la fruta, la verdura, las bayas y raíces, hortalizas silvestres comestibles, así como la lactosa de la leche y los existentes en huevos, frutos secos y algunas vísceras (a veces olvidamos que en estos alimentos hay pequeñas cantidades de carbohidratos); todos ellos, alimentos de bajo o muy bajo índice glucémico. Así mismo, el hombre primitivo comía siempre que podía alimentos grasos y/o grasoprotéicos derivados de la caza y la pesca. Además, con un estilo de vida mucho menos sedentario y con ejercicio físico integrado en la vida cotidiana. Ese entorno alimentario hace 5 millones de años debió forzar y perfeccionar la capacidad de neoglucogénesis de los primeros homínidos, adaptándolos a los largos periodos de ayuno, propios de una época en que aún no dominaban su ecosistema. Y así debió ser durante millones de años hasta que en Egipto y en Mesopotamia, hace "sólo" 4000 años, se descubrió la Agricultura. Aún a día de hoy tampoco en todo el mundo se ha realizado ese cambio y sigue habiendo pequeñas islas, junglas, montañas o desiertos, donde ecosistemas extremos y aislados no han permitido la instauración del "dominio agrícola industrializado" sobre la dieta de sus pobladores, que sin embargo siguen sobreviviendo y reproduciéndose, perfectamente adap-

tados a su entorno, ajenos a la epidemia de obesidad, de diabetes tipo 2 y de enfermedad coronaria que nos afecta en el llamado “primer mundo”. Curiosamente, en ese primer mundo la obesidad ataca de forma más acusada en los sectores socio-económicamente más desfavorecidos, pero cuando se extiende (o globaliza) al tercer mundo, está incidiendo más en los sectores más ricos del mismo (los que tienen poder adquisitivo suficiente como para imitar nuestro estilo de “alimentación occidental”)(6). Este dato, el hecho de que respete más a unas clases sociales que a otras, viene a confirmar que la pandemia de obesidad actual tiene forzosamente que tener una causa ambiental, cosa por otra parte obvia si atendemos al hecho de que se ha instaurado en apenas 25 años (recordemos que en 1970 sólo el 5% de los niños en EEUU eran obesos y en 1995 ya lo eran más del 15 %); a semejante velocidad es imposible que pueda darse ningún cambio en el marco genético o metabólico de la especie humana al que atribuir la pandemia.

Toda esta argumentación un tanto filosófica está por fin viéndose confirmada gradualmente por la experimentación reflejada en la bibliografía médica. Una publicación tuvo especial repercusión y reabrió el debate sobre el uso de dietas alternativas, en lugar de la simple restricción calórica manteniendo las proporciones de nutrientes propuesta por la pirámide nutricional, que era y es el patrón oro de una “dieta sana” para la comunidad médica internacional. Fue la que apareció en *N Engl J Of Med* en 2003, firmada por Gary D. Foster et al, de la Universidad de Pennsylvania (7). Este estudio prospectivo comparó la respuesta a dos dietas diferentes, a los 6 meses y al año, en dos grupos, randomizados, de 33 y 30 adultos obesos (IMC medio de 33,5); el primero siguió una dieta baja en carbohidratos pero libre en calorías, nada más y nada menos que la polémica “dieta Atkins”, mayoritariamente criticada y despreciada por la comunidad médica desde que en 1972 vio la luz en su primera edición (pese a haber sido el libro de dietas más vendido de la historia); el otro grupo siguió una dieta hipocalórica convencional (1400 cal/día para mujeres y de 1700 cal/día para hombres), con un 60% de carbohidratos, 25% de grasa y 15 % de proteínas. Acabaron el seguimiento, tras el año completo, 20 casos del primer grupo y 17 del segundo. De esta muestra final, a los 6 meses el “grupo Atkins”, sin restricción calórica alguna, había perdido casi el doble de peso (un 9,7 % de su peso) que el “grupo

convencional” (que perdió un 5,3 % de peso); a los 12 meses la diferencia seguía siendo muy significativa (un 7,3 % por un 4,5 %). Pero lo más sorprendente vino cuando se compararon los datos del lipidograma en ambos grupos. Lo lógico era esperar que el exceso de grasa del grupo Atkins, pese a lograr una mayor pérdida de peso (aún inexplicada, por otra parte, por el recuento de calorías), empeoraría el perfil lipídico. No fue así. El “grupo Atkins” incluso mejoró su lipidograma respecto al grupo convencional, ya que a los 12 meses del seguimiento, pese a que su colesterol total y su LDLc no mejoraron nada (sí lo hicieron en el grupo convencional aunque ligeramente y de forma no significativa), sus Triglicéridos y su HDLc mejoraron en un grado muy significativo, disminuyendo los primeros un 30 % y aumentando la segundas un 20 % respecto al grupo convencional.

Tras éste, múltiples estudios arrojaron en su mayoría resultados idénticos o muy similares, algunos de ellos hechos con población adolescente (8,9,10,11,12,13). Existe así mismo un completo metanálisis que analiza todos estos trabajos (14).

Si estos datos eran ciertos había que explicar dos cosas; ¿Cómo era posible adelgazar sin restricción calórica? ¿Acaso una caloría no es siempre una caloría? Y ... ¿Cómo comiendo más grasa y menos carbohidrato puede mejorar nuestro perfil lipídico? No hay respuestas completas para ninguna de las dos, pero cada vez hay más datos en la bibliografía que van contribuyendo a ello. A la segunda cuestión ya he intentado responder cuando anteriormente hablamos sobre la síntesis hepática de grasa saturada a partir de un exceso de carbohidrato, con la hipertrigliceridemia consiguiente (15), y sobre el efecto nocivo sobre la HDLc que tiene el reducir la grasa de nuestra dieta si con ello reducimos también la grasa insaturada. Una hipótesis que resumiría esto y que avalan algunos autores de prestigio sería que el problema no es el exceso de grasa sino el tipo y la calidad de ésta, así como el uso que haga nuestro cuerpo de ella (anabólico o catabólico) según la situación hormonal y metabólica en que nos encontremos en el momento de ingerirla. No se procesan igual los lípidos ingeridos si estamos catabolizando grasa corporal, en situación de neoglucogénesis, lo cual sucede con insulinemias muy bajas, que si los ingerimos en el contexto de una resistencia a la insulina, con hiperinsulinemia (inducida por ejemplo por tomarlas junto a bebidas azucaradas de altísimo índice y carga glucémica).

En cuanto a la otra incógnita, que la nula restricción

calórica induzca pérdidas de peso iguales o incluso mayores que las dietas hipocalóricas, admite varias consideraciones. En primer lugar, está el hecho de que los nutrientes que han demostrado ser más saciantes son los de bajo índice glucémico, es decir los que contienen mucha fibra y los que contienen mucha proteína. También la situación metabólica de neoglucogénesis, con catabolismo graso y cetosis sostenidas, tienen un efecto saciante. Esto podría llevar al hecho, a veces inadvertido en ciertos estudios (como en el citado de Foster GD, de 2003) y propuesto por varios autores, de que al eliminar los carbohidratos de alto índice glucémico de nuestra dieta y cambiarlos por otros de bajo índice glucémico y alimentos graso-proteicos, se acaben ingiriendo al final menos calorías al ser ésta dieta resultante de mayor efecto saciante. Esto se contradice parcialmente en algunos trabajos en los que sí se han contabilizado las calorías ingeridas por el grupo que siguió dieta baja en carbohidratos, viéndose que seguían ingiriendo más calorías que el otro grupo de dieta convencional y sin embargo, pese a ello, continuaban perdiendo más peso que éste (8).

Otra explicación vendría de la llamada "termogénesis de los alimentos"; este término hace referencia a la energía empleada (y disipada en forma de aumento de temperatura corporal) por nuestro cuerpo al digerir y anabolizar un alimento. Los distintos nutrientes precisan de gastos de energía distintos para poder procesarse y asimilarse; así, el 3% de las calorías que ingerimos en forma de grasa se pierden en este proceso, al igual que el 7% de las calorías que ingerimos como carbohidratos y ... ¡el 30 % de las que ingerimos como proteínas! Hasta un tercio, pues, de la energía que aporta la proteína no puede llegar a engordarnos. De hecho, según algunos estudios (16) la energía disipada por termogénesis postprandial se eleva en un 100% al cambiar de una dieta alta en carbohidratos a una alta en proteínas, manteniendo el aporte de grasa constante. Otro posible argumento, que no se ha llegado a confirmar, lo anticipó ya Robert Atkins en su libro hace ya muchos años, al defender la hipótesis de que extraer energía de las grasas y las proteínas - manteniendo cierto grado de neoglucogénesis y cetogénesis casi constantes -, era menos rentable energéticamente para el organismo que extraerla de los carbohidratos ingeridos continuamente (lo cual, a través de la hiperinsulinemia y la resistencia periférica a ésta, mantendría inhibida la lipólisis y la cetogénesis de forma casi constante).

Ya hemos hablado bastante en detalle de tipos de grasa, hablemos ahora del otro protagonista, de los tipos de carbohidratos. En Marzo de 1981, once años antes de que la pirámide de la USDA viera la luz, el Dr. David Jenkins, de la Universidad de Toronto, describió por primera vez el concepto de "índice glucémico" (IG) de un alimento. El IG clasifica a los alimentos en función de la respuesta glucémica del cuerpo humano a los mismos; a la ingestión de una cantidad de dicho alimento que contenga 50 gr de hidratos de carbono (17). De este modo no influye la cantidad de carbohidratos que contenga cada alimento (siempre serán 50 gr), sino la calidad de éste en cuanto a su velocidad de absorción y a la respuesta glucémica que ésta provoque. Para establecer el índice glucémico de un alimento se recurren a personas voluntarias en las que, tras un ayuno nocturno, se mide la glucemia después de haber ingerido una cantidad del alimento en cuestión (la cantidad de alimento tiene que ser tal que proporcione 50 g de carbohidrato disponible biológicamente). Las medidas de esta curva de glucemia se realizan a intervalos de tiempo previamente establecidos, hasta un máximo de 120-180 minutos. Tales medidas se comparan con las de un producto, que hará de referencia, glucosa o pan blanco (según autores), al que para ello se le asigna arbitrariamente un IG de 100. Al alimento cuya ingesta, por ejemplo, induzca una curva de glucemia que sea la mitad de la del azúcar se le asignará un IG de 50 y así sucesivamente. El IG debería haber echado por tierra la antigua clasificación de los carbohidratos en simples (azúcares como monosacáridos y disacáridos), tradicionalmente considerados como de rápida absorción, y complejos (polisacáridos como las cadenas de almidón), tradicionalmente considerados como de lenta absorción. Esto desgraciadamente no ha acabado de difundirse así dentro de la comunidad médica, pese a que lo cierto es que alimentos ricos en los primeros, como por ejemplo la leche (fuente del monosacárido lactosa) o la fruta (fuente del monosacárido fructosa) resultan tener un IG mucho menor (y por tanto tener una absorción mucho más lenta) que alimentos a base de los segundos, como por ejemplo el arroz o la patata hervidos o el pan (almidones).

En 1997 investigadores del departamento de Salud Pública de la Universidad de Harvard, de nuevo encabezados por Walter Willett, acuñaron el concepto de "carga glucémica" (CG), que venía a completar el de IG, al contemplar también no sólo la velocidad de absorción de los carbohidratos de un determinado

alimento, sino también la cantidad de dichos carbohidratos. La carga glucémica de un alimento se calcula multiplicando los gramos de carbohidrato contenidos en una ración habitual del mismo por su índice glucémico, dividiendo luego el resultado de ese producto entre 100. Se han publicado tablas internacionales (la última de 2002) donde se recogen y clasifican, por IG y CG, la mayoría de alimentos conocidos (18). La carga glucémica (CG) hace justicia con aquellos alimentos que tienen un alto IG pese a contener muy poco carbohidrato y que la CG pone en su sitio (la zanahoria, por ejemplo, guisada tiene un IG de 40, muy similar al de los cereales de desayuno integrales tipo all-bran, sin embargo la CG de la primera es 2 mientras que la de los segundos es nada menos que 9). En algunos países, como Australia, estos conceptos han tenido mucha repercusión y se han difundido ampliamente; incluso los fabricantes, en los envasados, están obligados a incluir esos datos, junto a la composición por nutrientes.

Últimamente, ante la reapertura del debate sobre la preferencia de limitar los carbohidratos en las dietas en lugar de limitar las grasas y ante la importancia del fenómeno de la resistencia a la insulina como mecanismo explicativo de dicha preferencia, muchos autores han retomado el concepto de carga glucémica para cuantificar mejor esos carbohidratos, teniendo en cuenta no sólo su cantidad sino también su calidad. Concretamente, hay un estudio prospectivo en marcha, de nuevo a cargo de Walter Willett y su equipo del Departamento de Salud Pública de Harvard, llamado "Nurses' Health Study", cuyo análisis resulta de lo más revelador (19). En este estudio, del que en 2006 se han publicado resultados, se están siguiendo prospectivamente a 82.802 mujeres adultas, a las que se monitorizan todos sus hábitos nutricionales y la presencia de factores de riesgo coronario reconocidos hoy día, para ver si hay correlación con la incidencia de eventos de cardiopatía isquémica (viene a ser, en su concepción, como el famoso estudio Framingham). En esta ocasión, tras realizar múltiples análisis multivarianza, para aislar la influencia de otros posibles factores causales, se ha medido la asociación entre la carga glucémica alta en la dieta y el riesgo coronario, midiendo hasta qué punto el recorte en el consumo de carbohidratos es más saludable a estos efectos que el del consumo de grasa, delimitando también si el tipo de ésta influye. Transcribo aquí las conclusiones: "Nuestros hallazgos sugieren que las dietas bajas en carbohidratos y altas en proteína y grasa no asocian

un aumento del riesgo coronario en mujeres. Cuando la fuente de grasa y proteína elegida es la vegetal, estas dietas incluso reducen moderadamente el riesgo de enfermedad coronaria en este colectivo." Otros estudios han incluso confirmado una asociación entre la elevación de la carga glucémica de la dieta y el riesgo de enfermedad coronaria, enf. cerebrovascular y/o DM tipo 2, aunque sólo en obesos y en todos los grados de obesidad (20,21,22); de hecho, si no se asocia obesidad alguna, una elevada carga glucémica en la alimentación no parece comportar mayor riesgo de esas enfermedades. El desarrollo de obesidad podría, pues, implicar la superación del límite de cada persona a partir del cual su organismo se hace vulnerable a una carga glucémica excesiva para ella, apareciendo ya los riesgos propios del llamado síndrome metabólico. Este dato parece respaldar lo que vemos en nuestra consulta diariamente, que algunas personas no engordan por muy elevada que sea la carga glucémica de su dieta y que otras parecen estar especialmente predispuestas al fenómeno opuesto, con varios antecedentes de DM tipo 2 en la familia y con una clara tendencia al sobrepeso de marcado predominio abdominal. Cuando se publica que cerca del 60% de los obesos de la epidemia actual cumplen criterios de síndrome metabólico, uno llega a preguntarse si dicha epidemia no será en realidad de síndrome metabólico más que de obesidad inespecífica propiamente dicha. Si ese fuera el caso, podría deberse a que la dieta preponderante hoy día, de alta carga glucémica, representa un desafío no superable para el sistema "insulina-receptor de insulina" de ciertas familias, que acaban así por desarrollar una resistencia periférica a la insulina; el fenómeno fisiopatogénico central de esa entidad que conocemos como síndrome metabólico.

En línea con esto, un ensayo randomizado de 2007 ha confirmado las citadas mejoras en el perfil lipídico de aquellos obesos a los que se les restringen los carbohidratos de alta carga glucémica, al igual que en las publicaciones anteriores (los ascensos significativos del HDLc y los triglicéridos y el aumento no significativo del LDLc y del colesterol total), pero en esta ocasión, además, los grupos se han estratificado por su grado de respuesta a una sobrecarga oral de glucosa previamente al inicio de la dieta, observando que aquellos con resultados basales sugestivos de resistencia a la insulina pierden más peso con este tipo de dieta de restricción glucémica, sin que eso influya sin embargo en la evolución de los marcadores lipídicos (23).

Pero es una publicación en Am J Clin Nutr de 2006, de Krauss et al (24), la que a mi juicio debería marcar un antes y un después en las recomendaciones dietéticas, poniendo fin a esta polémica de más 30 años de carbohidratos vs grasas por determinar que nutriente se asocia más a arteriosclerosis. Tanto es así, que el mismo año, otra publicación aparecida en Nutrition & Metabolism, de Feinman RD y Volek JS (25), sólo hace que explicar pormenorizadamente el trabajo de Krauss, interpretar algún dato de manera distinta, y homenajearlo de forma llamativa. Krauss randomiza 178 adultos obesos en 4 grupos. El primero sigue una dieta convencional (tal cual la pirámide de la USDA de 1992), los otros tres siguen todos dietas con el doble de proteínas (el 29% de las calorías) pero varían la grasa de menos a más y los carbohidratos de más a menos, de la siguiente forma: el grupo 2 un 39% de HC y un 31% de grasa (8% saturada), el grupo 3 un 26% de HC y un 46% de grasa (9% saturada) y, finalmente, el grupo 4 lleva el mismo 26% de HC y el mismo 46% de grasa que el 3 pero con casi el doble de grasa saturada (un 15% de las calorías). Todos los grupos hacen sus dietas durante un mes ajustando las calorías totales para que no pierdan peso y, AÚN SIN PERDER PESO de forma significativa (no se pudo evitar que los más bajos en HC perdieran algo más que los otros), los grupos restringidos en carbohidratos muestran las "ya clásicas" mejoras en el perfil lipídico (descenso de TGs y aumento de HDL, de Apo-B y del diámetro de las partículas LDL), en mayor grado cuanto menos aporte de HC, INDEPENDIENTEMENTE DEL TIPO DE GRASA PREDOMINANTE; incluso para la HDL el grupo que más mejoró fue el cuarto, ¡con mayor proporción de grasa saturada que insaturada!. El mes siguiente todos los grupos pierden peso, al restringirles 1000 calorías/día la dieta (manteniendo, por supuesto, la composición de nutrientes). Con esa pérdida de peso, los grupos 1 y 2 (no restringido o poco restringido en HC), muestran las mismas mejoras en el perfil lipídico pero en un grado significativamente menor, mientras que los grupos 3 y 4 continúan su mejoría, aunque menos significativamente que al inicio. La conclusión se me antoja un punto de inflexión; "la restricción de carbohidratos en obesos provoca mejoría en su perfil lipídico aún en ausencia de pérdida de peso e incluso en presencia de una ingesta de grasa saturada elevada (25). Sin embargo la restricción de grasa precisa de ir acompañada de una pérdida de peso para provocar esa misma mejoría. La restricción de HC, si además

asocia pérdida de peso, continúa mejorando el perfil lipídico pero en un grado que no llega a ser la suma neta de los dos efectos."

Otro dato considerado de peso hoy día; en la Biblioteca Cochrane, en 2008, se puede leer uno de sus metanálisis, dedicado a "Dietas de bajo índice glucémico o baja carga glucémica para el sobrepeso o la obesidad" (26), que concluye lo siguiente (y es de destacar porque no siempre reúnen evidencias suficientes como para concluir algo): "Las personas con sobrepeso u obesidad que siguieron dietas con bajo índice glucémico perdieron más peso que los que siguieron dietas con índice glucémico alto o las dietas convencionales para perder peso con bajo contenido calórico, con disminución significativa del peso corporal, de la masa grasa total y del índice de masa corporal. En consecuencia, la disminución del índice glucémico de los alimentos en la dieta parece ser un método efectivo para perder peso, en particular para los obesos. Es necesario realizar investigación adicional con seguimiento de mayor duración para determinar si las mejoras se pueden mantener a largo plazo. Los estudios futuros deben investigar la calidad de vida relacionada con la salud (y los efectos adversos), ya que cualquier cambio del régimen alimenticio es una injerencia en el estilo de vida de las personas."

En otro artículo de 2008, publicado en J of American College of Cardiology (27), comparan dos dietas de 1500 cal aprox., una vez más una dieta convencional (aunque algo rebajada en carbohidratos a favor de las proteínas, pues "solo" un 45% de las calorías se aportan como tales, por un 24% en forma de proteínas, con el ya clásicamente inamovible 30% de grasa, 8% como saturada) con una dieta cetogénica, MUY restringida en carbohidratos. Tan restringida que sólo un 4% de las calorías eran carbohidratos, por un 35 % de proteínas y nada más y nada menos que un 61% de grasas (¡con el 20% como grasa saturada!). Esto equivalía (y se especifica así en la publicación) a un máximo de 20 gr de HC/día, que es - irónicamente - la cifra que en el libro del criticadísimo Dr. Atkins () se recomienda como máximo de HC para únicamente las dos primeras semanas de su dieta, ya que el mismo Dr. Atkins desaconseja prolongar más tiempo ese aporte tan bajo. Sólo que ahora estos autores lo mantienen... ¡¡8 semanas!! Pues bien, ni en esas condiciones tan extremas que ni el propio método Atkins recomienda, se consigue demostrar un resultado que no sea el ya comentado de trabajos anteriores; por

mucha grasa que se tome y muy saturada que ésta sea, si se reducen los HC, los triglicéridos siguen bajando hasta el doble que con la dieta convencional, el HDL mejora más que con ésta, con una pérdida de peso similar en ambos grupos y un empeoramiento de la LDL que es cuantitativamente menos significativo que los cambios anteriores.

Antes de terminar, quisiera recorrer algunas de las críticas que tradicionalmente se hacen a las dietas restringidas en carbohidratos, para ver si tienen evidencias sólidas detrás:

- Se las ha acusado de cancerígenas, ya que hay estudios epidemiológicos globales que asocian consumo de grasa y cáncer. Nada se ha demostrado, incluso hay datos (en animales y humanos) que sugieren que las dietas cetogénicas podrían disminuir la progresión tumoral, al eliminar la hiperinsulinemia (un reconocido factor de crecimiento celular) y el favorecimiento que ésta hace de la angiogénesis (28,29).

- Se las ha acusado de nefrotóxicas. Aquí sólo recomendar un metanálisis de 2005 que concluye “la ingesta proteica excesiva está desaconsejada en nefrópatas, pero no hay evidencia alguna en la literatura que permita asociar dicha ingesta proteica elevada con inicio o progresión de daño renal en individuos sanos... No hay, pues hoy día argumentos que sustenten recomendaciones públicas que restrinjan la ingesta de proteínas en personas sanas con el propósito de preservar su función renal” (30).

- Se las ha acusado de provocar acidosis metabólica. Cetosis no es sinónimo de cetoacidosis. Estamos adaptados al ayuno gracias a la cetosis, que es una respuesta fisiológica. Las dietas de baja carga glucémica ni siquiera llegan al rango del ayuno. Sólo hay un caso en la literatura médica mundial, reportado por Chen y col., que se permite el lujo de atribuir una cetoacidosis al seguimiento de una dieta cetogénica severa en una obesa moribunda (31).

- Se las ha acusado de poner en riesgo a nuestro SNC. Hoy día sabemos que las neuronas, aunque no pueden consumir ácidos grasos libres, sí pueden extraer hasta el 70% de la energía de los cuerpos cetónicos (32). No son, por tanto, exclusivamente dependientes de la glucosa, como antes se pensaba. Las personas que siguen este tipo de dietas, sólo acusan la falta de glucosa en el periodo de adaptación que no suele prolongarse más de 48-72h, en el que suelen mostrar irritabilidad, cansancio y sensación de hambre, ya que cuando su metabolismo se vuelve lipolítico la sensación que ex-

perimentan suele ser de plenitud energética y ausencia de hambre. A esto podemos añadir la indudable efectividad y buena tolerancia que tiene esta dieta en el tratamiento de la epilepsia infantil (33).

- Se las ha acusado de ser causantes de osteoporosis. Sobre el tema hay estudios que afirman todo lo contrario; que el consumo de dietas ricas en proteínas no afectan negativamente a la densidad ósea, que el consumo de dietas bajas en proteínas tiene un impacto negativo sobre la densidad mineral en personas ancianas y que el incremento en la ingesta proteica animal en ancianos a 1.55 g/kg/día tiene un efecto beneficioso sobre la masa ósea (34,35).

- Se las ha acusado de imposibilitar para la práctica deportiva. Respecto a deportistas de competición, se debería de considerar que tras la adaptación metabólica, su rendimiento podría incluso incrementarse si se trata de actividades deportivas predominantemente aeróbicas (en las que predomina el metabolismo lipolítico), como el ciclismo, ya que el organismo está más adaptado para utilizar la grasa como combustible (36); pero que en actividades de alto componente anaeróbico (en las que el metabolismo es glucolítico), como el levantamiento de pesas o las carreras de velocidad, el rendimiento sí podría verse reducido (37).

- Se las ha acusado de inducir catabolismo y pérdida musculares. Al contrario; las dietas ricas en proteína (que estimulan la insulina aún sin elevar la glucemia) tienen un efecto anticatabólico y al pasar a una de ellas desde una dieta hipocalórica el balance nitrogenado suele hacerse positivo, con aumento del porcentaje de masa muscular. En las necesidades de ingesta proteica de una persona influyen sobremanera la masa muscular que tenga y el grado y tipo de ejercicio que practique. No obstante, también es cierto que todo tiene un límite y cuando el porcentaje de proteína supera el 20% del aporte energético, esa proteína sobrante pierde ya su efecto anabólico (38).

Finalizo repitiendo una vez más, a modo de conclusión, la del brillante trabajo del Dr. Krauss: “La restricción de carbohidratos en obesos provoca mejoría en su perfil lipídico aún en ausencia de pérdida de peso e incluso en presencia de una ingesta de grasa saturada elevada (24,25). Sin embargo la restricción de grasa precisa de ir acompañada de una pérdida de peso para provocar esa misma mejoría”.

Tras cuarenta años de “endulzar el mundo” (39), de normas dogmáticas no apoyadas en evidencias científicas

ficas sólidas; varias pirámides nutricionales - algunas con mayor influencia en los medios de la merceda -; un libro (y su autor), líderes de ventas y resultados, pero injustamente despreciados no obstante; mucha fisiología aún por descubrir y entender; y, lo que sí es grave, una pandemia de obesidad, enfermedad coronaria y DM tipo 2 a nuestras espaldas (y quizás sobre nuestras conciencias); podría haber llegado el momento por fin de, al menos, reabrir el debate y aceptar que, tal vez, tengamos que empezar de cero. Una buena manera sería dejar que fuéramos los científicos y sólo nosotros los encargados de hacerlo, ya que – citando palabras de Walter Willett – “Tal vez el Departamento de Agricultura de Estados Unidos no sea la entidad gubernamental más adecuada para desarrollar normas nutricionales generales objetivas, pudiendo estar demasiado vinculado al sector agropecuario. Es necesario reconstruir la pirámide nutricional en un contexto perfectamente aislado de cualquier interés político o económico”. Parece lógico.

BIBLIOGRAFÍA:

- (1)- Is total fat consumption really decreasing? Nutrition Insights. Vol. 5: USDA Center for Nutrition Policy and Promotion, 1998.
- (2)- Willett WC, Stampfer MJ. Reconstruyendo la pirámide nutricional. Scientific American México. Febrero de 2003, nº 9, año 1.
- (3)- Dietary Guidelines Advisory Committee. Report of the Dietary Guidelines Advisory Committee on the dietary guidelines for Americans 2000. June 2000.
- (4)- German JB, Dillard CJ. Saturated fats: What dietary intake? Am J Clin Nutr 2004;80:550-9.
- (5)- Taubes G. The Soft science of dietary fat. Science 2001;291:2535-41.
- (6)- Cara B Ebbeling, Dorota B Pawlak, David S Ludwig (Children’s Hospital Boston, Division of Endocrinology) Childhood Obesity: public-health Crisis, common sense cure. Lancet 2002, 360: 473-82.
- (7)- Foster GD, Wyatt HR, Hill JO, et al. A randomized trial of low-carbohydrate diet for obesity. N Engl J Med 2003; 348: 2082-90.
- (8)- Sondike, S.B., Copperman, N.M., Jacobson, M.S., Low Carbohydrate Dieting Increases Weight Loss but not Cardiovascular Risk in Obese Adolescents: A Randomized Controlled Trial. Journal of Adolescent Health, 26, 2000, page 91.
- (9)- Volek, J.S., Gómez, A.L., Kraemer, W.J., “Fasting Lipoprotein and Postprandial Triacylglycerol Responses to a Low-Carbohydrate Diet Supplemented With N-3 Fatty Acids,” Journal of the American College of Nutrition, 19(3), 2000, pages 383-391.
- (10)- Yancy, W. S., Bakst, R., Bryson, W., et al., “Effects of a Very-Low-Carbohydrate Diet Program Compared With a Low-Fat, Low-Cholesterol, Reduced Calorie Diet ,” October 7, 2001, North American Association for the Study of Obesity Annual Meeting, Quebec City, Canada.
- (11)- Samaha FF, Iqbal N, Seshadri P, et al. A low-carbohydrate as compared with a low-fat diet in severe obesity. N Engl J Med. 2003; 348: 2074-2081.
- (12)- Stern L, Iqbal N, Seshadri P, et al. The effects of low-carbohydrate versus conventional weight loss diets in severely obese adults: one year follow-up of a randomized trial. Ann Intern Med 2004;140:778-785.
- (13)- Dansiger ML, Gleason JA, Griffith, Selker HP, Schaefer EJ. Comparison of the Atkins, Ornish, Weight Watchers, and Zone diets for weight loss and heart disease risk reduction: a randomized trial. JAMA. 2005;293:43-53.
- (14)- Nordmann AJ, Nordmann A, Briel M, Keller U, Yancy WS, Brehm BJ, Bucher HC. Effects of Low-Carbohydrate vs Low-Fat Diets on Weight Loss and Cardiovascular Risk Factors. A Meta-analysis of Randomized Controlled Trials. Arch Intern Med. 2006;166:285-293
- (15)- Parks EJ, Hellerstein MK. Carbohydrate-induced hyper-triacylglycerolemia: Historical perspective and review of biological mechanisms. Am J Clin Nutr 2000; 71:412-33.
- (16)– Postprandial Thermogenesis is increased 100% on a High-Protein, Low-Fat Diet versus a High-Carbohydrate, Low Fat Diet in Healthy Young Women. J of Am Coll of Nutrition vol 21, nº 1, 55-61 (2002).
- (17)- Jenkins D, Wolever T, Taylor R, et al. Glycemic index of foods: a physiological basis for carbohydrate exchange. Am J Clin Nutr 1981; 34:362–6.
- (18)- Foster-Powell K, Holt S HA, Brand-Miller JC. International table of glycemic index and glycemic load values: 2002. Am J Clin Nutr 2002;76:5–56.
- (19)- Halton TL, Willett WC, Liu S, et al. Low-Carbohydrate-Diet Score and the Risk of Coronary Heart Disease in Women. N engl J Med 2006; 355:1991-2002.
- (20)- Opperman AM, Venter CS, Oosthuizen W et al. Meta-analysis of the health effects of using the glycaemic index in meal planning. British Journal of Nu-

trition 2004; 92 : 367-381.

(21)- Liu S, Willett WC, Stampfer MJ, et al. A prospective study of dietary glycemic load, carbohydrate intake, and risk of coronary heart disease in US women. *Am J Clin Nutr* 2000, 71(6): 1455-1461.

(22)- Ding EL, Malik VS. Convergence of obesity and high glycemic diet on compounding diabetes and cardiovascular risks in modernizing China: An emerging public health dilemma. *Globalization and Health*. 2008, 4:4.

(23)- Ebbeling CB, Leidig MM, Feldman HA, Lovesky MM, Ludwig DS. Effects of a Low-Glycemic Load vs Low-Fat Diet in Obese Young Adults. A Randomized Trial. *JAMA*, May 16, 2007 vol 297, n° 19; 2092-2102.

(24)- Krauss RM, Bolanche PJ, Rawlings RS, Fernstrom HS, Williams PT. Separate effects of reduced carbohydrate intake and weight loss on atherogenic dyslipidemia. *Am J Clin Nutr* 2006;83:1025-31.

(25)- Feinman RD, Volek JS. Low carbohydrate diets improve atherogenic dyslipidemia even in the absence of weight loss. *Nutrition & Metabolism*. June 2006, 3:24.

(26)- Thomas DE, Elliott EJ, Baur L. Dietas de bajo índice glucémico o baja carga glucémica para el sobrepeso o la obesidad. *Revisión Cochrane para la Biblioteca Cochrane Plus*, 2008, n° 2

(27)- Tay J, Brinkworth GD, Noakes M, Keogh J, Clifton PM. Metabolic Effects of Weight Loss on a Very-Low-Carbohydrate Diet Compared With an Isocaloric High-Carbohydrate Diet in Abdominally Obese Subjects. *J Am Coll Cardiol*, 2008; 51:59-67.

(28)- Nebeling LC, Miraldi F, Shurin SB, Lerner E. Effects of a ketogenic diet on tumor metabolism and nutritional status in pediatric oncology patients: two case reports. *J Am Coll Nutr*. 1995; 14: 202-08.

(29) - Beck SA, Tisdale MJ. Nitrogen excretion in

cancer cachexia and its modification by a high fat diet in mice. *Cancer Res*.1989; 49: 3800-04.

(30)- Martin WF, Armstrong LE, Rodriguez NR. Dietary Protein Intake and Renal Function. *Nutrition & Metabolism* 2005, 2:25.

(31)- Chen TY, Smith W, Rosenstock JL, Lessnau KD. A lifethreatening complication of Atkins diet. *Lancet*. 2006; 367:958.

(32)- Albero R, Sanz A, Playán J. Metabolismo en el ayuno. *Endocrinol Nutr* 2004;51:139-48.

(33)- Kang HC, Kim JY, Kim DW, Kim HD. Efficacy and safety of the ketogenic diet for intractable childhood epilepsy: Korean multicentric experience. *Epilepsia*. 2005; 46:272-79.

(34)- Hannan MT, Tucker KL, Dawson-Hughes B, Cupples LA, Felson DT, Kiel DP. Effect of Dietary Protein on Bone Loss in Elderly Men and Women: The Framingham Osteoporosis Study. *J Bone Miner Res*. 2000; 15: 2504-12.

(35)- Kerstetter JE, O'Brien KO, Caseria DM, Wall DE, Insogna KL. The Impact of Dietary Protein on Calcium Absorption and Kinetic Measures of Bone Turnover in Women. *J Clin Endocrinol Metab*. 2005; 90: 26-31.

(36)- Lambert EV, Speechly DP, Dennis SC, Noakes TD. Enhanced Endurance in Trained Cyclists During Moderate Intensity Exercise Following 2 Weeks Adaptation to a High Fat Diet. *Eur J Appl Physiol Occup Physiol*. 1994; 69: 287-93.

(37)- Phinney SD. Ketogenic diets and physical performance. *Nutr Metabol*. 2004; 1:1-7.

(38)- Pérez-Guisado J. Ketogenic diets and weight loss: basis and effectiveness. *Arch Latinoam Nutr*. 2008, 58:126-31.

(39)- Popkin BM, Nielsen SJ. The Sweetening of the World's Diet. *Obesity Research* vol 11, n° 11, November 2003; 1325-1332.

Dieta hipocalórica según Piramide Nutricional

Lorea Ruiz Pérez.

Hospital General Universitario de Alicante.

INTRODUCCION

La obesidad infantil es un trastorno muy frecuente y de prevalencia creciente que repercute en la adaptación social y desarrollo psicológico del niño.

Preocupan actualmente su relación con diversas morbilidades asociadas como enfermedad cardiovascular y diabetes, su evolución natural hacia la obesidad del adulto y las posibilidades terapéuticas derivadas de los avances alcanzados en la investigación del determinismo genético del control de la ingesta y gasto energético.

PREVALENCIA

Aún cuando la prevalencia exacta de la obesidad es difícil de precisar pues depende de criterios utilizados para su definición (método de medición, población de referencia utilizada y criterios de los límites y distribución normales), se considera que la obesidad es el trastorno nutritivo crónico más frecuente en los países desarrollados.

El incremento del número de casos de obesidad producido en los últimos años ha sido espectacular, alcanzando actualmente las cifras de prevalencia unos valores que preocupan seriamente a las autoridades sanitarias.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) ha estimado recientemente que unos 1000 millones de personas en el mundo tienen sobrepeso, de los que unos 300 millones son obesos, considerando a la obesidad como una epidemia global, como uno de los 10 problemas de salud pública más importante en el mundo y uno de los 5 en los países desarrollados.

TRATAMIENTO

El sobrepeso y obesidad vienen determinados por una discordancia entre la cantidad de calorías ingeridas y las calorías utilizadas (fundamentalmente como actividad física).

Para que el tratamiento tenga éxito se debe prestar especial atención en:

1. Modificación del contenido dietético y calórico de la dieta.

2. Definición y utilización de programas de ejercicio adecuados
3. Modificación de la conducta del niño
4. Participación de la familia en el tratamiento.

PREVENCIÓN

El tratamiento de la obesidad es difícil, por lo que ha de insistirse mucho en los aspectos preventivos, prevención que debe comenzar ya desde el primer año de vida.

La familia, atención primaria, los centros comunitarios y la escuela son las principales vías que se han propuesto para aplicar los programas de prevención de la obesidad.

En los niños normales una dieta equilibrada y la práctica habitual de ejercicio físico no debe conducir nunca a un exceso de peso corporal.

Por lo tanto, la mejor prevención se realiza aconsejando al niño y a la familia unas normas adecuadas de alimentación y un programa sistemático de ejercicio apropiado a su consumo energético, que reviertan lo ante posible el sobrepeso.

TRATAMIENTO DIETETICO

La reeducación nutricional del niño y de su familia es fundamental. En el origen de la obesidad están muchas veces unos malos hábitos nutricionales de la familia que condicionan el desarrollo de la obesidad en uno o varios miembros de la misma.

PIRÁMIDE NUTRICIONAL

La dieta adecuada para el tratamiento de la obesidad debe ser diversa, de modo que logre un aporte adecuado de energía, micronutrientes, macronutrientes y componentes funcionales.

Por tanto, para el diseño de una dieta que cumpla todos estos objetivos y recomendaciones es útil el uso de las pirámides de los alimentos, basadas en las raciones por grupos de alimentos y la frecuencia de consumo de los mismos.

En el nivel inferior (más amplio) se encuentran los hidratos de carbono complejos (cereales, verduras, fru-

tas, legumbres, pasta, arroz, hortalizas, queso, yogur y leche) que deben ser la base de la alimentación y se pueden tomar diariamente.

En la parte intermedia se encuentran los alimentos (aves, pescados, huevos) que contienen menor cantidad de hidratos de carbono, más proteínas, grasas y gran contenido vitamínico .

En la parte superior se encuentran los alimentos con más cantidad de grasas e hidratos de carbono simples, y deben ser consumidos pocas veces al mes.

Este tipo de alimentación debe adaptarse a nuestro medio, con las características de la dieta mediterránea (aceite de oliva como aporte principal de grasa en la dieta) y preparación culinaria mediante la cocción y el asado, evitando la adición de salsas.

Desde la primera publicación de la Pirámide de Alimentos en 1992, cientos de pirámides se han publicado en todo el mundo con el fin de adaptar el mensaje a las especificidades de los países o de los grupos de población (vegetarianos, atletas, niños, etc.).

Durante los últimos 15 años, tanto científicos como instituciones gubernamentales han ido actualizando el mensaje de acuerdo a los avances científicos, centrándose principalmente en la distribución de alimentos y el número de raciones aconsejado en la pirámide. Una novedad en estas últimas propuestas ha sido la inclusión de algunos consejos relacionados con la actividad física regular.

En la mayoría de estas pirámides, se propone un aumento de la actividad diaria general en la parte inferior; en el segundo nivel, la realización de actividades aeróbicas con una frecuencia de 3-5 días a la semana; el tercer nivel abarca el deporte y el ocio activo 2-3 veces por semana, dejando el pico de la pirámide para las actividades sedentarias, que aconsejan realizar solo de vez en cuando.

En el año 2002, Reinhardt y Brevard ya reconocieron la importancia de ambos tipos de mensajes y propusieron integrar tanto la pirámide de la Alimentación como la de Actividad Física en una sola, con el fin de lograr un comportamiento alimenticio y de actividad física positivo en los adolescentes.

El Ministerio de Sanidad español ha tomado en cuenta esta sugerencia (en la pirámide de la estrategia NAOS). Pese a esto, la Pirámide de la Alimentación y Actividad física adaptada a niños y adolescentes está extrapolada de aquellas dirigidas a adultos.

La distribución de los alimentos y las actividades propuestas en la pirámide son las mismas, cuando en ni-

ños y adolescentes tanto el requerimiento energético como el de nutrientes, así como las actividades diarias difieren de los establecidos para los adultos.

La educación para la salud en niños y adolescentes debe realizarse desde una perspectiva diferente a la del adulto, ya que no debe forzar modelos de comportamiento en los individuos o en los grupos. Los adolescentes necesitan una cultura basada en los alimentos que pueden comer y no en los alimentos que deben evitar. Además de entender medidas razonables para el control del peso corporal.

Recientemente, en la bibliografía han surgido ciertas dudas sobre la idoneidad de consumir 5 comidas al día. Tanto en niños como en adultos hay pocos datos al respecto, pero el estado actual del conocimiento científico concluye que el patrón dietético más adecuado para garantizar un crecimiento y una maduración sexual adecuados es ingerir 3 o más comidas diarias. Incluso en adultos se han observado mejores perfiles de lípidos plasmáticos al aumentar el número de comidas.

Hay un mensaje explícito relativo a la importancia de desayunar, ya que entre el 2 y el 35% de los niños y adolescentes no desayunan en función de la edad y del país analizado. El consumo regular del desayuno correlaciona con una elección de alimentos más saludable y mayor rendimiento tanto físico como intelectual.

Las dietas que se ajustan a la pirámide de alimentos suelen cubrir las DRI. Los nutrientes a riesgo en niños y adolescentes de los países desarrollados son vitamina D, calcio, folato, hierro, cinc, fósforo y magnesio, incluso tomando en consideración las situaciones específicas de cada país.

La ingesta adecuada de grasas siempre es un dilema. Existe cierto consenso en que los niños en edad escolar deben obtener el 30% de las kcal diarias de la grasa, con el fin de garantizar la ingesta de ácidos grasos, minerales y vitaminas así como el crecimiento.

Una de las mayores críticas y puntos débiles de la pirámide de alimentos es la dificultad que encuentran de interpretar de forma correcta el tamaño de las raciones. Uno de los errores más frecuentes es sobreestimar las raciones de carne y en cambio reducir las de frutas y verduras, además de no saber clasificar alimentos como galletas, bollos y aperitivos.

Existen, también, unos regímenes de restricción severa de energía que deben ser empleados en un periodo corto de tiempo. Muy recientemente trabajos en adultos y adolescentes, ponen de manifiesto que una restricción marcada del aporte de hidratos de carbono de

la dieta (<30g/día en adultos y <20g/día en adolescentes) permite perder más peso que una dieta restrictiva en calorías y grasa. Parecen ser efectivos como método de perder peso en poco tiempo, con efecto favorable en el perfil lipídico y en la respuesta a la insulina, pero no es suficiente tiempo para valorar cetosis, mineralización ósea, metabolismo..., por lo que aún no existe evidencia suficiente para hacer una recomendación.

CONCLUSIONES

Los niños y adolescentes tienen necesidades nutricionales específicas y una programación de activida-

des diarias diferente de los adultos. Además, la educación relacionada con la salud es percibida de manera diferente.

La pirámide nutricional está específicamente desarrollada para niños y adolescentes teniendo en cuenta los conocimientos científicos actuales y los datos basados en la evidencia, incluyendo mensajes y dibujos de fácil interpretación. Es de suponer que si los niños y adolescentes siguen estos consejos mejorarán en salud, perderán peso y reducirán los factores de riesgo teniendo un desarrollo alegre y apropiado hacia la edad adulta.

Transporte secundario asistido de neonatos críticos en la Comunidad Valenciana. Analisis descriptivo.

Izquierdo Macián I*, Escrig Fernández R*, Colomer Pellicer J**, Gómez Zafra R***, Toledo Parreño JD****, Pérez Iranzo A****, Gimeno Navarro A*, Fernández Castaño MT*****, Boronat González N*, Alberola Pérez A*, Sáenz González P*, Aguar Carrascosa M*, Gormaz Moreno M*, Brugada Montañer M*, Torres Martínez E*, Marín Reina P*, Álvarez Montañana P*, García N***, Fuentes C*

* S. de Neonatología. H.U. La Fe. Valencia. ** S. de Pediatría H. La Plana. Castellón. *** S. de Pediatría. H. General. Valencia. **** S. de Pediatría. H. General de Castellón ***** S. de Pediatría. H. U. Dr. Peset. Valencia.

INTRODUCCIÓN La organización de la asistencia perinatal en la Comunidad Valenciana (CV) con atención de nivel II y III-a en muchos Departamentos de Salud, hace imprescindible la organización de un sistema de transporte neonatal, ya que trasladar a los recién nacidos en buenas condiciones, disminuye la morbilidad y minusvalías de origen perinatal.

OBJETIVO: Conocer las características e incidencias de los traslados secundarios de recién nacidos críticos (TSNC) en la CV.

MATERIAL Y METODOS: Análisis descriptivo de los formularios de cada uno de los recién nacidos transportados en las Provincias de Valencia y Castellón desde el inicio del Programa de Transporte Neonatal en Noviembre de 2008 hasta Enero de 2010.

RESULTADOS: Durante los 15 meses de estudio se realizaron un total de 122 Transportes Neonatales con participación del neonatólogo. Las causas mas frecuentes que motivaron el traslado fueron la patología respiratoria (69%) y las cardiopatías congénitas (12%). Hospital emisor que mayor número de pacientes remitió fue La Ribera (16%). El hospital receptor predominante fue La Fe (48%) seguido del Hospital Clínico (30%). Precizaron ventilación asistida: 91 (76%).Sedoanalgesia: 87 (72,5%).Soporte inotrópico:11 (9%).Transporte terrestre: 120. Extubaciones accidentales:1.Exitus: 3 en el Hospital de origen. Inestabilidad hemodinámica y respiratoria que impidiese el traslado: 1. En ningún caso hubo complicaciones clínicas ni hemodinámicas, durante el traslado.

Media de Transportes por mes: 8,13±4,3.Tiempo medio de respuesta: 1,7±0,6 horas. Tiempo medio Total 3,5±1,4 horas.

Franja Horaria

	Laborable	Festivo	Nº
08 - 18 h	16 (12%)	13 (11%)	29 (23%)
18 - 22 h	30 (24,7%)	13 (11%)	43 (35,7%)
22 - 08 h	30 (24,7%)	20 (16,6%)	50 (41,3%)

Incidencias:

- Fallos en criterios de llamada y ruta de activación,
- Fallos técnicos de aparataje (bombas de perfusión, monitorización, tubuladuras, balas de oxígeno vacías, fallo aire de la ambulancia, anclaje de incubadora)
- Retrasos:
 - SAMU ocupado por otras urgencias;
 - Ambulancia de recogida al neonatólogo.
 - Llegada del neonatólogo al Hospital desde su domicilio.
 - Estabilización en H. origen.
 - Activaciones en turno de mañana que se dejan para el traslado por la tarde.

CONCLUSIONES:

- La puesta en marcha del TSNC ha mejorado las condiciones del traslado de estos pacientes y ha incrementado la calidad asistencial
- Colaboración con el H. Emisor en la estabilización del RN previa al traslado que condiciona alto grado de satisfacción profesional en ambos equipos.
- Buena colaboración con los equipos SAMU y CICU.
- La mayoría de los TSNC se realizaron fuera de la jornada ordinaria y más de un tercio en festivo
- Necesidad de revisión y ajuste para mejorar material, organización y disminuir los tiempos de respuesta.
- Necesidad de crear un Sistema de Transporte Neonatal y Pediátrico específico y que incluya el transporte de retorno (Transporte Intermedio)

Seguimiento del recién nacido con alto riesgo de displasia del desarrollo de caderas en una consulta de neonatología. Parte I.

*Artés Figueres M, Gómez Sánchez D, *Lloret Martí MT, Raya Jiménez MA, Oltra Benavent M. Servicio de Pediatría. *Servicio de Radiología. Hospital Francesc de Borja. Gandía*

INTRODUCCION: Hoy en día es difícil no ofrecer algún tipo de despistaje de displasia del desarrollo de caderas (DDC) en recién nacidos de riesgo, aun en ausencia de una robusta evidencia sobre su eficacia. En nuestro servicio adaptamos la guía de la Academia americana de pediatría (AAP) publicada en el año 2000, que aunque bastante exhaustiva nos ha proporcionado una importante experiencia en el conocimiento de la historia natural de la DDC y de su manejo, evitando la remisión al ortopeda infantil salvo en fallos de seguimiento o tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODO: Desde enero de 2002 a diciembre de 2008 se realizó despistaje de DDC en todos los recién nacidos vivos en nuestra maternidad mayores de 34 semanas adaptando la guía de la AAP 2000. Se seleccionaron aquellos con factores de alto riesgo: Ortolani y/o Barlow positivos en maternidad, presentación de nalgas, antecedente familiar de 1º grado de DDC. Se realizaron los siguientes controles: a los 15 días exploración clínica por 2 pediatras neonatólogos expertos, a las 6 semanas ecografía de caderas morfológica y dinámica, a los 4, 8 y 12-15 meses radiografía de caderas (fin de seguimiento en diciembre 2009). Recibieron tratamiento con dispositivo de abducción de Frejka aquellos con exploración patológica a los 15 días o ecografía patológica a las 6 semanas. Los hallazgos radiológicos patológicos a los 4 meses y posteriores se consideraron fracaso de seguimiento o tratamiento y se remitieron al ortopeda.

RESULTADOS (PARTE I. EXPLORACION PATOLOGICA): De 8885 recién nacidos vivos 555 (6,2%) tuvieron factores de alto riesgo para DDC. Un total de 96 (10,8 %) recién nacidos (mujeres/varones: 76/20) tuvieron como factor de riesgo una exploración de caderas patológica en Maternidad. En la revisión de los 15 días en 18 de ellos persistía la exploración patológica de caderas y se trataron con pañal de Frejka 3 meses. En todos ellos la ecografía a las 6 semanas fue patológica. Todos menos 2 evolucionaron a la normalidad con controles clínicos y radiológicos a los 4, 8 y 12-15 meses normales. Los 2 con radiología patológica a los 4 meses de edad a pesar de pañal ortopédico fueron remitidos al ortopeda infantil con buena evolución sin tratamiento quirúrgico. Un paciente no acudió a las revisiones hasta el 6º mes de vida, con radiografía pa-

tológica. Fue remitido a ortopeda sin precisar tratamiento quirúrgico. Del total de 96 pacientes 77 tuvieron una exploración normal de caderas en la revisión de los 15 días, en 66 de ellos la ecografía de las 6 semanas fue normal así como todos los controles clínico-radiológicos hasta los 12-15 meses no detectando ningún caso de DDC tardío. En los 16 restantes la ecografía fue patológica indicando pañal de Frejka 3 meses con buena evolución en todos menos en 1 que fue remitido al ortopeda a los 4 meses de edad y no precisó tratamiento quirúrgico. En resumen, se indicó pañal de Frejka en 34 recién nacidos y de ellos solo 3 se remitieron a ortopeda para tratamiento ortopédico sin precisar tratamiento quirúrgico. No hubo efectos adversos del tratamiento.

DISCUSION: Tras decidir aplicar el protocolo de la AAP 2000 nuestros resultados a lo largo de estos 8 años de seguimiento coinciden básicamente con las revisiones publicadas. Son similares respecto a porcentaje de hallazgos de exploración patológica (5-20%), resolución espontánea elevada (90-95%), porcentaje de ecografía patológica (2,1%) y proporción de tratamiento con dispositivo de abducción (4-18%). La prevalencia de DDC tardía fue muy baja, solo 6 casos (0,6%) requirieron su remisión al ortopeda antes de los 6 meses (uno de ellos por control tardío a los 6 meses de edad), 4 recibieron tratamiento ortopédico y ninguno precisó tratamiento quirúrgico. Dada la ausencia de anomalías radiológicas a partir de los 4 meses de edad en los pacientes que no precisaron tratamiento, se podría prescindir de los controles radiológicos de los 8 y 12-15 meses. La elección como dispositivo de abducción del pañal de Frejka ha simplificado el tratamiento, sin complicaciones ni aumento de prevalencia de DDC tardía, precisando de los servicios del ortopeda infantil es contadas ocasiones.

CONCLUSION: Nuestra experiencia apoya la efectividad y eficacia de un programa de despistaje de DDC en recién nacidos de alto riesgo, implementado por neonatólogos con la colaboración del servicio de radiología y escasa participación del ortopeda. La reducción de exploraciones radiológicas a partir de los 4 meses, en pacientes no tratados, modificando la guía de la AAP, no influiría en el resultado final.

Seguimiento del recién nacido con alto riesgo de displasia del desarrollo de caderas en una consulta de neonatología. Parte II.

*Artés Figueres M, Gómez Sánchez D, *Lloret Martí MT, Raya Jiménez MA, Oltra Benavent M. Servicio de Pediatría. *Servicio de Radiología. Hospital Francesc de Borja. Gandía*

INTRODUCCION:

Hoy en día es difícil no ofrecer algún tipo de despistaje de displasia del desarrollo de caderas (DDC) en recién nacidos de riesgo, aun en ausencia de una robusta evidencia sobre su eficacia. En nuestro servicio adaptamos la guía de la Academia americana de pediatría (AAP) publicada en el año 2000, que aunque bastante exhaustiva nos ha proporcionado una importante experiencia en el conocimiento de la historia natural de la DDC y de su manejo, evitando la remisión al ortopedista infantil salvo en fallos de seguimiento o tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODO:

Desde enero de 2002 a diciembre de 2008 se realizó despistaje de DDC en todos los recién nacidos vivos en nuestra maternidad mayores de 34 semanas adaptando la guía de la AAP 2000. Se seleccionaron aquellos con factores de alto riesgo: Ortolani y/o Barlow positivos en maternidad, confirmado por dos exploradores, presentación de nalgas, antecedente familiar de 1º grado de DDC. Se realizaron los siguientes controles en la consulta de neonatología: a los 15 días exploración clínica por 2 pediatras neonatólogos expertos, a las 6 semanas ecografía de caderas morfológica y dinámica, a los 4, 8 y 12-15 meses radiografía de caderas (fin de seguimiento en diciembre 2009). Recibieron tratamiento con dispositivo de abducción de Frejka a aquellos con exploración patológica a los 15 días o ecografía patológica a las 6 semanas. Los hallazgos radiológicos patológicos a los 4 meses y posteriores se consideraron fracasos de seguimiento o tratamiento y se remitieron al ortopedista.

RESULTADOS: (PARTE II. NALGAS Y ANTECEDENTES FAMILIARES)

De 8885 recién nacidos vivos 555 (6,2%) tuvieron factores de alto riesgo para DDC. Un total de 433 (4,8%) recién nacidos (mujeres/varones: 217/216) tuvieron como único factor de riesgo la presentación de nalgas, con exploración de caderas normal en maternidad. No completaron el seguimiento 33 de ellos. A los 15 días de vida en 397 persistía exploración normal y en 3 resultó patológica. El control ecográfico a las 6 semanas fue patológico en 29 con exploración normal previa y en 1 con patológica. Se indicó pañal de Fejka en 32 recién nacidos, durante 3 meses, y solo

2 de ellos fueron remitidos al ortopedista a los 4 meses de edad por radiología patológica, no indicándose tratamiento alguno por diagnóstico de normalidad del especialista ortopedista. El resto tuvieron controles clínico-radiológicos normales hasta los 12-15 meses de edad. Por último, un total de 26 recién nacidos (mujeres/varones: 13/13) fueron seguidos por tener como único factor de riesgo un antecedente familiar de primer grado de DDC. Tres no completaron el seguimiento. En 3 de ellos la ecografía fue patológica a las 6 semanas y se indicó pañal de Frejka. Ninguno se remitió al ortopedista por controles normales hasta los 12-15 meses de edad. No hubo efectos adversos del tratamiento en ningún grupo.

DISCUSION:

Tras decidir aplicar el protocolo de la AAP 2000 nuestros resultados a lo largo de estos 8 años de seguimiento coinciden básicamente con las revisiones publicadas. Son similares respecto a porcentaje de hallazgos de exploración patológica (5-20%), resolución espontánea elevada (90-95%), porcentaje de ecografía patológica (2,1%) y proporción de tratamiento con dispositivo de abducción (4-18%). La prevalencia de DDC tardía fue muy baja, solo 6 casos (0,6%) requirieron su remisión al ortopedista antes de los 6 meses (uno de ellos por control tardío a los 6 meses de edad), 4 recibieron tratamiento ortopédico y ninguno precisó tratamiento quirúrgico. Dada la ausencia de anomalías radiológicas a partir de los 4 meses de edad en los pacientes que no precisaron tratamiento, se podría prescindir de los controles radiológicos de los 8 y 12-15 meses. La elección como dispositivo de abducción del pañal de Frejka ha simplificado el tratamiento, sin complicaciones ni aumento de prevalencia de DDC tardía, precisando de los servicios del ortopedista infantil es contadas ocasiones.

CONCLUSION:

Nuestra experiencia apoya la efectividad y eficacia de un programa de despistaje de DDC en recién nacidos de alto riesgo, implementado por neonatólogos con la colaboración del servicio de radiología y escasa participación del ortopedista. La reducción de exploraciones radiológicas a partir de los 4 meses, en pacientes no tratados, modificando la guía de la AAP, no influiría en el resultado final.

Lesión hepática como complicación de una cateterismo umbilical.

Masip Simó E, Alberola Pérez A.

Servicio de Neonatología. Hospital Infantil La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Debido al incremento de nacimiento de niños prematuros, la cateterización venosa umbilical se ha convertido en un procedimiento muy frecuente en las unidades de cuidados intensivos. A pesar de ser un procedimiento muy utilizado, no está exento de riesgos. Entre las complicaciones más frecuentes se encuentran la trombosis, hemorragia, infecciones o perforación de vasos.

CASO CLINICO

Recién nacido prematuro de 30+3 semanas de gestación, varón, primer gemelo. Peso nacimiento: 1400g. Apgar 9/10. Tras nacer presenta dificultad respiratoria por lo que precisa ventilación y se decide colocar un catéter venoso umbilical. Se realiza radiografía para comprobar su localización donde se observa que se encuentra intrahepático. Tras retirarlo la distancia indicada por el radiólogo persiste intrahepático y se retira de nuevo. No se realizan más controles radiográficos.

A los 9 días de vida, llevando todavía el catéter, se realiza ecografía de abdomen de control rutinario y se observa que el catéter todavía esta intrahepático, en rama portal derecha y existe una imagen de ecoestructura heterogénea polilobulada en lóbulo hepático derecho en relación con el extremo distal de dicho catéter. Ante esta imagen se plantea el diagnóstico diferencial con hemorragia/absceso por lo que se realiza TAC abdominal donde se identifica una colección de contenido mixto, de predominio líquido con aire en su interior (medidas: 6*3.5*2.5 cm), descartándose absceso. Dado que el paciente se mantiene asintomático en todo momento, se decide manejo conservador del mismo, con controles ecográficos seriados, presen-

tando una buena evolución posterior con disminución progresiva del tamaño y calcificación. La analítica de función hepática se mantuvo normal.

COMENTARIOS

La cateterización venosa umbilical es un procedimiento de emergencia, que en neonatos de riesgos nos facilita una rápida vía de acceso. Sin embargo en esta técnica el pediatra inserta el catéter a ciegas a una longitud predeterminada. El porcentaje de mal posición de los catéteres varía de 20-37% y ello puede acarrear complicaciones, por lo cual es muy importante el control por imagen de la localización exacta del catéter, así como tener un seguimiento mientras se mantenga. Es conveniente su extracción tan pronto como sea posible.

La formación de abscesos y hematomas hepáticos debería tenerse en cuenta en todo recién nacido con catéter umbilical, sobretodo cuando presentan sepsis que no responden a la antibioticoterapia adecuada, y especialmente cuando coexisten síntomas abdominales. Se ha visto una asociación entre la formación de abscesos hepáticos en lóbulo derecho y mal posición de los catéteres umbilicales. También se postula que la infusión de soluciones hipertónicas y de nutrición parenteral por el catéter puede ser un factor adicional en la patogénesis del absceso. La evolución es dispar, pero se pueden manejar de forma conservadora, bien con antibióticos, o con aspiración con aguja fina, si todo esto falla, se debería intervenir quirúrgicamente. Estos pacientes se deben seguir a largo plazo, pues tienen riesgo de desarrollar complicaciones como hipertensión portal o formación de cavernomas, para ello, se considera que la ecografía es la técnica de elección.

¿Han mejorado los menús escolares de la marina Alta?: 1991-2006.

Lloréns Ivorra C*, Abad Melendro MT*

*Promoción de la Salud, Centro de Salud Pública de Dénia.

OBJETIVOS:

Estudio descriptivo comparando menús escolares de la Marina Alta de 1991 y 2006.

1. Averiguar el equilibrio de menús, desglosándolos por grupos de alimentos y comparándolos con las recomendaciones y clasificándolos según una escala.
2. Estudiar la información de los platos y su combinación diaria.

MATERIAL Y METODO:

Participan 52 comedores de 2006 (62%) y 29 de 1991 (85,3%). Se utilizan tres escalas, una para la calidad de la información, otra para la combinación de platos y otra de equilibrio para valorar la cantidad y adecuación de raciones de grupos de alimentos a sus recomendaciones.

RESULTADOS:

- Tipo de cocina: 1991: 100% cocina en colegio; 2006: 79% en colegio y 21% catering.
- Tipo de centro escolar: 1991: 59% colegio, 38% guardería, 3% otro; 2006: 71% colegio, 25% guardería, 4% otro.
- Elaboración del menú: 1991: 28% empresa y 72% colegio; 2006: 71% empresa y 29% colegio.

- Información: buena: 86% 1991, 35% 2006; mejorable: 7% 1991, 27% 2006; mala: 7% 1991, 38% 2006.
- Combinación: buena: 59% 1991, 37% 2006; mejorable: 24% 1991, 56% 2006; mala: 17% 1991, 8% 2006.
- Escala de equilibrio: muy poco equilibrado: 3% 1991, 17% 2006; poco equilibrado: 38% 1991, 44% 2006; adecuado: 49% 1991, 35% 2006; equilibrado: 10% 1991, 4% 2006; muy equilibrado: 0% 1991, 0% 2006.
- Menús con máxima calidad: 1991: 41,4%; 2006: 5,8%.

CONCLUSIONES:

La novedad del estudio reside en comparar menús escolares con 15 años de intervalo, y presentar resultados no por exceso o déficit de nutrientes o grupos de alimentos, sino en una escala que determina el equilibrio del menú, valorando aspectos como información y combinación de platos. Los menús de 1991 ofrecen mejor información, mejor combinación y están más equilibrados que en 2006. Incluso un mayor porcentaje de los menús de 1991 cumplen el criterio de máxima calidad (buena información y combinación y adecuados o mejor).

Escoliosis en la población escolar de 12 y 14 años de una zona rural de la comarca de la costera de valencia. Valor predictivo del test de Adams.

Pedrón Marzal G, Muñoz Jaramillo P**, Úbeda Díaz D**, Navalón Ramón E***, Calvo Rigual F**

**Servicio de Pediatría. Hospital Lluís Alcanyis de Xàtiva*

***Consultorios Auxiliares de Rafelguaraf, Manuel y L'Énova*

****Centro de Salud de Ontinyent.*

INTRODUCCIÓN:

Los exámenes de salud escolar que se realizan desde los equipos de Atención Primaria (EAP) pediátricos son una oportunidad para la detección precoz de enfermedades asintomáticas y cuyo diagnóstico puede ser sencillo, económico y muy beneficioso a largo plazo.

El test de Adams se realiza por los EAP de pediatría, como screening para el diagnóstico de escoliosis a toda la población infantil (edades comprendidas entre 11-12 años y 13-14 años).

Objetivos: Determinar la prevalencia de escoliosis, disimetría, o ambas patologías en pacientes con test de Adams positivo, la influencia de variables como edad y sexo y evolución de estos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio de carácter descriptivo y transversal de una población de escolares de 6º de Primaria y de 2º de Educación Secundaria de los municipios de Rafelguaraf, Manuel y L'Énova de 2.670, 2.478 y 1.034 habitantes respectivamente (n=92 pacientes), situados en la Zona 10 del Departamento 14 de Atención Primaria-Especializada de Xàtiva y Ontinyent, a los que se les realiza el test de Adams en el examen de salud escolar para detectar escoliosis o disimetría.

RESULTADOS:

El 51% (47 pacientes) presentó test de Adams positivo (el 38% de los casos fueron varones y en el 64% mujeres, diferencia significativa $P < 0.01$, no se encontró diferencia significativa con respecto a la edad). Estos pacientes fueron remitidos a Rehabilitación (22 pacientes), a Traumatología (8 pacientes), y a ambos servicios (5 pacientes) siendo vistos por dichos especialistas un total de 35 niños. De ellos, 13 pacientes fueron diagnosticados de escoliosis, 8 de disimetría, 8 de ambas patologías, en 2 no se encontró patología y 4 presentaron otros diagnósticos. Se trataron 31 niños, 15 precisaron alza, 15 fisioterapia, y sólo 1 de ellos precisó corsé. La mayoría de las escoliosis eran leves.

CONCLUSIONES:

El valor predictivo positivo del test de Adams para el diagnóstico de escoliosis (60%) y para escoliosis o disimetría (82.8%) es elevado lo que justifica la realización sistemática de esta sencilla y económica prueba en las revisiones de salud a pesar de la buena evolución de los pacientes diagnosticados porque la mayoría de los casos fueron leves y se controlaron con fisioterapia y/o alza.

Exceso de peso y uña incarnata en niños.

Monteagudo Paz A*, Betloch Mas I*, Latorre Martínez N*, Cuesta Montero L*, Toledo Alberola F*,
Martínez- Miravete T**, Ramón Sapena R*.

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante
** Atención Primaria de Pediatría. CS Los Ángeles. Alicante

INTRODUCCIÓN:

La uña incarnata es un problema de salud creciente que afecta sobre todo a población adolescente. Consiste en un mal crecimiento de la placa ungueal que provoca enclavamiento, inflamación e infección de los tejidos periungueales y en casos severos puede precisar tratamiento quirúrgico. El mal corte de la uñas, el uso de calzado deportivo y la sudoración excesiva son factores de riesgo para esta patología. Hemos observado que junto a estos factores, tal vez el sobrepeso y la obesidad podrían jugar un papel en el desarrollo de esta patología, motivo por el cual nos planteamos este trabajo.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Realizamos un estudio retrospectivo de los casos de niños y niñas con edades entre 2 y 15 años intervenidos quirúrgicamente de uña incarnata durante los años 2008 y 2009 en nuestro servicio. Recogimos información sobre sexo, edad e índice de masa corporal (IMC). Tomamos como referencia para definir sobrepeso y obesidad el estudio de Ruíz Pérez y colaboradores . Para definir criterios de exceso de peso, establecimos como sobrepeso aquellos casos en los que el IMC (índice de masa corporal), ajustado por edad y sexo, era mayor que el p85 y obesidad si era mayor del p97.

RESULTADOS:

Incluimos 66 pacientes, 24 niñas y 42 niños, habiendo 4 pacientes de los cuales no pudimos obtener datos completos. La media de edad de la muestra fue de 12,81 años, siendo por sexos de 12,7 años para niñas y 12,88 años para los niños. Vimos que 32 pacientes (48,48% de la muestra) tenían obesidad o sobrepeso,

de los cuales 14 eran niñas (43,75%) y 18 eran niños (56,25%). De esos 32 pacientes 6 tenían sobrepeso y 26 obesidad, con lo que su prevalencia fue de un 9% y un 39,39% respectivamente.

DISCUSIÓN:

Comparamos estos datos con los del estudio de Ruiz y colaboradores 1, donde la prevalencia de sobrepeso era del 22,3% y la de obesidad de 18,8%. Resaltamos que nuestra muestra comprende pacientes de mayor edad que la muestra de dicho estudio. Observamos que en nuestra población de niños intervenidos quirúrgicamente de uña incarnata la prevalencia de obesidad fue mayor que en la de Ruiz y col. mientras que la de sobrepeso fue inferior, siendo la prevalencia de ambas en conjunto mayor que en dicho estudio (48,48% vs 41,1%).

CONCLUSIONES:

Creemos que el exceso de peso en niños podría ser un factor de riesgo para la aparición de uña incarnata o su agravamiento, sumando un nuevo factor que junto a otros aumentan la morbilidad y disminuyen la calidad de vida en estos pacientes. Planteamos la necesidad de estudios futuros que confirmen esta hipótesis y estudien la existencia o no de factores de confusión.

1.- *Aumento de la prevalencia de sobrepeso y obesidad en la población infantil de la provincia de Alicante en los últimos 10 años.* Ruiz L, Zapico M, Zubiaur A, Sánchez-Payá J, Flores J. *Endocrinol Nutr.* 2008; 55(9): 389-95.

¿Evolucionan bien los niños con gripe A ingresados en nuestro hospital?

Escamilla Pinilla R, Ortega Evangelio G, Juncos Clemente M*, Álvarez Pitti J*, Montesinos Sanchis E*, Elorza Arizmendi J*, Ocete Monchón MD**. *Servicio de Pediatría. Consorcio Hospital General Universitario Valencia. **Servicio de Microbiología. Consorcio Hospital General Universitario Valencia.*

INTRODUCCIÓN:

Descripción de la evolución de los casos ingresados de Gripe A diagnosticados desde urgencias de pediatría de nuestro hospital.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio retrospectivo de los casos diagnosticados de Gripe A durante los meses de Octubre a Diciembre. Los criterios de solicitud desde urgencias de la prueba de PCR para ARN de virus de Gripe A H1N1 en exudado nasofaríngeo fueron a todos los niños con síntomas gripales que pertenecían a los grupos de población de riesgo definidos por el Ministerio de Sanidad, y aquellos que presentaban neumonía u otra patología aguda que requería ingreso hospitalario. Analizamos las características clínicas de aquellos casos que precisaron ingreso.

RESULTADOS:

Durante estos meses se solicitó el test de gripe A a 242 niños (3,4% de asistencias en urgencias, de un total de 6.995 pacientes). El 33,8% (82) fueron positivas. La mayor tasa de detección fue durante el mes de Noviembre con un 48% (64 positivos/133 solicitados). 31 niños con diagnóstico confirmado de gripe A precisaron ingreso (37,8%). 25 casos ingresaron durante Noviembre. Rango de edad: 12 días de vida -12 años, y media de edad de 4,6 años. La distribución por edades: 2 casos de 0-1 mes, 8 casos de 1-12 meses, 6 de 1-4 años y 15 de 5-14 años. Entre las com-

plicaciones asociadas a la gripe A: 13 niños (42%) presentaron neumonía, 4 broncoespasmo, 3 derrame pleural no complicado, 1 derrame pleural complicado que precisó drenaje, 2 convulsiones febriles, 1 fallo renal agudo, 1 meningitis aséptica y 1 sepsis clínica. El 25,8% (8) precisó oxígeno suplementario. Ningún caso necesitó soporte inotrópico ni ventilación invasiva. En 58% de los niños (18), se instauró tratamiento con Oseltamivir. Presentaban neumonía 11 de los 18 niños tratados con antiviral. En el grupo de edad entre 1-12 meses (8 casos) sólo se indicó Oseltamivir en 1 caso, mientras que en el grupo de edad entre 5-14 años (15 casos) se prescribió en 13 casos. No se encontraron efectos adversos con el antiviral. La media de días de ingreso fué de 4,4 días.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

La solicitud del test de gripe A fue restringida para el número de asistencias registradas en urgencias. La mayor incidencia de casos positivos fue durante el mes de Noviembre. Precisaron ingreso un 37% de los casos confirmados. La patología más frecuente que precisó ingreso y para la que se indicó tratamiento antiviral fue la neumonía. No encontramos efectos adversos secundarios con el tratamiento antiviral, aunque el grupo tratado fue pequeño. En el grupo de los lactantes sólo precisó tratamiento 1 caso, reflejando la benignidad del curso de la enfermedad en este grupo de edad.

Muerte súbita en pacientes pediátricos con síndrome de Williams-Beuren: caso clínico y revisión de la literatura.

Guixeres Esteve, M^a T*; Rincón López, E M*; Fernández Tudela, B**; Sánchez Andrés, A**;
Moya Bonora, A**; Castelló, A***.

*Servicio de Pediatría, **Sección de Cardiología Pediátrica, ***Sección de Cirugía Cardíaca Pediátrica.
Hospital Universitario La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN:

El síndrome de Beuren-Williams (SBW) consiste en un cuadro dismórfico (rasgos faciales típicos, bajo peso al nacer y talla baja) asociado a cardiopatía congénita (estenosis supra valvular aórtica y estenosis de ramas pulmonares) y alteraciones neurológicas y del comportamiento. Su incidencia es de 1 cada 20.000 recién nacidos vivos y hasta el 95% de los casos tiene su origen en una delección de la banda cromosómica 7q1123 que codifica el gen de la elastina. La mayoría de los casos son esporádicos aunque se han descrito casos familiares. Estos pacientes presentan un riesgo peri-operatorio aumentado habiéndose descrito casos de muerte súbita durante intervenciones quirúrgicas, procedimientos invasivos (ej. cateterismo cardíaco) e inducción anestésica, en estos casos las maniobras de resucitación suelen ser ineficaces.

CASO CLÍNICO:

Recién nacido varón de 6 días de vida remitido a nuestro centro para valoración cardiológica por presentar a la exploración física soplo cardíaco encontrándose asintomático desde el punto de vista cardiológico. Como único antecedente de interés presentaba un retraso del crecimiento intrauterino. Tras estudio cardiológico se diagnostica de estenosis pulmonar valvular moderada y estenosis supra valvular aórtica (ESVA) de grado ligero. Por rasgos faciales característicos y cardiopatía típica se sospecha síndrome de Beuren-Williams y se solicita estudio genético que lo confirma. Permanece asintomático y es dado de alta a los 14 días. Continúa controles en consultas externas de cardiología objetivándose progresión rápida de la ESVA a nivel de la unión sino-tubular con hipertrofia

biventricular severa, por lo que a los 4 meses de vida se programa corrección quirúrgica de su cardiopatía. En espera de la intervención presenta en domicilio un episodio de cianosis y desvanecimiento con el llanto, que motiva ingreso hospitalario y es intervenido de forma preferente. Durante la intervención presenta una bradicardia extrema que precisa entrada tortuosa en circulación extracorpórea, se realiza ampliación del tracto de salida del ventrículo izquierdo y derecho con parche de pericardio heterólogo. Salida de isquemia requiriendo apoyo inotrópico a altas dosis. Ingresó en unidad de Cuidados Intensivos con hipotensión refractaria a expansión de volumen y tratamiento inotrópico. La ecocardiografía descarta taponamiento cardíaco. Tras dos episodios de disociación electro-mecánica que no responden a maniobras de reanimación cardio-pulmonar avanzada fallece por shock cardiogénico en el postoperatorio inmediato.

COMENTARIOS:

Los pacientes con síndrome de Beuren-Williams presentan una arteriopatía difusa cuya expresión más grave es la ESVA. A pesar de una atención adecuada muestran un riesgo aumentado de parada cardíaca y muerte súbita en relación con el esfuerzo (como el llanto) y con procedimientos que requieran anestesia general, probablemente como consecuencia de las lesiones coronarias asociadas. Por desgracia estos episodios suelen ser refractarios a las medidas estándar de resucitación. Por este motivo en estos pacientes debe valorarse atentamente el riesgo-beneficio de cada procedimiento e informar a los padres de los potenciales riesgos existentes.

Enfermedad celiaca y respuesta a la vacuna de Hepatitis B neonatal.

*Fernández Calatayud A, Artés Figueres M, Oltra Benavent M, Raya Jiménez MA, Albors Fernández A, Collar del Castillo JI, Sequí Canet JM.
Servicio de Pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandia.*

INTRODUCCIÓN :

Es conocida la existencia de un porcentaje de no respondedores a la vacuna de hepatitis B entre la población normal inmunocompetente. También se conoce que la inmunogenicidad de la vacuna es menor en estados de inmunodeficiencia, como en pacientes en programa de hemodiálisis o en trasplantados. Recientemente se ha comprobado que los pacientes con celiaquía son un grupo de riesgo por su bajo porcentaje de respuesta a la vacuna de hepatitis B. Nuestro objetivo es determinar y cuantificar la respuesta a la vacunación neonatal de hepatitis B en niños con diagnóstico de celiaquía en nuestro departamento.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Realizamos un estudio descriptivo, retrospectivo, para cuantificar la prevalencia de la respuesta inmunológica a la vacunación neonatal de hepatitis B (vacuna recombinante administrada a los 0, 2 y 6 meses según calendario vacunal vigente) en pacientes afectados de celiaquía. Nuestra muestra consta de 52 niños con diagnóstico de celiaquía y dieta sin gluten en el momento de la determinación. Definimos al grupo de pacientes afectados de celiaquía como aquellos niños con atrofia vellositaria intestinal y anticuerpos antitransglutaminasa positivos. Todos ellos con HLA de riesgo para celiaquía positivo (DQ2 y/o DQ8). En todos los casos la determinación de anticuerpos de superficie contra hepatitis B (HBsAc) se realizó con más de 6 meses desde la última dosis de vacuna.

Se consideró no respondedor, a los títulos de HBsAc < 10 UI/mL, como bajo respondedor a los títulos entre 10-100UI/ml y como respondedor alto a los títulos >100UI/mL. En todos los casos se descartó infección por hepatitis B.

Se calculan proporciones con sus intervalos de confianza al 95%

RESULTADOS:

De los 52 niños estudiados hubo 59,6% mujeres y 40,3% varones. La media del tiempo transcurrido entre la última dosis de vacuna y la determinación de

anticuerpos fue de (7,1 años, DE 3,5 con rango de 1,5 a 13,5 años). En nuestra muestra un total de 41 niños, 78% (IC 95% : 65%-88%) fueron no respondedores. Entre los respondedores (22%), 10 niños, 90.9% (IC 95%: 58%-99.7%) fueron bajos respondedores (10-100UI/ml) y tan sólo 1 niño (8,9%) fue respondedor alto (>100UI/ml).

DISCUSIÓN:

Nuestros hallazgos confirman el hecho, ya comunicado, del mayor porcentaje de no respondedores a la vacuna de hepatitis B en niños con celiaquía respecto a la población general (4-11%), así como un alto porcentaje de bajos respondedores. Teniendo en cuenta que los títulos de HBsAc disminuyen progresivamente con el tiempo (90% de respondedores a los 5 años y 50-70% a los 7 años) no podemos confirmar si el tiempo transcurrido desde la última dosis hasta la determinación (7,1 años de media en nuestro estudio) ha influido en el porcentaje de no respondedores, por pérdida natural de anticuerpos. Aun asumiendo este hecho, el porcentaje de nuestros pacientes con celiaquía y respuesta de HBsAc a los 7 años sigue siendo baja (22%). En la bibliografía se discuten dos hipótesis que intentan explicar la falta de respuesta o la pérdida de inmunidad a la vacunación de la hepatitis B en pacientes con celiaquía. Por una parte, estaría determinada genéticamente y en relación con algunos haplotipos HLA, entre los que se encuentran los relacionados con celiaquía (DQ2 yDQ8). Por otra parte, la falta de respuesta estaría relacionada con la alteración inmune mediada por la ingesta de gluten.

CONCLUSIONES:

En nuestra opinión, debería determinarse hasta qué punto la falta de respuesta inmune a la vacuna de hepatitis B en pacientes con celiaquía se considera un problema de salud pública. En consecuencia, habría que determinar cuál es el momento más adecuado para la revacunación (tras dieta sin gluten según algunos autores) así como el número y carga de dosis.

Afectación perianal en la enfermedad de cronh. respuesta al tratamiento con infliximab.

García Ron G, Echenique Lara D, Juste Ruiz M, García Avilés B, Moya M. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de San Juan de Alicante.

INTRODUCCIÓN:

La enfermedad de Cronh (EC) es un trastorno inflamatorio crónico transmural de etiología desconocida que puede afectar a cualquier parte de tracto gastrointestinal con carácter discontinuo. Histiopatológicamente, se caracteriza por la presencia de ulceraciones focales, agregados linfoides, fibrosis, granulomas no caseosos y la frecuente formación de fistulas. En la mayoría de los casos, el segmento implicado es el íleon terminal. Aunque la clínica es muy variable, la abdominalgia, la diarrea y el retraso en el desarrollo parecen ser la sintomatología más frecuente. La afectación perianal en caso de producirse, suele tener una respuesta escasa a los tratamientos habituales

CASO CLÍNICO:

Paciente varón de 12 años con clínica de estreñimiento y dolor en la defecación de dos años de evolución. A la exploración se visualizan fisuras perianales por lo que se le pauta tratamiento apropiado presentando discreta mejoría clínica. Posteriormente y de forma súbita comienza con dolor anal y heces mucosanguinolentas con afectación del estado general. En la exploración física se objetiva absceso perianal de unos 3 cm de diámetro, fluctuante con enrojecimiento e induración y dos puntos de supuración independientes. Las pruebas complementarias muestran una hemoglobina de 6,4 g/dl, VSG de 94 mm a la primera hora, 16.000 leucocitos con predominio de PMN, proteína C reactiva de 6,5 mg/dl, hierro de 10 µg/ml, ASCA y p-ANCA negativos. Coprocultivo negativo. Ecografía abdominal: engrosamiento de la zona ileal. Presencia de lesiones compatibles con abscesos y trayectos blanquecinos desde la pared del recto. Colonoscopia:

afectación inflamatoria de la zona ileal. Esofagogastroscoopia normal. Gammagrafía con leucocitos marcados con Tc 99: signos de captación en zona ileal.

Ante diagnóstico de EC ileal y perianal, se inicia tratamiento con mesalazina, azatioprina, metronidazol y ciprofloxacino presentando mejoría sin remisión completa de las colecciones purulentas. A los dos meses presenta recaída con aumento de la supuración por lo que se decide iniciar ciclo de corticoides acompañando el tratamiento previo, con evidente mejoría pero sin desaparición de la fistula ni del dolor. A las pocas semanas de retirada del esteroide, presenta nuevo empeoramiento, con aumento de la extensión de la enfermedad (pancolitis) por lo que se plantea iniciar tratamiento con biológicos. Al inicio son rechazados por los padres, pero tras dos años durante los cuales el paciente presenta mala evolución, se decide replantear esta opción terapéutica. Se administra tratamiento con infliximab (5 mg/Kg/dosis) siendo bien tolerado por el paciente y mostrando mejoría evidente. A la tercera dosis, las fistulas prácticamente se han cerrado y el paciente se encuentra estable.

DISCUSIÓN:

La afectación perianal en la EC en la edad pediátrica es menos frecuente que en el adulto. Tiene un amplio espectro de presentación y puede preceder a la sintomatología clásica. Hasta hace años, el tratamiento de esta afectación era el propio de la enfermedad, siendo frecuente la necesidad posterior de un tratamiento quirúrgico. Con la aparición del infliximab, se ha permitido una mejoría en este tipo de lesiones, aunque las formas más mutilantes tienen una peor respuesta al tratamiento.

Pancreatitis aguda: experiencia de un centro.

*Edo Monfort AI, López Leibar M, Tornador Gaya E, Martín Arenós JM.
Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón. Castellón.*

INTRODUCCIÓN:

La pancreatitis es una enfermedad de baja incidencia en la infancia (1/50000) pero importante como diagnóstico diferencial del dolor abdominal. Nuestro objetivo es revisar los casos diagnosticados en un hospital terciario en los últimos 15 años valorando la metodología diagnóstica, el manejo terapéutico y la evolución.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio observacional retrospectivo de revisión de historias clínicas de pacientes entre 0-14 años diagnosticados de pancreatitis aguda en nuestro hospital durante los últimos 15 años (1994 a 2009). Los criterios de inclusión consisten en la combinación de la sintomatología, alteración analítica (hiperamilsemia e hiperamilasuria) y pruebas de imagen.

RESULTADOS:

Incluimos 13 pacientes, 8 varones y 5 mujeres, con una edad media de 10.3 años (rango entre 5.9 y 14.4 años) sin patología de base en el momento del diagnóstico. El síntoma principal fue el dolor abdominal de localización preferentemente en epigastrio-hipocondrio derecho, acompañado de anorexia, vómitos (46%) y fiebre (38%). Presentaron elevación de las enzimas pancreáticas en sangre (amilasa media 1523UI/l) y orina (amilasuria media 13379UI/l) en todos los casos, alteración de la PCR (30%), y leucocitosis con neutrofilia (30%). La prueba de imagen inicial fue la ecografía abdominal en 11 de los casos (92%) siendo diagnóstica en 3 pacientes, el resto precisó pruebas de imagen complementarias. En 4 casos se repitió la ecografía con resultados positivos para pancreatitis, 7 precisaron TC para confirmación del diagnóstico (o por evolución tórpida), 1 colangioRM y 1 RMN. El mecanismo etiológico más frecuente fue idiopático (53%), mecánico estructural (30%) (postraumático 3 casos y secundario a litiasis biliar 1 caso), y secundario a fibrosis quística (15%). El manejo terapéutico inicial fue conservador en todos los casos, con dieta absoluta, nutrición parenteral, y analgesia. Las complicaciones observadas fueron pseudoquistes pancreáticos 3 casos, fistulas pancreáticas 2, hematoma peripancreático 2, derrames pleurales 3, sepsis 1 y cronificación en uno de los casos. Precisarons cirugía un 30% de los pacientes. La evolución fue favorable en la mayor parte de los pacientes,

sin ser letal en ninguno de ellos y sólo evolucionaron a insuficiencia pancreática los casos secundarios a fibrosis quística. La mediana de la estancia hospitalaria fue de 13 días y precisaron UCI un 38% de los pacientes.

DISCUSIÓN:

La pancreatitis aguda según nuestra serie afecta aproximadamente igual a ambos sexos con predominio en la segunda infancia. La sintomatología es inespecífica con dolor abdominal como síntoma guía por lo que precisa de exploraciones complementarias para su diagnóstico. En nuestra serie se utiliza como patrones bioquímicos la determinación de amilasa sérica y urinaria que para ser considerada patológica debe presentar una elevación superior a 3 veces su valor habitual y que es frecuente su aumento en otros procesos como apendicitis, parotiditis, macroamilasemia o tumores. Otras series han recalcado la utilidad de la isoamilasa P o la lipasa para aumentar la sensibilidad y especificidad del diagnóstico, sin embargo, son determinaciones que no se realizan habitualmente en un servicio de urgencias. La prueba de imagen inicial más utilizada es la ecografía, diagnóstica inicialmente en tres de los casos, y que es considerada a pesar de las dificultades de la técnica, como estudio de elección tanto para el diagnóstico como para el seguimiento. Se reserva el TC y la RMN en caso de sospecha complicaciones. La etiología es variable según series, en nuestro caso, la más frecuente es la idiopática y mecánico estructural. La evolución fue favorable en la mayor parte de los casos con tratamiento conservador y al igual que en otros estudios, la complicación más frecuente fue el pseudoquiste pancreático. Las complicaciones fueron subsanadas con cirugía y antibioterapia, sólo uno de los casos cronificó y no hubo ningún fallecimiento durante el episodio agudo, a diferencia de otros estudios en los que se objetiva una letalidad hasta del 20%.

CONCLUSIONES:

La pancreatitis aguda es un proceso poco frecuente en la infancia. El síntoma más frecuente es el dolor abdominal focalizado en epigastrio y que suele acompañarse de vómitos. Precisa de alta sospecha clínica y exploraciones complementarias para su diagnóstico. El tratamiento suele ser conservador, ya que suele ser un proceso banal pero que puede precisar manejo terapéutico intensivo y cirugía.

Pica como forma de presentación de enfermedad celiaca: exposición de un caso.

*De Diego Almarza V. Corbalán Díaz A., Juste Ruiz M., Clavijo A.,
Sanchez Ferrer F., Moya Benavent M.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de San Juan (Alicante)*

INTRODUCCION:

La Enfermedad Celíaca (EC) en ocasiones puede manifestarse de forma atípica e incluso monosintomática. La pica (ingesta repetida y persistente de sustancias no nutritivas) es, en algunos pacientes, la expresión clínica de una anemia ferropénica, la cual a su vez, podría ser secundaria a un cuadro malabsortivo producido por una EC no diagnosticada.

CASO CLINICO:

Niña de 7 años, sin antecedentes personales de interés, remitida a Consultas Externas de Gastroenterología Infantil, por presentar en una analítica realizada por haberse diagnosticado a una hermana menor una EC marcadores serológicos de EC positivos: IgG Anti-Gliadina de 128 UA/mL e IgA Anti-Gliadina de 56.9UA/mL. Asocia un cuadro de pica (come hilos) y onicofagia, como única sintomatología. La exploración es rigurosamente normal, con un peso de 28kg (P90), una talla de 125cm (P75) y un IMCr de 1.10. Se decide comprobar los resultados y se obtienen valores tanto de IgG como de IgA Antigliadina superiores a 125 UA/mL. También destacan unos valores de ferritina y de saturación de transferrina bajos (5ng/dL y 10.05%, respectivamente) y una elevación de las enzimas hepáticas (AST de 80 U/L y ALT de

98.0U/L). Ante estos hallazgos, y con la intención de descartar o confirmar el diagnóstico de EC se decide hacer una biopsia yeyunal. Esta resulta compatible con EC (atrofia vellostaria subtotal: Marsh III), por lo que se confirma el diagnóstico y se inicia una dieta exenta de gluten. A las 3 semanas de la introducción de la dieta desaparecieron la pica y la onicofagia y posteriormente se normalizaron los valores de anticuerpos (IgG Antigliadina 13 U/mL, IgA antigliadina 5 U/mL), la ferritina y la saturación de transferrina. Más tarde se le realizaron marcadores genéticos de Enfermedad Celíaca, resultando positivos para HLA (DQ2/DQ2). Actualmente la paciente tiene 12 años, peso y talla dentro de la normalidad y no ha vuelto a presentar síntomas de ningún tipo.

COMENTARIOS:

El diagnóstico se efectuó al realizar el estudio por haberse diagnosticado su hermana de enfermedad celíaca, no habiendo en la anamnesis más datos relevantes que la pica. Se han descrito varios casos de pica como única manifestación de una EC subyacente. Por ello, consideramos conveniente la realización de pruebas serológicas de EC, a todos aquellos pacientes que cursen con pica por una anemia ferropénica de causa no filiada.

Asma y obesidad.

Rodríguez Torres P*, Casanovas María**, Fuentes MA**, Vargas F**. Garde Garde J.M.**.
 *Servicio de pediatría. Hospital Universitario San Juan de Alicante. Alicante,
 * Sección de Alergia Infantil. Hospital Universitario de Elche. Elche.

OBJETIVOS:

Valorar la prevalencia del asma, la rinitis y la atopia en dos poblaciones en niños obesos (IMC \geq 25) y controles (IMC < 25).

MATERIAL Y MÉTODOS:

Pacientes remitidos de enero a junio del 2009 desde la consulta de pediatría que consultaban por obesidad (N=105), hipercolesterolemia o soplos cardiacos (sin patología) (N=97)

A todo paciente remitido se le sometía al siguiente protocolo de estudio

1. Cuestionario prevalencia de asma o rinitis (Metodología ISAAC)
2. Anamnesis completa por un facultativo de la Sección de Alergología.
3. Consentimiento Informado para la realización de:
 - Pruebas Cutáneas (D.Pteronyssinus, Alternaria alternata, Epitelio de Gato, Polen de Olivo, Salsola y Gramineas.)
 - Phadiatop
 - Espirometría.
4. Pruebas cutáneas y/o Phadiatop Infant.

1. La edad media de los niños obesos fue de 12 años, por 10 de los controles. Dato que puede justificar la diferencia en la prevalencia de la rinitis.
2. Nuestros datos no apoyan la tesis de que la obesidad se relaciona con una mayor prevalencia del asma, ni siquiera en niñas prepúberes.
3. La prevalencia de las enfermedades alérgicas se sobrevalora en los estudios mediante cuestionarios.
4. La prevalencia de la atopia es muy elevada 30-40%

RESULTADOS:

Prevelancia	Obesos	Controles	Niñas Prepúberes (6-11 años) Obesos	Niñas Prepúberes (6-11 años) Controles
Asma	8%	6%	7%	8%
Rinitis	25%	14%		
Atopia	43%	40%		

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

Variabilidad en el manejo de la bronquiolitis aguda en la comunidad valenciana. estudio multicéntrico nacional (proyecto aBREVIADo).

Javier González de Dios, Carlos Ochoa Sangrador* y Grupo Investigador del Proyecto aBREVIADo de la Comunidad Valenciana**

Servicio Pediatría. Hospital de Torrevieja (Alicante). *Hospital Virgen de la Concha (Zamora)

INTRODUCCIÓN: existe una importante variabilidad e inadecuación en el manejo de la bronquiolitis aguda (BA), en relación con la falta de evidencia clara sobre la utilidad o eficacia de muchos de los procedimientos diagnósticos o terapéuticos empleados en ella. El objetivo de este estudio multicéntrico nacional en España es conocer la variabilidad en el manejo de la BA en los distintos ámbitos de atención clínica (atención primaria, urgencias y hospitalización), con un análisis particular en los centros participantes de la Comunidad Valenciana (CV).

MATERIAL Y MÉTODOS: estudio transversal descriptivo (de octubre 2007 a marzo 2008) de todos los casos de BA (criterios de McConnochie) tratados en una muestra de 31 hospitales y 60 centros de salud pertenecientes a 12 Comunidades Autónomas de España. Se diseñó un cuestionario para la recogida de las variables de estudio (datos generales, sintomatología, factores de riesgo, pruebas diagnósticas y tratamientos) y se realizó una comparación de las variables por ámbitos asistenciales (consultas, urgencias y hospitalización) entre la casuística recogida en la Comunidad valenciana (4 hospitales y 15 centros de salud, ver anexo) y el resto de España. El análisis de idoneidad (primera elección, uso alternativo o inadecuado) se basa en las recomendaciones de la Conferencia de Consenso sobre BA realizada simultáneamente a la recogida de datos del proyecto aBREVIADo (An Pediatr. 2010; 72:221. e1-e33).

RESULTADOS: de los 5.647 casos de BA recogidos en la muestra nacional, 506 (9%) corresponden a la CV (50% de centros de salud, 39% hospitalizados y 11% de urgencias) con edad media de 0,53 años (IC95% 0,49 a 0,57), de los cuales 5% eran < 1 mes, 27% entre 1-3 meses, 54% entre 3-12 meses y 14% > 12 meses. La principal sintomatología de los lactantes con BA es tos (94%), rinitis (73%), rechazo de las tomas (51%), fiebre-fiebrícula (48%) y vómitos (23%); excepcional la presencia de apneas (1,7%), deshidratación (1%) y aspecto séptico (1%). Escasos factores de riesgo en la muestra, principalmente prematuridad (10,7%) y cardiopatías congénitas (2,6%); más llamativa es la exposición al tabaco (30%) y acudir a guardería (15%). Las pruebas diagnósticas realizadas fueron medición de SatO₂ (51%; 98% ingresados, 44% urgencias y 10% consultas), Rx tórax (36%; 64% ingresados, 31% urgencias y 12%

consultas), hemocultivo (26%; 35% ingresados, 36% urgencias y 2% consultas) y gasometría (22%; 41% ingresados, 15% urgencias, 12% consultas). En la fase aguda de la BA los principales tratamientos han sido lavados nasales (77%), broncodilatadores inhalados (63%), aspiración de secreciones (39%), humidificación (35%), antitérmicos (32%), oxigenoterapia (24%), fluidoterapia IV (21%) adrenalina nebulizada (21%), fisioterapia respiratoria (21%), corticoides orales (15%), antibioterapia oral (9%), broncodilatadores orales (8%), antibióticos parenterales (7%), corticoides inhalados (6%), bromuro de ipratropio (5%) y corticoides parenterales (3%). Las diferencias significativas ($p < 0,001$) en la CV respecto al global de España es mayor uso fisioterapia, humidificación y lavados nasales y menor de corticoides parenterales. En la fase de mantenimiento los tratamientos más empleados fueron los broncodilatadores inhalados (35%), antibióticos (9%), broncodilatadores orales (7%), descongestivos/mucolíticos (7%), corticoides orales (6,5%), corticoides inhalados (4%) y antitusivos (3,5%). Las diferencias significativas ($p < 0,001$) en la CV respecto al global de España es mayor uso de antitusivos y descongestivos/mucolíticos y menor de broncodilatadores inhalados y corticoides orales. En el 46% de los casos se emplearon tratamientos inadecuados en la fase aguda (broncodilatadores o adrenalina \pm corticoides en casos leves, antibióticos, salbutamol oral y otros tratamientos) y en el 40% en la fase de mantenimiento (corticoides, metilxantinas, montelukast y broncodilatadores no indicados en fase aguda). **DISCUSIÓN:** hay discrepancias entre la práctica clínica habitual y el manejo basado en la evidencia de la BA en España (tanto en pacientes hospitalizados como ambulatorios), que se confirma en la CV con pequeñas diferencias. En un elevado porcentaje de casos de BA se realizan pruebas diagnósticas e intervenciones terapéuticas de eficacia y utilidad no demostrada en la BA. Es llamativo las excesivas peticiones de Rx tórax y hemocultivo (pruebas invasivas y no útiles en el manejo de la BA) frente al bajo uso de la medición de SatO₂. El uso inadecuado de intervenciones terapéuticas en la fase aguda es similar al del resto de España (43%), pero inferior en el caso de intervenciones en la fase de mantenimiento (57%).

& Proyecto financiado por una beca de la Fundación-Hospital Torrevieja (BECA0001)

El riesgo de padecer asma y el nivel socioeconómico en dos poblaciones limítrofes. ¿es realmente un factor importante?

Marín Alfonso E*, Ferrer Vázquez M**, Nacher Fernández A***

*Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón. Castellón ; **Pediatría. Centro de Salud de Almazora. Castellón; ***Pediatría. Centro de Salud Barranquet. Castellón

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS:

La prevalencia del asma convierte a esta enfermedad en la patología crónica más frecuente de la infancia y adolescencia, siendo la primera causa de ingreso hospitalario y de absentismo escolar. Actualmente existe un importante desarrollo en la investigación de los factores de riesgo con el fin de mejorar el manejo del asma. Queremos valorar si existen diferencias significativas en la prevalencia de asma en dos poblaciones limítrofes, con la intención de demostrar que el bajo nivel económico, diferencia fundamental entre ambas, supone un factor de riesgo de prevalencia de asma en el área estudiada. Comparamos los datos de dos poblaciones colindantes, el pueblo de Almazora y la barriada del Barranquet. Ambas comparten el mismo centro hospitalario de referencia y sendos centros de atención primaria son atendidos por pediatras con experiencia. Las dos poblaciones son comparables a excepción de la mayor marginalidad y problemática social presente en Barranquet frente a la población de Almazora, más heterogénea, compartiendo el mismo nivel de contaminación ambiental y asumiendo el resto de factores de riesgo asmático como similares al tratarse de poblaciones limítrofes sin grandes diferencias, excepto la citada.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio transversal de prevalencias, realizado con 3327 pacientes de entre 3 y 15 años, en enero de 2010, de los cuales 448 pertenecen a Barranquet, es decir, expuestos al factor de riesgo de bajo nivel socioeconómico y otros 2843 a Almazora. Asumimos que los grupos de estudio son comparables excepto en el factor de riesgo citado, debido a la situación limítrofe, población a estudio y demás factores sociodemográficos de la zona, aunque se analizará de forma más profunda en una segunda fase del estudio. Los datos se obtienen de la búsqueda de prevalencia de morbilidad por diagnósticos en el SIA de la Agencia Valenciana de Salud. Se emplean los siguientes diagnósticos co-

dificados en el CIA-9, para evitar pérdidas dado la variabilidad de términos: asma (a), a. extrínseca, a. intrínseca, a. extrínseca con/sin estado asmático, a. intrínseca con/sin estado asmático, a. no especificada con/sin estado asmático. Se procede a analizar los datos con el programa EPIDAT 3.1 y la prueba de Ji cuadrado.

RESULTADOS:

La prevalencia de asma en el periodo determinado estudiado (enero de 2010) en el grupo expuesto de Barranquet es de 16,94% (IC 95% 13,60-20,28), mientras que en Almazora es de 4,25% (IC 95% 3,51-4,99). Se obtiene una diferencia estadísticamente significativa con una $p=0$, una razón de prevalencias de 3,98 (IC 95% 3,06-5,18). Medimos la fuerza de asociación entre exposición (Barranquet, bajo nivel económico) y enfermedad (asma) resultando una OR de 4,59 (IC 95% 3,40-6,18).

CONCLUSIONES:

Actualmente existe evidencia de que el asma está determinado genéticamente, pero el estudio de los factores de riesgo potenciales es un tema controvertido y de actualidad. Tras realizar el estudio, asumiendo que puedan existir sesgos mínimos, podemos concluir que, en las poblaciones analizadas el bajo nivel socioeconómico aumenta significativamente la probabilidad de padecer asma en niños, y que este factor efectivamente podría actuar como factor de riesgo, por lo que sí, realmente parece un factor muy importante. Los resultados obtenidos nos hacen profundizar en el estudio para valorar otros posibles factores de confusión, sin embargo, las diferencias obtenidas nos hacen plantearnos la necesidad de un estudio epidemiológico amplio con el fin de aportar luz sobre las causas que motivan la relación entre el nivel socioeconómico y la prevalencia de asma para crear estrategias de base que permitan mejorar nuestra atención sanitaria y social.

Proporción atribuible de la atopia en niños afectados de rinitis o asma. Estudio de cohorte en una población de niños atendidos en una consulta de pediatría.

*Maria Dolores Cañas**, *Agustín Sansosti***, *Sheila Cabrejos***, *Aina Ferre Belda****,
*María Casanovas****, *JM Garde Garde****

** Servicio Pediatría Hospital de Alicante; ** Sección Alergia. Hospital de la Arrixaca Murcia; *** Sección de Alergia infantil. Hospital Universitario de Elche. Elche.*

OBJETIVOS:

Calcular la proporción atribuible de la atopia, en asma o rinitis, en una cohorte de niños atendidos en una consulta de pediatría general.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Desde enero a junio de 2009, se remitió a nuestra unidad, desde pediatría, un total de 202 niños que consultaron por obesidad, hipercolesterolemia o soplo cardiaco fisiológico.

Previamente a la consulta en alergología, rellenaba un cuestionario de prevalencia de asma o rinitis (Metodología ISAAC). En nuestra sección se confirmaba o descartaba asma, y/o rinitis, mediante anamnesis y estudio función pulmonar. Posteriormente se practicaba, previa autorización, pruebas cutáneas a los principales alérgenos de nuestro medio o un Phadiatop Infant.

RESULTADOS:

1. 202 niños completaron el cuestionario.
2. 24 de ellos (12%) no autorizaron la realización de pruebas cutáneas. Ninguno de los 24 presentaban síntomas compatibles con asma o rinitis.

3. 77/202 (38%) referían padecer síntomas compatibles con asma o rinitis en el cuestionario.
4. En 28 de los 77 niños (34%) que referían asma o rinitis (cuestionario) se descartó que lo padecieran mediante una simple anamnesis
5. El Odds Ratio (OR) y la Proporción Atribuible (PA) de la Atopia en los 173 niños que autorizaron la realización de pruebas cutáneas fue muy diferente si se calculaba sobre los datos obtenidos mediante cuestionario o mediante anamnesis.

Diagnóstico de Asma o Rinitis	Odds Ratio	Propor. Atribuible
Mediante Cuestionario	3.55	41%
Mediante Anamnesis	63.79	92%

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

La metodología que emplea cuestionarios para el diagnóstico de asma o rinitis y el cálculo de la OR y la PA de la atopia en estas enfermedades, no se ha revelado adecuada en nuestras manos.

Hipotonía neonatal. Importancia del estudio genético molecular.

*Raya Jiménez MA, Albors Fernández A, Fernández Calatayud A, Oltra Benavent M.
Servicio de Pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandía*

INTRODUCCIÓN:

La hipotonía neonatal siempre supone un reto diagnóstico, ya que su semiología en estos momentos iniciales es poco específica respecto a las múltiples etiologías posibles. Los exámenes complementarios habitualmente son poco sensibles y específicos por lo que la media de edad al diagnóstico definitivo es elevada. El mal pronóstico de las enfermedades que originan hipotonía neonatal hacen prioritario su diagnóstico precoz. El mayor conocimiento de las bases genéticas moleculares de muchas enfermedades así como la universalización de su análisis en muestra de sangre hicieron posible el diagnóstico precoz de 3 entidades nosológicas en 3 recién nacidos ingresados por hipotonía neonatal en nuestro servicio en los últimos 6 meses.

CASOS CLÍNICOS:

Caso 1: Recién nacido, varón, ingresa a los 26 días de vida por presentar hipotonía neonatal. Gestación controlada sin patología, parto a la 39 semana con peso al nacimiento 3600 gr. No antecedentes familiares de interés. Presenta hipotonía generalizada con movimientos espontáneos disminuidos, sin disnea y con arreflexia. Estado de conciencia normal. No malformaciones externas. El electromiograma muestra signos de denervación activa con baja especificidad dada la edad del paciente. Los análisis hematimétricos y bioquímicos en sangre y orina así como los estudios metabólicos y de imagen del sistema nervioso central fueron normales. Se remitió muestra de sangre a la Unidad de Genética molecular del Hospital La Fe para estudio genético molecular de la triada etiológica de Síndrome de Prader-Willi, Atrofia espinal tipo I y Distrofia miotónica. Se informó una delección homocigota del gen SMN1 en exón 7 del cromosoma 5 que confirmó la sospecha de Atrofia espinal tipo I (Werdnig-Hoffman). Estudio negativo para las otras 2 enfermedades.

Caso 2: Recién nacida, mujer, que ingresa en neonatología por prematuridad de 35 semanas y peso al nacimiento de 1840 gr. Gestación controlada con polihidramnios. Madre 35 años, segunda gestación. Apgar 8/9, no precisa reanimación. A la exploración llama la atención hipotonía generalizada con escasos movimientos espontáneos, reflejos arcaicos débiles, hipertelorismo, micrognatia, boca abierta con morfología de labios superior en tienda

de campaña y succión débil con crisis de atragantamiento. Presenta apneas que no ceden tras tratamiento con cafeína, por lo que se decide traslado a UCI neonatal Hospital La Fe donde precisó ventilación mecánica no invasiva. Ante los rasgos dismórficos e hipotonía se solicitó estudio genético molecular de Prader-Willi y de Distrofia miotónica. Se confirma esta última por análisis directo de la expansión de los trinucleótidos CTG del gen DMPK localizado en el cromosoma 19q (alelo normal de 5 repeticiones y alelo expandido de más de 150 repeticiones). La anamnesis retrospectiva a la madre y dirigida a distrofia miotónica demuestra antecedentes de cataratas y fenómeno miotónico materno no diagnosticado previamente.

Caso 3: Recién nacido, varón, que ingresa en neonatología, el primer día de vida, por hipotonía marcada. Gestación controlada de curso normal, en madre de 27 años, primigesta, y sin antecedentes familiares de interés. Parto a las 38 semanas, eutócico. Apgar 9/9, no precisa reanimación. Peso al nacimiento 2530 gr. Presenta hipotonía troncular marcada, con escaso sostén cefálico, llanto y succión débil, reflejo de Moro incompleto. Criptorquidia bilateral, cráneo alargado con aumento occipital. Pigmentación cutánea más clara de lo esperable por ambos padres de raza negra procedentes de Guinea Ecuatorial. Los análisis hematimétricos y bioquímicos en sangre y orina así como los estudios metabólicos y de imagen del sistema nervioso central fueron normales. Se remitió muestra de sangre a la Unidad de Genética molecular del Hospital La Fe para estudio genético molecular de la triada etiológica de Síndrome de Prader-Willi, Atrofia espinal tipo I y Distrofia miotónica. Se confirma delección SNRPN correspondiente a la copia desmetilada del gen (de origen paterno), lo que confirma diagnóstico de Prader-Willi.

COMENTARIOS:

El diagnóstico precoz mediante análisis genético molecular directo, en estos tres pacientes, permitió un seguimiento estrecho y multidisciplinar consiguiendo anticipar y paliar los problemas físicos, conductuales y psicomotores así como proporcionar un correcto asesoramiento familiar. Su inclusión como prueba de primera línea en nuestros 3 pacientes evitó la realización de otras pruebas complementarias invasivas o no concluyentes.

Tumores neonatales: a propósito de un caso de esclerosis tuberosa

*Fernández Gregoraci A. *, Ballester Fernández R. *, Ros Cervera G. **, Sáenz González P. *, Barbero P. **.*

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

***Servicio de Neuropediatría, Hospital Infantil La Fe, Valencia.*

INTRODUCCIÓN:

La Esclerosis Tuberosa es una enfermedad autosómica dominante con afectación multiorgánica de expresividad variable que puede ser sospechada prenatalmente ante la presencia de una tumoración intracardiaca.

CASO CLÍNICO:

Recién nacido a término remitido de otro Hospital para estudio de tumoración intracardiaca diagnosticada intraútero. Hijo de tercera gestación de madre de 33 años con 2 abortos previos. Embarazo y parto sin incidencias. A su ingreso la Sección de Cardiología Pediátrica confirma la presencia de múltiples tumoraciones cardiacas hiperecogénicas, la de mayor tamaño (22x11mm en el eje paraesternal) en ápex de ventrículo derecho, sin repercusión hemodinámica significativa. Ante la sospecha de rabiomioma y su frecuente asociación con esclerosis tuberosa, se solicita ecografía cerebral que evidencia, ya en el primer día de vida, múltiples lesiones compatibles con tuberomas subcorticales y hamartomas subependimarios. Se realiza entonces resonancia magnética cerebral que confirma el

diagnóstico y muestra también focos heterotópicos de sustancia blanca, que ensombrecen todavía más el pronóstico. Durante los 19 días que permanece ingresado el paciente es monitorizado con ECG sin apreciarse arritmias. A nivel neurológico, a pesar de las numerosas lesiones cerebrales, permanece asintomático con un trazado eléctrico normal tanto en el EEG integrado por amplitud como en el EEG convencional y con exploración neurológica normal para su edad. No presenta alteraciones a nivel renal, pulmonar, dermatológico ni oftalmológico. Previo al alta se solicita estudio molecular para confirmar diagnóstico genético.

COMENTARIOS:

La peculiaridad de este caso reside en la extensa afectación ya presente desde el nacimiento tanto a nivel cardiológico como cerebral, sin repercusión clínica hasta el momento. Requerirá un estrecho seguimiento multidisciplinar por el alto grado de potenciales complicaciones asociadas y el inicial mal pronóstico de las múltiples lesiones cerebrales puestas de manifiesto tan precozmente en las pruebas de neuroimagen.

Esclerosis mesial temporal como causa de crisis de “dolor-olor”.

Fuerte Segura MA, Picó Alfonso N*, González Oliva E*, Herrero Beltrán T*, Teva Galán MD*, Jover Cerdá J*.*

**Servicio de Pediatría. Hospital General Virgen de la Salud de Elda.*

INTRODUCCIÓN:

La epilepsia del lóbulo temporal (ELT) es la epilepsia focal más común, y suele originarse en la región mesial (hipocampo, amígdala y gyrus parahipocampal). La esclerosis mesial temporal (MTS) o esclerosis hipocampal es la causa subyacente más común, y en un alto porcentaje de pacientes la epilepsia puede convertirse en farmacorresistente.

CASO:

Referimos el caso de una niña de 7 años, sin antecedentes patológicos de interés, que inició dos años antes (Noviembre'07) episodios de dolor abdominal asociados a sensación de “mal olor” varias veces al día, junto con trastorno de conducta; fue diagnosticada de epilepsia del lóbulo temporal, iniciándose tratamiento con ácido valproico con buena respuesta. A los 4 meses (Marzo'08) se reiniciaron las crisis con empeoramiento de la conducta. Se solicitó EEG mostrando relación entre la alteración del registro y las manifestaciones clínicas, por lo que se asoció oxcarbacepina al tratamiento previo. Un año después presentó nueva exacerbación de la epilepsia, observándose crisis de catatonía, agresividad y sonidos guturales sugestivos; ante la sospecha de que esta alteración del comportamiento fueran pseudocrisis, se realizó un vídeo EEG en el que se registraron algunos episodios de los mencionados sin repercusión en el trazado, confirmando la naturaleza no paroxística del trastorno de conducta. También se realizó un nuevo estudio de imagen y una espectroscopia que mostraron alteraciones compatibles con esclerosis mesial del lóbulo temporal derecho. Las crisis olfatorias y de dolor abdominal mejoraron al sustituir la oxcarbacepina por levetiracetam, pero la conducta empeoró, motivo por el que se añadió risperidona al tratamiento. En la

actualidad, dada la reaparición de la clínica a pesar de los sucesivos cambios de fármacos antiepilépticos, se plantea realización de vídeo EEG y tratamiento quirúrgico.

COMENTARIOS:

En este caso, la niña presentaba un importante trastorno de la conducta que nos planteó la posibilidad de que se tratara de un trastorno paroxístico de etiología psicógena o pseudocrisis. Las pseudocrisis pueden recrear la sintomatología de las crisis convulsivas, siendo muy difíciles de distinguir, y se dan en un 5-50% de los pacientes epilépticos. El método diagnóstico más interesante es el vídeo EEG, que facilitaría realizar un diagnóstico diferencial y poder orientarnos hacia el tratamiento adecuado para estos pacientes.

Las manifestaciones más comunes de la ELT mesial son las convulsiones parciales complejas, aunque esta epilepsia puede presentar unas características distintivas como los síntomas autonómicos (comúnmente en forma de molestia epigástrica), fenómenos psíquicos (“dejã vu”), alucinaciones gustativas y olfatorias (que pueden preceder a la convulsión, u ocurrir aisladas como una crisis parcial simple) y síntomas neuropsiquiátricos, como le ocurría a nuestra paciente. La MTS es la causa subyacente más común de epilepsia sintomática del lóbulo temporal, apareciendo en un 81% de los casos, y se caracteriza por ser un trastorno progresivo con una pérdida neuronal y reorganización axonal en las estructuras del hipocampo. La ELT asociada con MTS habitualmente se manifiesta entre los 6 y 10 años de edad. Las convulsiones, inicialmente controlables con fármacos antiepilépticos, pueden convertirse en intratables en un 60-90% de pacientes, y el tratamiento quirúrgico es a menudo curativo en estos pacientes.

Discinesia paroxística en la infancia versus epilepsia mioclónica: complejidad diagnóstica, caso abierto.

Maciá Piedra C*, Salvador Pinto T*, Pina i Jover M*, Navarro Martínez M*,
Gómez Gosálvez F*.

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

INTRODUCCIÓN: Los Trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) pueden afectar a un 10% de los niños siendo un motivo frecuente de primeras visitas en Neuropediatría. La discinesia paroxística en la infancia es una entidad muy infrecuente dentro de los TPNE que se caracteriza por la aparición episódica de movimientos coreicos, distónicos, balísticos o mixtos, de inicio brusco sin alteración de la conciencia ni síntomas postictales y con normalidad intercrisis. Comprende distintos trastornos de fisiopatología y etiología todavía incierta y su diagnóstico resulta a menudo difícil de diferenciar de otras alteraciones como las epilepsias.

CASO CLÍNICO: Niño de 10 años que consulta por episodios paroxísticos de movimientos anormales de predominio en miembros inferiores que le provocan la caída sin alteración de conciencia ni del habla, de 15-20 minutos de duración que aparecen a los 20-30 minutos de realizar ejercicio (fútbol y cualquier deporte en general). Inicialmente, hace 4-5 años, acontecían cada 3-4 meses y actualmente 1-2 veces por semana. Antecedentes familiares de Epilepsia no filiada en la madre, tía y abuela materna. La madre refiere episodio similar previo a la epilepsia. Antecedentes personales: historia de cefaleas ocasionales tipo migraña. Desarrollo psicomotor y socio-adaptativo normales. Desarrollo lento del lenguaje y leve retraso en los aprendizajes. Exploración física y neurológica normal. Se realizan pruebas complementarias: hemograma y bioquímica normales, estudios de neuroimagen (RMN) normal, EEG compatible con "brotes generalizados reiterativos de complejos punta-onda y/o polipunta-onda de elevada amplitud y breve duración que aumentan con la hiperventilación. Actividad basal de vigilia y sueño normales" y estudio genético y metabólico (pendientes). Se consiguió la visualización por video de los episodios.

DISCUSIÓN: En la Discinesia paroxística inducida por el ejercicio (DPE) (también llamada Coreoatetosis paroxística intermedia) los episodios involuntarios distónicos o coreoatetóticos se producen por el ejercicio prolongado, también el estrés ó el frío, sobre todo en los miembros inferiores, y suelen durar de 5 a 30 minutos. Suelen aparecer tras realizar un ejercicio durante un tiempo prolongado, no precedidos de pródromos, y se resuelven en minutos al cesar el mismo. Su frecuencia es variable. La conciencia suele estar preservada y no hay alteración de esfínteres.

Excepto en casos aislados, el exámen neurológico es normal fuera de las crisis, así como el EEG y las pruebas de imagen. Hay casos familiares de HAD siendo los casos esporádicos más frecuentes. Algunos casos responden bien a la levodopa, el trihexifenidil y la carbamacepina. En la Discinesia paroxística cinesigénica (DPC) los movimientos anormales son principalmente distónicos y se producen debido a un movimiento rápido o un esfuerzo muscular brusco aunque la hiperventilación y el ejercicio continuado también los pueden provocar. Suelen durar sólo unos segundos o minutos (rara vez más de 5 minutos) y algunos pacientes tienen hasta 100 crisis al día. La herencia puede ser AD o AR, o casos esporádicos. Suelen responder bien a ác. Valproico (AV) y carbamazepina, a dosis bajas. Por último, las crisis epilépticas mioclónicas se caracterizan por una contracción breve e involuntaria de un músculo o grupo muscular que origina un desplazamiento corporal. En la Epilepsia mioclónica juvenil la extensión e intensidad de las crisis puede ser variable desde proyección de segmentos corporales hasta discreta inclinación de la cabeza. El trazado EEG crítico se manifiesta por una descarga de punta-onda ó polipunta-ondas generalizadas y rápidas. El estudio neurológico es normal y en cuanto al desarrollo psicomotor se pueden apreciar en un alto % trastornos caracteriales o dificultad en los aprendizajes escolares. El tratamiento de elección es el AV.

CONCLUSIÓN: Pensamos que nuestro caso podría corresponder al cuadro clínico de un niño afecto de una Discinesia paroxística familiar desencadenada por el ejercicio físico a los pocos minutos de cesar el mismo. El registro de estos episodios mediante video puede ser muy útil para su diagnóstico. Así, en el video que mostramos se pueden observar los movimientos anormales tipo coreicos de predominio en miembros inferiores de minutos de duración sin otra clínica acompañante. El EEG en este caso, puso de manifiesto descargas generalizadas del tipo mioclónicas. Este hallazgo nos plantea dudas en el diagnóstico teniendo en cuenta que en el 5-10% de niños normales pueden detectarse alteraciones paroxísticas en el EEG, especialmente grupos generalizados de complejos punta-onda irregulares de breve duración. Por eso, tiene especial relevancia para el pediatra el conocimiento exhaustivo de las características clínicas de los TPNE más frecuentes durante la infancia y la adolescencia

Distrofia miotónica congénita tipo 1 (Enfermedad de Steinert)

*Igual Estellés L, Alberola Pérez A, Pérez-Aytes. A.
Servicio Neonatología. Hospital Universitario Infantil La Fe. Valencia.*

INTRODUCCIÓN:

La distrofia miotónica congénita tipo 1 (DM-1) o enfermedad de Steinert (MIM: 160900) es la distrofia muscular más frecuente. Es una enfermedad multisistémica autosómica dominante, causada por la expansión del trinucleótido CTG en el gen DMPK localizado en cromosoma 19q13, con expresividad variable, características clínicas peculiares y una alta mortalidad en el periodo perinatal. Una enfermedad a tener siempre presente en el diagnóstico diferencial de hipotonía neonatal.

CASO CLINICO:

Caso 1: Recién nacida pretérmino, 35 semanas de edad gestacional. Madre 35 años. Segunda gestación. Embarazo controlado, normal. Polihidramnios. Hermana de 6 años, sana. Parto espontáneo. Terminación por cesárea urgente por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Ingresa en hospital de origen por prematuridad. A los 3 días de vida inicia clínica de apneas que precisa ventilación asistida por lo que se traslada a nuestro hospital. Permanece intubada durante 12 horas y precisa ventilación no invasiva hasta los 9 días de vida. Desde entonces en espontánea, con respiración muy superficial y tendencia a la retención de carbónico. Tras la extubación se evidencia hipotonía generalizada y rasgos dismórficos. Se inicia estudio de hipotonía. Se solicita cariotipo, con estudio para Prader-Willi y Distrofia Miotónica. Durante su evolución se alimenta por sonda orogástrica por problemas de succión-deglución. Fue fundamental para el diagnóstico completar la historia clínica con una anamnesis dirigida: madre intervenida de cataratas a los 32 años con fenómeno miotónico a la exploración física. El estudio genético confirmó expansión del trinucleótido CTG, alelo expandido de más de 150 repeticiones. Diagnóstico compatible con Distrofia Miotónica tipo 1.

Caso 2 y 3: Embarazo gemelar. Fertilización in Vitro. Rotura prematura de membranas en semana 34. Primer gemelo. Varón. Parto vaginal, cefálica. Apgar 7/7. Ingresó por prematuridad. Durante su evolución presenta distrés respiratorio transitorio que no precisa ventilación mecánica, succión lenta, desaturaciones y bradicardias con las tomas y leve hipotonía que se atribuye a prematuridad. Segundo gemelo. Mujer. Parto terminado por cesárea por nalgas. Apgar 8/10. Ingresa junto a su primer gemelo por prematuridad. Durante su evolución presenta distrés respiratorio transitorio, succión lenta con problemas de atragantamiento e hipotonía axial. En posterior control en consultas persiste la hipotonía de ambos gemelos y se observa retraso en los hitos del desarrollo del primer gemelo. Se explora a la madre: fenómeno miotónico. El estudio genético confirmó, en ambos gemelos, más de 150 repeticiones del trinucleótido CTG. En la madre, más de 50 repeticiones.

COMENTARIOS:

La DM-1 constituye uno de los principales ejemplos del llamado fenómeno de "anticipación" que se produce en algunas enfermedades genéticas debidas a mutaciones "dinámicas" lo que explica que la afectación clínica sea menor en abuelos, mayor en padres y muy severa en la tercera generación. Dado que es la distrofia muscular más frecuente en la edad adulta y en la edad neonatal que hay que tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial del neonato hipotónico, en los niños con retraso psicomotor de causa no aclarada o las mujeres con antecedentes de complicaciones en los embarazos, como distonías uterinas y abortos espontáneos.

Un diagnóstico precoz de la enfermedad permitirá un adecuado seguimiento, fundamental para un pronóstico más favorable, y un adecuado consejo genético.

Síndrome de escaldadura estafilocócica. Revisión de una serie de pacientes hospitalizados en los últimos 16 años.

Navarro Orenes I, Lillo Laguna L., Moral Gil L.
 Servicio Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante

INTRODUCCIÓN: El síndrome de escaldadura estafilocócica (SEE) es una enfermedad cutánea causada por toxinas exfoliativas que producen algunas cepas de *S. aureus* en un foco a distancia de la piel, habitualmente situado en conjuntiva, faringe, oído o cordón umbilical (neonatos). Suele producirse en niños menores de 5 años y el diagnóstico es clínico. El tratamiento precoz con cloxacilina induce (¿es así o es posible pero no seguro? Es decir, “induce” o “puede inducir”) una rápida remisión del cuadro. El pronóstico en general es favorable.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se llevó a cabo una revisión completa de las historias clínicas de los pacientes menores de 15 años ingresados en el H. General Universitario de Alicante entre los años 1994 y 2009 que hubieran recibido el diagnóstico de SEE en el informe de alta.

RESULTADOS: Se obtuvo la información completa de los 18 pacientes atendidos, con una distribución uniforme a lo largo del periodo revisado. La edad media en el momento del diagnóstico fue de 19 meses (con edad máxima de 7 años y mínima de 6 meses), con leve predominio de varones (61%). 14 pacientes procedían de Alicante, mientras los departamentos de Elda, Elche, Orihuela y Torrevieja aportaron un paciente cada uno. El 33% de los casos ocurrieron en Otoño y el 28% en Primavera. Los síntomas más frecuentes fueron: dolor (100%), descamación de piel afectada en algún momento de la evolución (100%), secreción ocular (61%), eritrodermia generalizada (56%), impétigo en región facial (33%), fiebre (28%), febrícula (28%), edema de párpados (28%), fisuración de labios (17%), edema facial (17%), exudados amigdalares (17%). La eritrodermia afectaba principalmente a cara, tronco, pliegues y raíz de miembros. Se describió la presencia de un signo de Nikolsky positivo en el 56% de los pacientes. Sólo hubo afectación leve de mucosas (mucosa del paladar duro) en 1 paciente. Los resultados de la analítica general fueron generalmente normales, sin leucocitosis ni elevación de la proteína C reactiva. Se realizó biopsia cutánea

en 6 pacientes que mostró hallazgos característicos del SEE. Se aisló *S. aureus* en 10 muestras de los 26 cultivos recogidos: nasal (3/8), faríngeo (3/8), conjuntival (4/10). Todas las cepas fueron sensibles a meticilina. Los hemocultivos fueron negativos excepto un caso en el que creció *K. pneumoniae*. El tratamiento inicial se realizó con cloxacilina intravenosa en el 90% de los pacientes. La duración media del ingreso fue de 6 días y la del tratamiento antibiótico de 12 días. Solo uno de nuestros casos precisó ingreso en U. Quemados. La evolución fue favorable en todos los casos sin presentar complicaciones ni secuelas.

DISCUSIÓN: El SEE se presenta típicamente en niños pequeños y sanos que aún no han desarrollado anticuerpos contra la toxina estafilocócica. No hemos observado diferencias relevantes en la distribución temporal, estacional o anual. El diagnóstico temprano resulta difícil por ser de inicio inespecífico. El SEE cursa la mayoría de veces de forma leve, con un pronóstico muy favorable. Los resultados analíticos no suelen mostrar alteraciones y en el cultivo puede recuperarse *S. aureus* de las mucosas. La histología no es precisa para el diagnóstico pero lo reafirma en caso de duda. El diagnóstico diferencial principalmente debe de hacerse con la necrolisis epidérmica tóxica, con afectación más extensa y profunda de la piel y las mucosas, y que presenta Nikolsky sólo en áreas dañadas. Aunque también se deben descartar quemaduras, sd. Shock tóxico, escarlatina, o Kawasaki. El tratamiento antibiótico suele hacerse mediante derivados de la penicilina activos frente a estafilococo, principalmente cloxacilina, asociando las medidas precisas de soporte (analgesia, nutrición, hidratación, cuidado de la piel y conjuntiva). No está establecida la duración de tratamiento, aunque sí parece aceptado que se debe comenzar por vía intravenosa.

CONCLUSIONES: Nuestra experiencia es concordante con la de otras series y muestra que el SEE continúa apareciendo de manera infrecuente, suele tener un curso benigno y se debe sospechar ante una clínica compatible para iniciar el tratamiento de manera precoz.

Síndrome pfapas.

Corbalán Díaz A*, Sánchez Ferrer F*, De Diego Almarza V.J*, Mestre Ricote J.L*.

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

INTRODUCCIÓN:

El síndrome PFAPA fue descrito por Marshall y col. en 1987, definiéndose como un cuadro que cursa con episodios febriles periódicos acompañados de estomatitis aftosa, faringitis o adenitis cervical. La edad de presentación es antes de los 5 años con una duración limitada entre 4-8 años. El cuadro se caracteriza por episodios periódicos de fiebre elevada (>40°C), de 3-6 días de duración, que se repiten con regularidad cada 3-8 semanas asociada a faringitis, aftas bucales o adenopatías cervicales con leucocitosis y elevación de parámetros como la velocidad de sedimentación (VSG) y la proteína C reactiva (PCR) en las pruebas analíticas. Característicamente existe una negatividad de los cultivos, serología y pruebas de inmunidad normales. Los periodos intercrisis son asintomáticos presentando los pacientes un desarrollo pondoestatural y psicomotor normal. Su etiología por el momento es desconocida. El diagnóstico es clínico y la evolución natural es hacia la curación sin tratamiento.

CASO CLÍNICO:

Presentamos el caso de una niña que actualmente tiene 4 años, sin antecedentes personales y familiares de interés, que presentó desde los 11 meses de edad episodios recurrentes de fiebre elevada acompañados de faringitis, aftas bucales y adenopatías laterocervicales. Algunos de estos episodios fueron controlados ambulatoriamente pero requirió ingreso hospitalario en varias ocasiones por afectación del estado general. En todas las analíticas realizadas durante los ingresos se observa elevación de reactantes de fase aguda (datos analíticos último ingreso: PCR 24,73 mg/dl, VSG: 53 mm) siendo los cultivos de sangre y frotis

faringeos siempre negativos así como las serologías, pruebas de inmunidad, pruebas de imagen normales y mantoux negativo. La evolución de la paciente en todas las crisis fue favorable, remitiendo el proceso febril en pocos días y sin presentar complicaciones. Intercrisis la niña se encuentra totalmente asintomática. Ante la historia clínica compatible y excluyendo otras patologías que se incluyen dentro del diagnóstico diferencial de fiebres periódicas (fiebre mediterránea familiar, Síndrome de Behçet, edema angioneurótico, artritis reumatoide y Síndrome de hiper IgD) se sospechó esta entidad clínica.

COMENTARIOS:

El Síndrome PFAPA es una causa infrecuente de fiebre en niños siendo actualmente su etiología desconocida. El diagnóstico es exclusivamente clínico y se debe sospechar cuando un niño presenta regularmente episodios de fiebre elevada que se asocia a adenitis, faringitis y aftas bucales. Presenta un carácter autolimitado desapareciendo en la mayoría de los casos al llegar a la pubertad. Es fundamental ofrecer una explicación adecuada a los padres sobre la benignidad del proceso para evitar angustia familiar así como hospitalizaciones innecesarias, tratamientos ineficaces y gastos innecesarios. En la literatura se describe que la pauta corta de corticoides orales en el inicio de cada episodio reduce la duración de la fiebre, sin producirse un cambio en la historia natural de la enfermedad por lo que no es habitual su uso. Por último comentar que aunque es una causa infrecuente de fiebre en niños debemos tener presente esta entidad en el diagnóstico diferencial de toda fiebre recurrente.

Síndrome hemofagocítico secundario.

Clavijo Pendón A, Gavilán Martín C*, Sánchez Ferrer F*, García Avilés B*,
García Ron G*, Echenique Lara D**
**Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Juan de Alicante. Alicante.*

INTRODUCCIÓN:

El Síndrome Hemofagocítico (SH) es una entidad incluida dentro del grupo de las Histiocitosis de clase II. Se clasifica en SH primario o familiar y SH secundario o reactivo, principalmente a cuadros infecciosos o autoinmunes. El SH es consecuencia de una respuesta inadaptada del sistema inmune que provoca una activación y proliferación incontrolada de linfocitos T y macrófagos desembocando en cuadros clínicos graves que llegan a comprometer la vida del paciente.

CASO CLÍNICO:

Niña de 16 meses sin antecedentes familiares ni personales de interés, con fiebre elevada de 15 días de evolución acompañada de síndrome constitucional con pérdida de peso. Presenta afectación del estado general importante, sin exantemas, leve hepatomegalia y esplenomegalia masiva. En la analítica: pancitopenia (3100 leucocitos, Hb 7.3 g/dL y 36000 plaquetas), PCR 16 mg/dL, hipertrigliceridemia (1200 mg/dL) y ferritina >2000 ng/dl (no cuantificada). Culti-

vos negativos. Punción de médula ósea: no células blásticas, serie mononuclear fagocítica hiperplasiada y abundantes macrófagos con frecuentes leishmanias intracitoplasmáticas. Tratamiento con Anfotericina parenteral (4 mg/kg) con evolución favorable. Tras un año de seguimiento no ha presentado recaídas ni otras incidencias.

DISCUSIÓN:

El SH es una entidad clínica probablemente infra-diagnosticada que debemos incluir en el diagnóstico diferencial de todo niño grave con fiebre prolongada, pancitopenia y hepato-esplenomegalia. Es muy importante un planteamiento etiológico y terapéutico precoz, ya que determinar la causa que lo origina es determinante en la orientación del tratamiento. El SH secundario a Leishmaniasis es una entidad rara que tratada exclusivamente con antiinfecciosos generalmente presenta una evolución favorable, sin precisar tratamiento inmunosupresor específico, a diferencia de los SH primarios y algunos secundarios como el síndrome de activación macrofágica.

Tratamiento con GH en pacientes con retraso del crecimiento intrauterino.

Verdú Amorós JJ*, García Maset N*, Lopez García MJ*, Alpera Lacruz R*.
*Unidad de Endocrinología Infantil. Hospital Clínico. Valencia.

INTRODUCCIÓN:

Se considera recién nacido con retraso del crecimiento intrauterino (RCIU) cuando el peso al nacimiento y/o longitud es al menos 2 desviaciones estándar por debajo de la media para la edad gestacional.

Alcanzar al final de la gestación un desarrollo adecuado es necesario para una adaptación normal a la vida extrauterina en el periodo neonatal inmediato y en etapas posteriores. El RCIU puede asociarse con retraso del crecimiento postnatal y con cambios metabólicos en la edad adulta, como resistencia insulínica, DM tipo 2, hipertensión arterial, dislipemia y enfermedades cardiovasculares. Entre un 85-90% de todos los recién nacidos con RCIU recuperan un peso y una longitud normal durante los 2-3 años de edad, y en sólo un 10-15% persiste el retraso.

La mayoría de los niños con RCIU presentan unos valores de hormona de crecimiento (GH) normales o incluso exagerados. La disociación entre secreción normal de GH y retraso de crecimiento ha sugerido que en estos pacientes existe cierto grado de resistencia periférica a la acción de la GH, o bien la molécula de GH tiene una actividad biológica disminuida. Estas premisas han sido las que llevaron a tratar estos niños con GH con objeto de mejorar su crecimiento y evitar complicaciones metabólicas futuras. En España, los criterios que rigen la utilización de hormona de crecimiento en niños con RCIU fueron establecidos en Mayo del 2008: 1.- Longitud y/o peso al nacimiento menor de 2 DE, utilizando para ello las tablas de referencia de los estándares auxológicos integrados españoles (2.008) 2.- No haber tenido a los 4 años de vida recuperación de crecimiento, 3.- En el momento de la solicitud, la talla deberá ser inferior a -2'5 DE, y menor de -1 DE ajustada a la talla media parental.

El objetivo de este trabajo consiste en identificar cuántos pacientes con RCIU han sido, o están siendo tratados en nuestra Unidad de Endocrinología Infantil y describir cuál es su respuesta al tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Revisión de las historias clínicas de pacientes con RCIU sometidos a tratamiento con GH en la Unidad de Endocrinología Infantil del Hospital Clínico.

RESULTADOS:

Hasta el momento, el número de pacientes con RCIU sometidos a GH es de doce: 7 ♀ (58.5%), 5 ♂ (41.5%); 8 RNAT (66.5%); 4 RNPT (33.5%). Edad de inicio con GH: rango 4 – 13 años; mediana 6 años. Todos ellos iniciaron la terapia en estadio prepuberal. Tres pacientes han finalizado el tratamiento (25%) y nueve continúan con el mismo (75%).

Los pacientes 1,2 y 3 han finalizado el tratamiento y, aunque experimentaron una aceleración de su crecimiento durante el mismo, en ninguno de ellos fue lo suficiente como para alcanzar su talla diana. En estos pacientes la administración de GH se inició de forma tardía (edad media 12 años) y aunque todavía no habían iniciado cambios puberales, es probable que este hecho haya condicionado parcialmente la escasa respuesta al tratamiento. Además, la paciente 1 desarrolló durante el tratamiento un hipotiroidismo subclínico que fue bien tratado al inicio, pero que posteriormente careció de un buen cumplimiento, que también se observó en la administración de GH. Todos estos factores podrían explicar los resultados obtenidos en tales pacientes.

Los pacientes 4, 5, 6 y 7 parecen responder de forma favorable al tratamiento con GH, con un aumento considerable de la velocidad de crecimiento, por lo que cabe esperar que estos niños cumplan las expectativas del protocolo, dadas la rapidez e intensidad de las respuestas observadas. En cualquier caso, habrá que esperar al final del tratamiento para confirmarlo. El resto de pacientes (8-12) se encuentra en fases iniciales de tratamiento y aunque las respuestas iniciales parecen prometedoras, todavía es difícil realizar una estimación del pronóstico de crecimiento a largo plazo.

Esofagitis eosinofílica tras esofagitis herpética. Relación causal o casual.

*Caturla Martínez-Moratalla J, *Juste Ruiz M, *Moya M, **Mayol Belda MJ, ***Martínez Egea A.
*Servicio de Pediatría. **Servicio de Anatomía Patológica. ***Unidad de Endoscopias.
Hospital Universitario San Juan. Alicante.

INTRODUCCIÓN:

La esofagitis eosinofílica se define por la infiltración esofágica ≥ 20 eosinófilos/campo de gran aumento y su manifestación más frecuente es la disfagia y la impactación de alimentos aunque el cuadro puede ser superponible al de la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE).

Es más frecuente en varones (75%) preadolescentes. Aunque su etiología y patogenia se desconoce, existe un alto % de alergias frente a trofoalergenos aunque también a neumoaalergenos. Se postula que puede formar parte de una respuesta alérgica a estos alergenios quizás desencadenada por factores ambientales tales como los virus (p.e herpes virus).

CASO CLÍNICO:

MC: Niño de 8 años que presenta cuadro de dolor abdominal epigástrico y vómitos de 3 días de evolución en tratamiento de forma ambulatoria con Domperidona, Omeprazol y Paracetamol sin mejoría.

AP: Antecedente de RGE clínico. Los padres refieren ser “de vómito fácil”. Asma episódico sin tratamiento de mantenimiento. Alergia al huevo diagnosticada a los 4 años con RAST y PRICK positivos con dieta exenta del mismo desde entonces. Última transgresión dietética en 2009 con clínica positiva. No otras alergias conocidas.

EF: P: 29kg. T: 135cm. AEG. Palidez cutánea. Mucosas secas y pastosas. No aftas bucales. ACP: normal. ABD: dolor a punta de dedo en epigastrio sin signos de irritación peritoneal. Resto sin hallazgos patológicos.

EVOLUCIÓN y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Análítica completa: hemograma con perfil hepático, renal, lipídico y férrico normales. Salvo eosinofilia (956/uL). VSG: 19 mm. Igs GAM y subclases: normales. IgE: 510 UI/L. Complemento: normal. RAST positivo a huevo y aeroalergenos de rutina.

Ecografía abdominal: normal.

Gastroscopia con biopsia: “zonas erosivas sin ulceraciones ni punteado blanquecino compatible con esofagitis exudativa moderada”. Biopsia (hematoxilina eosina): “tejido necrótico inflamatorio, compatible con úlcera, asociado a restos de epitelio escamoso con cambios citopáticos compatibles con esofagitis herpética”.

Test H. Pylori: negativo.

Serologías: CMV (IgG+), VHS (IgG+) y VVZ (IgG+).

Ante resultados se inicia tratamiento con Valaciclovir y Omeprazol vo con buena respuesta.

Al año, en revisión, situación clínica estable pero con sensación relativamente frecuente de “bocado parado” y cierta alteración de la deglución sin otra clínica acompañante. Entonces:

Tránsito gastroesofágico: normal.

Gastroscopia con biopsia: “pápulas blanquecinas en esófago distal y medio con esófago de aspecto anillado (traquealizado) en toda su longitud que sugiere esofagitis eosinofílica”. Biopsia: “datos morfológicos compatibles con esofagitis eosinofílica (>20 eos/campo)”.

Ante nuevos resultados se pauta Fluticasona deglutida quedando actualmente asintomático.

COMENTARIOS:

La esofagitis herpética en niños inmunocompetentes está descrita aunque es poco frecuente. Y a pesar de que la esofagitis eosinofílica está siendo cada vez más frecuentemente diagnosticada, la aparición de las dos en este mismo paciente hace pensar que pueden estar relacionadas más que han aparecido de forma aislada. En la literatura reciente hay 3 casos más descritos en los que se sugieren 2 hipótesis patogénicas: 1) la infección herpética causa un daño tisular en la mucosa esofágica produciendo una respuesta inmune exagerada rompiendo la tolerancia y desencadenando hiperreactividad o 2) la esofagitis eosinofílica favoreciendo la infección herpética al producir una respuesta Th2 anómala con daño en la función de barrera de la mucosa permitiendo anidar a un virus infrecuente en individuos inmunocompetentes.

Este paciente no tenía esofagitis eosinofílica documentada antes ni simultáneamente a la herpética lo que nos sugiere que la infección ha sido el detonante de la esofagitis eosinofílica.

Esperamos que nuevos casos nos lleven a comprender mejor esta relación y los mecanismos que la producen.

Malabsorción de fructosa. ¿Aumenta su diagnóstico?

*Raya Jiménez MA, Fernández Calatayud A, Artés Figueres M, Oltra Benavent M.
Servicio de Pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandía.*

INTRODUCCIÓN:

La malabsorción de fructosa es la incapacidad del intestino delgado para absorber toda la fructosa de la dieta produciendo síntomas gastrointestinales similares a la intolerancia a la lactosa (dolor abdominal, distensión abdominal, náuseas, meteorismo, diarrea, vómitos y sensación de plenitud tras las comidas). Se considera que hasta un 50% de la población no puede absorber sobrecargas de más de 25 gr de fructosa por lo que la ingesta de cantidades superiores podría relacionarse con los síntomas gastrointestinales descritos, de forma crónica. Sin embargo, es una patología poco diagnosticada tanto en adultos como en niños y adolescentes y a la que se ha prestado escasa atención en la investigación clínica.

Presentamos 3 casos pediátricos cuyos síntomas gastrointestinales se relacionaron con una ingesta elevada de alimentos ricos en fructosa, un test de fructosa estandarizado patológico y una mejoría o desaparición de los síntomas tras disminuir la fructosa libre de la dieta.

CASOS CLÍNICOS:

Caso 1: Adolescente, mujer, de 13 años de edad que refiere dolor abdominal crónico de un año de evolución. En la encuesta dietética relaciona los síntomas tanto con la toma de lácteos como con el consumo de zumos de frutas (manzana y pera) así como de gelatinas edulcoradas con fructosa. Se realiza test de lactosa con método de hidrógeno espirado siendo negativo; test de fructosa con método de hidrógeno espirado estandarizado (determinación basal en ayunas y cada 30 minutos tras ingesta de 1 gr/Kg de fructosa con máximo de 25 gr) que resulta positivo (aumento sobre la cifra basal de más de 20 ppm). Los exámenes complementarios descartan otras patologías gastrointestinales. La dieta restrictiva en productos con exceso de fructosa o no equiosmolares en fructosa-glucosa produjo una mejoría sintomática tras 2 meses de seguimiento.

Caso 2: Mujer de 7 años de edad que consulta por dolor abdominal crónico, de localización periumbilical y sensación de plenitud tras las comidas, de 8 meses de evolución. El test de lactosa con hidrógeno espirado es patológico por lo que inicialmente se restringe la lactosa de la

dieta. Tras dos meses de control no se observa mejoría sintomática. La encuesta dietética detecta la introducción de un compuesto multivitamínico prescrito para la anorexia, a base de jalea real y fructosa. Se realiza test de fructosa estandarizado, siendo positivo. Los exámenes complementarios descartan otras patologías gastrointestinales. Tras dos meses de retirada del compuesto y ajuste de dieta baja en fructosa y equimolar fructosa-glucosa se comprueba mejoría clínica.

Caso 3: Mujer de 10 años de edad que consulta por dolor abdominal crónico periumbilical desde hace años, aunque más intenso y frecuente en los últimos meses. Asocia vómitos ocasionales y anorexia. Es nadadora de competición y su entrenador ha ordenado un suplemento vitamínico a base de fructosa y jalea real, además toma mucho zumo de piña. El test de fructosa estandarizado es positivo y los exámenes complementarios descartan otras patologías gastrointestinales. La retirada de suplemento así como la restricción de productos con fructosa y no equimolares fructosa-glucosa mejoró los síntomas tras 2 meses de control.

COMENTARIOS:

En el momento actual el diagnóstico de la malabsorción de fructosa se realiza por medio del test de hidrógeno espirado, tras ingesta de una cantidad de fructosa definida por consenso en estudios previos como límite de la capacidad intestinal de su absorción. Los pacientes con un test positivo (aumento > 20 ppm) tienen una mayor probabilidad de que sus síntomas se relacionen con la fructosa no absorbida. La mejoría clínica tras restricción dietética confirmaría el diagnóstico. Como muestran los casos presentados, el aumento en la oferta dietética de productos con elevado contenido en fructosa (jalea real, gelatinas, jarabes con alto contenido en fructosa), no equiosmolares fructosa-glucosa (zumos de pera y manzana) o la sustitución, por su mayor poder edulcorante, de glucosa por fructosa, pondría de manifiesto o incrementaría los síntomas en aquellos pacientes con limitación a la absorción de fructosa, demostrable con el test de hidrógeno espirado.

Púrpura trombocitopénica y enfermedad celíaca.

Echenique Lara D, García Ron G*, Juste Ruiz M*, Gavilán Martín C*, Moya Benavent M*.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Juan de Alicante.

INTRODUCCIÓN:

La Enfermedad Celíaca (EC) es una enteropatía inmuno mediada causada por sensibilidad al gluten en individuos genéticamente predisuestos. Al ser una patología sistémica que se puede asociar a enfermedades autoinmunes, en ocasiones los pacientes consultan antes por otros problemas (hematológicos, dermatitis herpetiforme, tiroiditis autoinmune) previo diagnóstico de EC. La manifestación hematológica más frecuente es la anemia asociada a malabsorción de micronutrientes.

CASO CLÍNICO:

Niña de 3 años que acude a Urgencias por presentar hematomas de 2 meses de evolución y episodios ocasionales de epistaxis. No refiere traumatismo previo ni otra sintomatología acompañante. A la exploración física se aprecia palidez cutánea, hematoma palpebral derecho, equimosis en zonas de apoyo en diferentes estadios evolutivos. No presenta masas ni megalias a la palpación abdominal. Resto de la exploración normal. Peso 17,200 Kg, Talla 103 cms. Se solicita analítica de sangre en la que se objetiva Hb 13,1g/dl Hto 36,6% VCM 74,8 fl, plaquetas 5000, anticuerpos antiplaquetarios IgG e IgM positivos, Serología para toxoplasma, CMV, VEB, parvovirus B19, VHS, VVZ, hepatitis A,B,C negativas, IgG 1337mg/dl, IgM 52mg/dl, IgA 5 mg/dl. El cuadro es compatible con Púrpura trombocitopénica Idiopática (PTI) por lo que se inicia tratamiento con gammaglobulina i.v consiguiendo normalización de las cifras de plaquetas al cuarto día de tratamiento. Se realiza seguimiento en

Consultas Externas de Pediatría, presentando en 2 ocasiones cifras de plaquetas inferiores a 50000 que precisaron tratamiento con gammaglobulina i.v. A los 4 meses de inicio del cuadro presenta varios episodios de diarrea por lo que debido a la frecuente asociación de déficit de IgA y EC se solicitan pruebas complementarias: IgG anti gliadina > 125, IgA anti gliadina 0,3, Ac Antitransglutaminasa 20 con genética compatible DQA1 0201, DQB1 0201, DQA1 0501, DQB1 0202. Se realiza biopsia yeyunal informada con atrofia vellositaria subtotal siendo entonces diagnosticada de EC.

COMENTARIOS:

La EC es una de las patologías crónicas más frecuentes en la infancia. Está asociada, sobre todo a CMH tipo II alelos: DQA1 0501 y DQB1 0201. A pesar de que los marcadores serológicos son muy sensibles y específicos, pueden aparecer falsos negativos especialmente en niños menores de 2 años o con déficit de IgA. El gold estándar, por lo tanto, para su diagnóstico sigue siendo la biopsia yeyunal. Las manifestaciones hematológicas en la EC incluyen anemia, coagulopatía y menos frecuentemente leucopenia y trombocitopenia. En nuestro caso la asociación entre PTI y Enfermedad celíaca puede ser casual o debido a alteración del sistema inmune. Aunque no está clara la relación entre ambas patologías y se necesitan más estudios, en nuestro caso tras la retirada del gluten de la dieta la paciente no ha vuelto a presentar una recaída hematológica.

Miopericarditis como forma de presentación de colitis ulcerosa.

Peñalver Sarmiento A, Cañadas Olmo V, Muñoz Endrino CL, Rodríguez Martínez C, Serrano Robles MI, Goberna Burguera F.
*Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja. Orihuela

INTRODUCCIÓN:

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) agrupa tres trastornos: colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn y colitis indeterminada. Además del sistema digestivo son muchos los órganos y sistemas que pueden verse afectados, estimándose que un 25-30% de pacientes padecerá alguna manifestación extraintestinal a lo largo de su evolución. Destacan en niños las articulares, mucocutáneas y oculares. La afectación cardiaca es extremadamente infrecuente.

CASO CLÍNICO:

Niño de 13 años que acude a Urgencias por dolor retroesternal de unas 12 horas de evolución con aumento de intensidad progresiva, mejorando con la sedestación y empeorando con el decúbito y la tos. Afebril. En estudio por su pediatra por deposiciones diarreicas con sangre ocasional de unos 4-5 meses de evolución con pérdida de peso estimada en unos 2-3 kg, con resultados normales de las pruebas realizadas: inmunoglobulinas, Ac antitransglutaminasa tisular, coprocultivo, parásitos en heces y tránsito intestinal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Hemograma: 24.500 leucocitos/ μ L (87% neutrófilos), hemoglobina 13.2 mg/dL, plaquetas 755.000/ μ L. Bioquímica: Aumento de reactantes de fase aguda (PCR 17 mg/dL, VSG 56 mm/1ª hora) con normalización posterior. Rx de tórax: Normal. ECG: Ascenso con concavidad superior del segmento ST en precordiales izquierdas. Tras 48 horas el segmento ST se normaliza, apareciendo ondas T positivas. Troponinas: Al ingreso: 11.51 ng/ml. Al 10º día del

ingreso: 0.12 ng/mL. Ecocardiografía: Escaso líquido pericárdico posterior que desaparece en control a las 48 horas. Hemocultivo: Negativo. Serología para los patógenos más frecuentes implicados en la pericarditis: Negativa. Mantoux: Negativo. Coprocultivo: Negativo. Calprotectina fecal: 1848 mg/g heces. G-grafía con leucocitos marcados: Patrón sugestivo de EII activa con afectación pancolónica leve. No afectación ileal.

EVOLUCIÓN:

Se inicia tratamiento con ácido acetilsalicílico con mejoría progresiva del dolor. Ante la sospecha de EII se realiza colonoscopia que muestra afectación continua con pérdida del patrón vascular, sugestivo de colitis ulcerosa. No se puede llegar a íleon por dificultades técnicas. La anatomía patológica confirma colitis ulcerosa. Presenta brote moderado (índice PUCAI 40) por lo que se inicia tratamiento con 5-ASA y corticoides.

COMENTARIOS:

La afectación pericárdica es una manifestación extraintestinal de la EII muy poco frecuente. Puede aparecer independientemente de la existencia de otras manifestaciones extraintestinales y en cualquier fase de la enfermedad por lo que en el diagnóstico diferencial de pacientes con EII y dolor torácico debe incluirse la pericarditis, en algunos casos secundaria al la medicación utilizada (5-ASA). Así mismo habrá que considerar la EII como posible etiología en pacientes con pericarditis de causa no aclarada, más aún si asocia síntomas digestivos como en nuestro caso.

“Brote” de enfermedad inflamatoria intestinal en un hospital comarcal.

Cañadas Olmo V*, Peñalver Sarmiento A*, Rodríguez Martínez C*,
Muñoz Endrino C*, Goberna Burguera F*.

* Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja. Orihuela (Alicante)

INTRODUCCIÓN:

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es un término genérico que incluye la enfermedad de Crohn (EC), la colitis ulcerosa y la colitis indeterminada (CI). En España se ha descrito una clara tendencia hacia el aumento de incidencia de CU y sobre todo de EC en las últimas décadas. La mayoría de los estudios de EII han sido realizados en adultos y hay pocos estudios poblacionales en niños. En nuestro Hospital con poco más de 1500 partos al año hemos diagnosticado en los últimos 2 años y medio 10 casos de EII (7 EC, 2 CU y 1 CI), mientras que en los 10 años previos sólo se habían diagnosticado 4 casos (2 CU y 2 EC).

MATERIAL Y MÉTODOS:

Analizamos (tabla I) las características al debut de todos nuestros pacientes: edad de aparición, gravedad del brote, pruebas diagnósticas realizadas, parámetros analíticos alterados, tratamientos realizados, respuesta al mismo, manifestaciones extraintestinales, tiempo

desde el inicio de la sintomatología hasta el diagnóstico y niveles de tiopuril-metil-transferasa.

RESULTADOS:

El 70% de los pacientes debutaron en edad prepuberal. El 100% tenían calprotectina fecal elevada, siendo mucho más elevados en las formas moderadas-severas que en las leves. Los reactantes de fase aguda estaban elevados en 8/10 casos. En todos los pacientes los niveles de Tiopuril-metil-transferasa eran normales. La afectación nutricional fue mayor en la EC que en la colitis ulcerosa. La terapia nutricional primaria en la EC fue efectiva en el 60% de pacientes.

CONCLUSIONES:

La EII ha pasado de ser una enfermedad rara en la infancia a ser cada vez más frecuente. Se necesitan estudios poblacionales prospectivos extensos para conocer la epidemiología de la enfermedad en la infancia.

	TIPO	INDICE DE ACTIVIDAD	EDAD	CALPROTECTINA FECAL	REACTANTES
Caso 1	CU	Leve	7	Elevada	NORMAL
Caso 2	CU	Moderado	12	Elevada	ELEVADOS
Caso 3	CI	Leve	13	Elevada	NORMAL
Caso 4	EC	Moderado-Severo	9	Elevada	ELEVADOS
Caso 5	EC	Leve	10	Elevada	ELEVADOS
Caso 6	EC	Moderado-Severo	13	Elevada	ELEVADOS
Caso 7	EC	Moderado-Severo	13	Elevada	ELEVADOS
Caso 8	EC	Leve	14	Elevada	ELEVADOS
Caso 9	EC	Moderado-Severo	9	Elevada	ELEVADOS
Caso 10	EC	Moderado-Severo	13	Elevada	ELEVADOS

Pancreatitis y pseudoquiste pancreático. A propósito de un caso.

*Belda Benesiú P, Andújar Rodríguez L, Molina López S, Vázquez Gomis RM, Vargas Torcal F, Servicio de Pediatría. **Hospital General Universitario de Elche. Elche (Alicante).*

INTRODUCCIÓN. La pancreatitis aguda (PA) es una enfermedad inflamatoria causada por la activación, liberación intersticial y autodigestión de la glándula por sus propias enzimas. Este cuadro tiene en principio buen pronóstico, salvo si se complica, en cuyo caso depende de si se asocia con complicaciones sistémicas (fallo multiorgánico, infección-absceso) o locales, entre las que se citan los pseudoquistes. El objetivo de este trabajo es presentar un caso de pseudoquiste pancreático en edad pediátrica.

CASO CLÍNICO: Niño de 6 años acude a Urgencias tras realizar un vómito hemático, de sangre digerida con coágulos. Refieren los padres algún vómito oscuro los días previos, alternando con vómitos normales y alguna deposición oscura. Asocia dolor abdominal importante con rechazo casi total de la alimentación, en aumento progresivo. Refiere antecedente de traumatismo banal con manillar de bicicleta hace 5 días. Antecedentes personales y familiares sin interés. Exploración física: Peso: 18,5kg (P10-25). REG, C yO. Coloración normal de piel y mucosas. No exantemas ni petequias. No aspecto séptico. Defensa en hemiabdomen izquierdo y postura antiálgica. Resto anodino.

Pruebas complementarias al ingreso: Analítica: Hemograma normal. Amilasa: 459. Iones normales. PCR: 106,8 mg/L(↑). Coagulación: normal. Sedimento de orina: Sangre negativo. Rx Abdomen: normal. Ecografía abdominal: "Páncreas engrosado con área anecoica en cuerpo-cola pancreática de 2,2*1,8cm compatible con zona de necrosis en relación con pancreatitis traumática; se aprecia colección de 2,3*1,1 cm anterior respecto a cuerpo de páncreas. Fina lámina de líquido entre asas en proximidad al fondo de saco de Douglas. Resto sin hallazgos".

Evolución: Ante sospecha de PA postraumática y sangrado digestivo alto se trata con: dieta absoluta, fluidos i.v., analgesia (metamizol), omeprazol Amoxicilina/clavulánico i.v. y SNG abierta a bolsa. A las 12 horas no presenta sangrado digestivo, y a las 48 horas se retira SNG. Al 3º día tras mejoría clínica,

se inicia alimentación con fórmula semielemental y posteriormente dieta de protección biliar con buena tolerancia. Al 6º día se suspende fluidoterapia i.v. Clínicamente desaparece el dolor abdominal espontáneo a las 48-72 horas, con inicio de alimentación paulatina y progresiva e ingesta total por boca a los 7 días. Persistencia de dolor en epigastrio e hipocondrio izdo a la palpación, hasta el alta. Se realiza ecografía abdominal de control al 11º día: "Por delante de cuerpo/cola de páncreas persiste lesión hipoecogénica bilobulada de unos 5,6*3,1 cm, con contenido en su interior, ya vista en exploraciones anteriores, compatible con pseudoquiste de probable origen postraumático. Discreta cantidad de líquido peritoneal en fondo de saco de Douglas. Resto de órganos de abdomen sin alteraciones". Los vómitos hemáticos cesaron a las 12 horas y las deposiciones fueron melénicas hasta 7 días. Al persistir la exploración patológica y el hallazgo de pseudoquiste pancreático (5 cm) en la ecografía, se contacta con Cirugía Infantil para traslado y valorar necesidad de punción. Diagnósticos al alta: 1-Pseudoquiste pancreático postraumático. 2-Pancreatitis aguda postraumática 3-Hemorragia Digestiva Alta. Posteriormente (seguimiento telefónico), se fueron realizando ecografías de control en las que se constataba disminución de tamaño del quiste, que se resolvió espontáneamente por lo que no fue necesario drenaje.

COMENTARIOS: El pseudoquiste pancreático es una colección de líquido rico en amilasas, recubierto por una pared no epitelizada, localizada generalmente entre o adyacente al páncreas, que se produce como resultado (complicación) de pancreatitis aguda/crónica, traumatismo pancreático u obstrucción del conducto pancreático. La impactación de manillares de bicicleta o moto con lesión del conducto pancreático ocasiona el 69% de pseudoquistes en niños. Es una causa poco frecuente de masa abdominal en esta edad, pero debe considerarse siempre aun en ausencia de factores de riesgo.

El peligro del ibuprofeno: perforación gástrica.

M. Fernández Ferri*, C. A. Salido Capilla*, S. M. Aparici Gonzalo*, M. T. Fernández Castaño*, S. Pons Morales*, J. Ruiz Jiménez*.

*Servicio de Pediatría, Hospital Doctor Peset, Valencia.

INTRODUCCIÓN:

La perforación gástrica es una entidad rara en pediatría. Las causas principales de perforación son las úlceras pépticas primarias, relacionadas mayoritariamente con *Helicobacter Pylori*, los traumatismos abdominales (yatrogénicos o no), la ingesta de cuerpos extraños o cáusticos, los fármacos antiinflamatorios no esteroideos (AINES) y las úlceras secundarias al estrés (úlceras de Curling y de Cushing) y a estados de hipersecreción. Presentamos un caso de perforación gástrica, situación excepcional en pediatría.

CASO CLÍNICO:

Escolar mujer de 10 años que acude por dolor epigástrico de 18 horas de evolución que aumenta durante la última hora. Asocia un vómito alimentario abundante con mejoría parcial del dolor y rechazo de la ingesta. No cambios en las deposiciones. Como antecedentes destaca la toma de ibuprofeno a 37 mg/kg/día durante 5 días por contractura muscular. A la exploración destaca la palidez cutánea y dolor a la palpación en epigastrio y fosa iliaca derecha, con signos de peritonismo positivos.

Se realiza ecografía abdominal en la que se observa líquido libre intraperitoneal en saco de Douglas y receso peritoneal supramesocólico, sin engrosamiento mural de asas y apéndice de calibre normal. Como alteraciones analíticas solo presenta leve leucocitosis con neutrofilia.

Se somete a laparoscopia exploradora en la que se observa una perforación prepilórica de 0,5 centímetros de diámetro. Se realiza sutura primaria y lavado peritoneal, tratándose posteriormente con omeprazol, meropenem y dieta de protección gástrica, sin incidencias.

Se realiza determinación de *H.Pylori* por sospechar la existencia de una alteración subyacente de la mucosa gástrica. El resultado es positivo, recomendándose tratamiento y seguimiento en consultas externas de gastroenterología.

COMENTARIOS:

Ante la clínica de abdomen agudo es importante descartar no solo la apendicitis sino otras entidades que aún siendo infrecuentes, se pueden dar en pediatría. Debemos realizar una anamnesis exhaustiva, teniendo en cuenta la toma de fármacos antiinflamatorios, por las complicaciones gastrointestinales que conlleva.

El uso de AINES sin protección gástrica puede tener una grave repercusión. Es fundamental prescribir protectores gástricos siempre que utilizemos ibuprofeno a dosis antiinflamatorias.

La incidencia de infección por *H.Pylori* en la población pediátrica de nuestro entorno es alta (del 20 al 30%), y está íntimamente relacionada con la enfermedad ulcerosa péptica y por tanto con la posibilidad de presentar una perforación.

Enfermedad de Wilson: revisión de la casuística en los últimos 15 años en un hospital terciario.

T. Aracil Pedro*, S. Talón Bañón*, L. Martorell Giménez*, R. Simó Jordà*, M.T. Fernández Castañón*, P. Codoñer Franch*.

*Servicio de Pediatría, Hospital Doctor Peset, Valencia.

INTRODUCCIÓN:

La enfermedad de Wilson es un trastorno hereditario autosómico recesivo en el metabolismo del cobre, caracterizado por un fallo en su excreción, que condiciona un acúmulo de cobre en hígado y en otros tejidos. Nuestro objetivo es describir las características epidemiológicas, clínicas, analíticas y la respuesta al tratamiento en nuestros pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio descriptivo a través de la revisión de historias clínicas de pacientes con sospecha de Enfermedad de Wilson en los últimos 15 años en nuestro hospital. Analizamos las siguientes variables: edad al diagnóstico, sexo, clínica, datos de laboratorio (ceruloplasmina plasmática, cobre en orina y perfil hepático), estudios de imagen, biopsia hepática con cuantificación de cobre en tejido, genética, tratamiento y evolución.

RESULTADOS:

La edad media de los pacientes estudiados (n=7; 4 niños y 3 niñas) fue de 8 años (rango de 2-12 años). Únicamente 4 de ellos fueron diagnosticados de enfermedad de Wilson; 2 portadores heterocigotos y 1 paciente sano con familiar de primer grado afecto. La forma más frecuente de presentación fue la hipertransaminasemia aislada (rango GPT: 95-542 UI/L, media: 269.75; rango GOT: 42-240 UI/L, media: 118.75) salvo en un caso que presentó clínica al diagnóstico

(anemia hemolítica coombs negativo, hepatopatía con trastorno de la coagulación y citólisis, ictericia y anillo de Kayser- Fleischer). En los 4 casos se detectó ceruloplasmina disminuida (rango: 2.5-7.8 mg/dl, media: 6) y cobre en tejido hepático >50 mcgr/gr (rango 250-1800); tres de ellos presentaron cupruria elevada. La ecografía hepatobiliar fue normal en todos los pacientes a excepción del paciente sintomático en el que se detectó hidrops vesicular. La biopsia hepática fue diagnóstica en los 4 casos. Se realizó estudio genético en todos los pacientes, demostrándose mutaciones asociadas al gen ATP7B. Un paciente recibió tratamiento con acetato de zinc desde el momento del diagnóstico y otros tres recibieron el tratamiento convencional con D-Penicilamina y vitamina B6 que fue sustituido por acetato de zinc posteriormente. La evolución ha sido favorable en todos ellos.

CONCLUSIONES:

Generalmente los pacientes pediátricos son diagnosticados en período presintomático por lo que ante el hallazgo de hipertransaminasemia de causa no filiada, es necesario el despistaje de esta enfermedad. El tratamiento con sales de zinc ha sustituido al tratamiento convencional (D-Penicilamina), situándose como fármaco de primera línea. Si bien en los casos sintomáticos en los que sea necesario disminuir de forma rápida los niveles de cobre en los tejidos, la D-Penicilamina sigue siendo el tratamiento de elección.

Atresia de vías biliares: a propósito de un caso.

*Rodríguez Vega H D, Masip Simo E, Alberola Pérez A
Servicio de Neonatología. Hospital Universitario Infantil La Fe. Valencia.*

INTRODUCCIÓN:

La atresia de vías biliares, a pesar de ser una entidad poco común, constituye la causa más frecuente de ictericia neonatal obstructiva extrahepática así como de trasplante hepático en la infancia. Se describe como una colangiopatía obstructiva neonatal, consecuencia de un proceso destructivo idiopático de conductos intra y/o extrahepáticos que suele llevar a la cirrosis biliar secundaria. Esta entidad se presenta normalmente de forma aislada, aunque existe también una forma sindrómica con otras anomalías asociadas. La causa última que la produce permanece aún desconocida, pero se ha barajado como probable la interacción de diversos factores genéticos, ambientales e inmunológicos.

CASO CLÍNICO:

Presentamos el caso de una niña de 22 días de vida, nacida a término, sin antecedentes de interés, con ictericia verdínica progresiva desde el nacimiento, asociada a una pobre ganancia ponderal y aparición en los últimos días de coluria, acolia e irritabilidad. En la exploración física, al ingreso se objetiva desnutrición con somatometría en percentiles bajos, una coloración icterico-verdínica generalizada y una hepatomegalia dura de 3-4 cm. En la analítica sanguínea realizada destacan unas enzimas hepáticas con patrón de colestasis, así como una bilirrubina total de 10,2 mg/dl con bilirrubina directa de 10 mg/dl. Los parámetros de función hepática y la hemostasia fueron normales. Se inicia entonces el estudio de ictericia colestásica

neonatal con realización de ecografía abdominal, colangio-resonancia magnética y ampliación del estudio analítico, diagnosticándose de atresia de vías biliares. Se instaura a continuación tratamiento con ácido ursodesoxicólico hasta que, a los 31 días de vida, se realiza intervención quirúrgica con Técnica de Kasai abierta. Se produce en los días siguientes una discreta corrección de parámetros analíticos así como inicio de recuperación ponderal, sin clara mejoría de la acolia y la ictericia. La paciente es dada de alta a los 43 días de vida con tratamiento colerético, profilaxis antibiótica y suplementos de vitaminas liposolubles, siendo posteriormente controlada en consultas externas de gastroenterología y cirugía pediátrica.

COMENTARIOS:

Debemos considerar la atresia de vías biliares en todos los casos de ictericia neonatal prolongada, especialmente si asocia coluria y/o acolia, iniciando las pruebas diagnósticas pertinentes para descartarla. La pieza clave en el manejo de esta entidad la constituye el diagnóstico precoz, pues la conservación de la función hepática viene determinada especialmente por el momento de realización de la corrección quirúrgica, empeorando rápidamente el pronóstico a partir de los 90 días de vida. Posteriormente, el éxito de la intervención y la prevención de las colangitis de repetición son los principales factores predictores en la evolución del paciente, requiriéndose trasplante hepático alrededor de la adolescencia en el mejor de los casos.

Enfermedad celiaca de presentación con test serológicos negativos.

*De Diego Almarza V., Corbalán Díaz A., García Avilés B., Juste Ruiz M.,
Clavijo A., Moya Benavent M.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de San Juan (Alicante)*

INTRODUCCION:

La enfermedad celiaca (EC) es un trastorno de la mucosa del intestino delgado proximal producido por una intolerancia permanente al gluten. Aparece en individuos genéticamente predisuestos y se desencadena por mecanismos autoinmunes. Su prevalencia es muy variable con aumento de la incidencia en los últimos años. En pacientes con sospecha de la misma, lo habitual es encontrar positividad en los test serológicos, como paso determinante para la realización o no de una biopsia intestinal. Sin embargo, existen algunos casos con negatividad para los anticuerpos, en los que aún así debe plantearse el estudio anatomopatológico. A continuación presentamos uno de ellos.

CASO CLINICO:

Niña de 14 meses que desde 1 mes antes inicia cuadro inespecífico de vómitos alimenticios intermitentes y progresiva disminución del apetito con importante estancamiento ponderal, motivo por el que acude a urgencias del HUSJ. A la exploración física presenta un peso de 7.010 gr (<P3), con un de IMCr 0.69: 12.8 (<P3) y buen estado general, no impresionando de gravedad pero sí de malnutrición grave. No rasgos dismórficos. Mirada triste y apatía. Ligera sequedad de piel y mucosas, ojos hundidos. Tórax con resaltes óseos evidentes. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen algo distendido con ausencia de pániculo adiposo. No visceromegalias. Nalgas en bolsa de tabaco. Extremidades muy delgadas. Ante estos hallazgos clínicos se decide el ingreso hospitalario y se solicita analítica completa con marcadores de celiaquía, resultando negativos para Ac Antigliadina, Antitendomisio y Antitransglutaminasa, sin acompañar déficit de IgA.

Además, destaca en la analítica una hipofosforemia de 4.2 mg/dl, con T4 0.53 ng/dl y TSH 0.36 mcU/ml. A la sintomatología mencionada añade también apatía e irritabilidad importante con regresión de los hitos del desarrollo, por lo que se solicita una RMN

cerebral en la que se aprecia atrofia cortical con dilatación ventricular. Ante estos datos analíticos y radiológicos, quedando descartada inicialmente la EC, se inicia estudio endocrino-metabólico sin hallazgos significativos.

Durante 2 meses se realizan controles semanales de peso, sin obtener ninguna ganancia ponderal y con un deterioro de la situación general y nutricional. Inicia cuadro de deposiciones en mayor número y volumen y blanquecinas, comprobándose en el estudio de digestión abundantes gotas de grasa. Ante la esteatorrea se realiza una determinación de elastasa fecal que ofrece valores mayores de 500 U/g. Dada la evolución del cuadro y la malnutrición de la paciente se decide realizar biopsia yeyunal que resulta compatible con EC. Posteriormente se repiten los test serológicos, siendo en esta ocasión claramente positivos (IgA Antigliadina >125 U/mL, IgG Antigliadina >125U/mL, IgA Antitransglutaminasa >80 U/mL). Con dieta exenta de gluten la paciente actualmente tiene una ganancia ponderal adecuada (2.5 Kg en 3 meses), con normalización de los valores sanguíneos de fósforo y hormonas tiroideas.

COMENTARIOS:

A pesar de que la mayoría de los enfermos con EC debutan con una sintomatología característica junto con marcadores serológicos positivos, existen casos más infrecuentes en los que a pesar de presentar una clínica altamente sospechosa, las pruebas con anticuerpos resultan negativas. Por otro lado, tanto el hipotiroidismo asintomático como la atrofia cortical son hallazgos que en diversos estudios se han encontrado con una prevalencia superior en enfermos celiacos que en población sana. En estos casos de pacientes con síntomas y signos claros de sospecha pero con serología negativa, se mantendría la recomendación de realizar una biopsia intestinal como prueba diagnóstica de elección, como paso previo antes de descartar una EC.

Tumor blando de Pott. Revisión de dos casos.

Salvador Pinto T *HGUA, Pina Jover M^a *HGUA, Maciá Piedra C *HGUA, Loeda Ozores C *HGUA, Moral Gil L *HGUA, Gómez Gosalvez P *HGUA.

Sección de Escolares del Servicio de Pediatría del Hospital General Universitario de Alicante.

INTRODUCCIÓN:

El tumor blando de Pott, descrito por primera vez en 1760 por Percivall Pott, es una inflamación localizada en región frontal que recubre un absceso subperióstico con osteomielitis concomitante del hueso frontal. Se trata de una entidad muy poco frecuente en la edad pediátrica, pero cabe considerar que en los últimos diez años han aumentado el número de casos, probablemente porque las sinusitis en los niños suelen ser clínicamente infravaloradas o tratadas sólo parcialmente.

CASOS CLÍNICOS:

Caso 1: Niña de 10 años que consultó por clínica de fiebre, cefalea, náuseas, astenia y anorexia. Presentaba tumoración frontal dolorosa de unos 4x4cm. Como antecedentes destacaba sinusitis tratada con amoxicilina-clavulánico un mes previo, tras 4 días de tratamiento fue ingresada por sospecha de encefalitis que no llegó a ser confirmada. En el TAC y la RNM se apreciaba imagen lítica, permeativa, en región frontal, con afectación de tabla interna y externa con aumento de las partes blandas acompañante. Imagen compatible con osteomielitis frontal y absceso de partes blandas, sin existencia de afectación parenquimatosa frontal. Se realizó drenaje quirúrgico de la colección subcutánea (aislando peptoestreptococo) con curetaje de la región ósea frontal junto con antibioticoterapia 6 semanas.

Caso 2: Niño de 8 años que consultó por clínica de fiebre, cefalea y tumoración frontal dolorosa de unos 10x10cm con cicatriz en región frontal izquierda. Como único antecedente destaca una infección respiratoria de vías altas semanas previas y un arañazo por parte de otro niño en región frontal izquierda. En las pruebas de neuroimagen se aprecia celulitis prefrontal con osteomielitis de diploe con empiema epidural frontal izquierdo con gran efecto masa que desplaza línea media. Sinusitis maxilar y esfenoidal derecha.

El seno frontal derecho no se encontraba afecto por la sinusitis. Se le realizó drenaje de la colección subcutánea y trépano supraciliar izquierdo para drenaje de material purulento epidural junto con antibioticoterapia 3 meses. El germen implicado fue también el peptoestreptococo.

COMENTARIOS:

El tumor blando de Pott es más frecuente en niños que en niñas, con una media de edad de unos 13 años (cuando los senos frontales ya están formados) y generalmente en pacientes con antecedentes de sinusitis frontal (como el caso 1) y menos frecuentemente con traumatismo frontal previo (como el caso 2).

Puede ser fácilmente confundido con una neoplasia, una infección cutánea o bien un hematoma infectado. Ante la sospecha hay que realizar TAC con/sin contraste y una RNM (gold Standard para el diagnóstico de las lesiones intracraneales) donde aparecen las lesiones osteolíticas del hueso frontal junto con un absceso subperióstico con o sin afectación parenquimatosa concomitante.

La extensión directa de la sinusitis frontal puede ser en tres direcciones: primero, a través de la pared posterior del hueso frontal causando empiema epidural o absceso, empiema subdural, absceso cerebral y meningitis; segundo, a través de la pared anterior del hueso frontal dando lugar a un absceso subperióstico (éste es el caso del tumor de Pott) y por último a través de la pared inferior creando un absceso infraorbitario, celulitis orbitaria o neuritis óptica.

Generalmente es una infección polimicrobiana por lo que requiere tratamiento antibiótico empírico de amplio espectro, cubriendo tanto anaerobios como staphilococcus (si hay historia de traumatismo previo). El uso de antibióticos ha de ser prolongado, durante como mínimo 6-8 semanas. Considerando la posible rápida extensión intracraneal se debe realizar un desbridamiento precoz con evacuación del absceso.

Gripe A vs. VRS: impacto de las epidemias a nivel de urgencias pediátricas y hospitalización.

Ortega Evangelio G*, Juncos Clemente M*, Escamilla Pinilla R*, Álvarez Pitti J*, Montesinos Sanchis E*, Elorza Arizmendi J*, Ocete Monchón MD**.

*Servicio de Pediatría. Consorcio Hospital General Universitario Valencia.

**Servicio de Microbiología. Consorcio Hospital General Universitario Valencia

INTRODUCCIÓN:

Durante el último trimestre del año 2009 los servicios sanitarios han sufrido el impacto de la pandemia de gripe A. A nivel de asistencia pediátrica a dicha pandemia se sumó la epidemia anual de VRS. El objetivo del estudio es analizar y comparar la repercusión de ambas a nivel tanto de urgencias pediátricas como de hospitalización.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio prospectivo donde analizamos la carga asistencial en urgencias durante las semanas de mayor impacto de la epidemia de gripe A (Periodo Gripe A –pGA-: semanas 45–48 año 2009) frente a las de mayor frecuencia de casos clínicos de bronquiolitis hasta Enero 2010 (Periodo VRS –pVRS-: Semana 50 año 2009-semana 4 año 2010), según datos publicados por el observatorio de la afluencia a UP durante la epidemia de nueva gripe A, puesto en marcha por la SEUP. Analizamos también el impacto sobre la sala de hospitalización, valorando el porcentaje de ingresos respecto a la asistencia en la UP. Se obtiene la información clínica del libro de procedimientos de enfermería de UP y sala, donde constan los datos del paciente (P) y exploraciones complementarias (PC) y recogemos además los resultados microbiológicos de las pruebas de detección tanto de Gripe A como de VRS. El destino de los P, se obtiene del servicio de admisión. Hemos analizado el número total de las muestras solicitadas de exudado nasofaríngeo para detección ARN Gripe A y de exudado nasal para VRS (Test rápido). Comparamos el porcentaje de resultados positivos y número de ingresos en ambos grupos.

RESULTADOS:

Cuando comparamos la presión asistencial en PU de ambos periodos, comprobamos que durante el pGA se atendieron un total de 2687 urgencias frente a 1747 en pVRS. Durante pGA se atiende un nº medio de 96 P/día y lo que supone 39.6 P/pediatra/día, significativamente superior ($p < 0.01$) que durante pVRS (60.2 P/día y 24.2 P/pediatra/día). En este periodo se realizaron 133 determinaciones de Gripe A (1 prueba solicitada por cada 20 pacientes vistos), siendo positivas 67 (50%) frente a 157 determinaciones rápidas de VRS (1 prueba solicitada por cada 10 pacientes vistos) con 89 positivas (57%). Durante el pGA, ingresaron 91 pacientes (3.4% del total de atenciones), frente a 108 ingresos en pVRS (6.2%). El porcentaje de ingresos del total de casos definitivos confirmados microbiológicamente en los dos grupos es de: Gripe A requirieron ingreso 31 de 82 pacientes diagnosticados (37.8%) VRS: de 89 pacientes positivos por prueba rápida requirieron ingreso 65 (73%).

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

La epidemia de gripe A ha supuesto un aumento importante del nº de atenciones en PU y de gasto en detecciones rápidas de Gripe A, sin embargo si comparamos con niveles de hospitalización de una epidemia que nos visita todos los años como es la de VRS, se observa que ésta última sigue presentando mayor porcentaje de ingresos (el doble), lo que también indica mayor morbilidad (reflejada en el porcentaje de pacientes que requiere ingreso) y por tanto mayor necesidad de seguimiento.

Toxocara ocular, a propósito de un caso.

*Albors Fernández, A. M., Sequí Canet J. M., Artés Figueres M.,
Calatayud Fernández A., Raya Jiménez M. A.
Servicio de Pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandia*

El toxocara canis produce una zoonosis con un alta prevalencia en países subdesarrollados pero poco conocida en países desarrollados. Se presenta un caso de toxocariasis ocular.

Niño de 9 años que acude al servicio de oftalmología remitido por su pediatra por uveitis y pérdida de visión brusca. No otra sintomatología.

Antecedentes: Niño procedente de Bolivia, lleva 5 años en España. Embarazo controlado en Bolivia. Parto y perinatal normal. Antecedentes familiares: sin interés

Exploración general: sin hallazgos patológicos. Exploración ocular: abundantes detritus celulares, turbidez de humor vítreo, se adivina un granuloma periférico. Agudeza visual ojo izquierdo 0.2, ojo derecho 1. Se administran corticoides y es seguido en consultas externas de oftalmología y pediatría general. En la siguiente consulta el paciente presenta una gran mejoría de la agudeza visual (ojo izquierdo 0.8) y se observa con más claridad un granuloma periférico subretiniano. Planteándose el diagnóstico diferencial entre: Toxocara ocular o larva migrans visceral, tuberculosis, retinoblastoma, sarcoidosis, toxoplasma, citomegalovirus.

Se realiza por tanto radiografía de tórax, ecografía de abdomen, Mantoux, Enzima convertidor de Angiotensina tisular: siendo normales y detección de IgG antitoxocara por Elisa obteniéndose unos títulos de 17.99 NTU, siendo positivos aquellos títulos superiores a 11 NTU.

Los mecanismos por los que el toxocara puede entrar en los humanos son: inoculación directa dando exclusivamente una toxocariasis ocular o ingesta de larvas, pudiendo presentar larvas en cualquier localización.

Ciclo biológico: los huevos del gusano adulto son eliminados por las heces de los perros infectados que son sobretodo cachorros, contaminando el medio ambiente en el que viven (casa, césped y tierra de parques), en la tierra deben madurar hasta la fase de larva, cuando son infectivos. Si son ingeridas por cachorros de menos de 5 semanas, los huevos eclosionan en el intestino, las larvas pasan la pared intestinal, son transportados por la vena porta hasta el hígado y de allí se generalizan a todo el organismo y a los pulmones y al árbol bronquial. Al toser el perro ingiere las larvas que vuelven

al intestino y se convierten en gusanos adultos que ponen huevos que se expulsan con las heces de los cachorros. Si el perro tiene más de 5 semanas o en el ser humano, una vez pasada la pared intestinal, las larvas van por la circulación general a diferentes órganos donde se enquistan y no pasan a forma adulta. En las perras embarazadas infectadas, las larvas se reactivan e infectan a los cachorros vía transplacentaria y calostrual y se establecen como gusanos adultos en el intestino de los cachorros. La reacción inflamatoria de los tejidos a las larvas es lo que produce la enfermedad.

El ser humano es un huésped accidental, entra en contacto con los huevos al tocar cachorros infectados, lugares donde ellos han defecado como parques públicos o mediante un vector como un objeto que cae al suelo y luego se mete en la boca.

Las formas clínicas pueden variar desde:

1. Larva migrans visceral, es mas frecuente en niños en edad escolar. Clínica: síntomas generales, intestinales y respiratorios: febrícula, hepato y esplenomegalia, neumonitis, crisis asmática, convulsiones, nauseas, vómitos, dolor abdominal, urticaria, púrpura, letargia. Laboratorio: leucocitosis con eosinofilia e hipergammaglobulinemia.
2. Larva migrans ocular: respuesta granulomatosa a la larva. Clínica: estrabismo, uveitis, endoftalmitis, pérdida de visión, dolor ocular, diplopia, leucocoria, granuloma subretiniano. Si la larva solo se localiza en esta región podemos no tener síntomas sistémicos.
3. Asintomática: eosinofilia sanguínea aislada.

Diagnóstico: el gold standard es la biopsia de tejido afecto. Pero el diagnóstico se suele hacer con una clínica y analítica compatible y la detección de IgG antitoxocara por ELISA en suero.

Tratamiento: no hay evidencia de la eficacia del tratamiento antihelmíntico. La sintomatología es debida a la reacción inflamatoria al morir la larva y para esto utilizaremos corticoides.

En los casos de Larva migrans visceral que causen una enfermedad severa se pueden utilizar antihelmínticos: Albendazol (400 mg 5 días) o Mebendazol (100-200 mg 5 días). También son importantes las medidas higiénicas preventivas.

Pacientes hospitalizados con infección por gripe A (H1N1) 2009 en la provincia de Alicante.

Marco Lozano N*1, Moral Gil L*2, Fuentes Gómez L*2, Lillo Laguna L*2, Toral Pérez MT*3, Fuentes Bonmati MJ*3.

*1Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja. Orihuela. *2Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante. *3Servicio Pediatría. Hospital General de Elda.

INTRODUCCIÓN:

El año 2009 ha quedado marcado sanitariamente por la pandemia producida por un nuevo virus influenza A H1N1. En los últimos meses se está publicando la experiencia recopilada por distintos centros e instituciones, pero los datos en España son aún casi inexistentes. Nuestro objetivo es describir las características clínicas, factores de riesgo de enfermedad grave, complicaciones y evolución de la enfermedad en niños hospitalizados con gripe A H1N1 2009.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Se revisaron las historias clínicas todos los pacientes menores de 15 años ingresados en 3 hospitales de la provincia de Alicante (Hospital General de Alicante, Hospital de General de Elda y Hospital Vega Baja de Orihuela) hasta el 31 de diciembre de 2009, en los que se comprobó la infección por el virus A (H1N1) 2009 mediante técnica de PCR. Se registraron los datos referidos a los antecedentes médicos de los pacientes, los síntomas asociados a la enfermedad y los cuidados requeridos durante su hospitalización en un formulario diseñado a tal efecto.

RESULTADOS:

85 niños ingresados cumplieron los criterios de inclusión y habían sido hospitalizados entre octubre y diciembre. 53 pacientes eran de sexo masculino y 32 femenino, con una media de edad de 4,7 años. Los síntomas más frecuentes al ingreso fueron fiebre, tos, dificultad respiratoria y vómitos. Cuatro de ellos presentaron convulsiones. El 37 % de los pacientes tenían alguna enfermedad de base, como enfermedades neumológicas crónicas, enfermedades neuromusculares, diabetes, cardiopatía o anemia gra-

ve. La estancia media de hospitalización fue de 4,7 días. El 49% fueron tratados con oseltamivir, siendo administrado solo en el 32.5% de los pacientes antes de las 48 horas de iniciados los síntomas y en el 50% de los casos antes del test diagnóstico. El 54% recibieron antibioterapia por posible sobreinfección bacteriana. Los diagnósticos al alta más frecuentes asociados al síndrome gripal fueron neumonía (23 casos) y broncoespasmo (10 casos). Del total de pacientes 8 precisaron ingreso en UCI, 6 asistencia respiratoria y 3 resultaron éxitos. Del grupo que presentó enfermedad grave y precisó cuidados en UCI sólo 3 tenían factores de riesgo de enfermedad grave (displasia broncopulmonar grave en prematuro extremo, enfermedad cardiovascular crónica y atresia esofágica intervenida). Los diagnósticos de los casos fallecidos fueron: sepsis pneumocócica con síndrome de distrés respiratorio agudo y fistula broncopleural; shock séptico por *S. pneumoniae* asociado a debut de leucemia aguda linfoblástica; y bronconeumonía grave en paciente con antecedente de prematuridad extrema y displasia broncopulmonar grave (el único con antecedente de riesgo).

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

El número de pacientes ingresados con gripe pandémica no ha sido excesivo, aunque resulta difícil compararlo por falta de datos previos de hospitalización por gripe en nuestros hospitales. Tampoco el comportamiento ha sido especialmente agresivo, excepto en los casos con infecciones bacterianas u otras enfermedades graves concomitantes. El asma no ha sido identificado, en nuestra serie, como factor de riesgo significativo de enfermedad grave para gripe A nueva.

Litiasis biliar tras tratamiento con ceftriaxona: ¿cuál es la conducta a seguir?

Tarín Balaguer C, Jarque Bou A, Badia Mayor J.L.

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

INTRODUCCIÓN:

Históricamente la litiasis biliar se consideraba una patología infrecuente en el niño, siendo una patología frecuente en el adulto, con mayor prevalencia en la mujer (2:1). Pero el uso generalizado de la ecografía ha permitido un aumento en la detección de esta entidad. En la infancia, la mayor parte de los casos son idiopáticos, aunque otros se asocian al uso de medicamentos como la ceftriaxona y el ocreótid.

El objetivo de este estudio es analizar los casos de litiasis biliar detectados en nuestro centro, en niños con sospecha de ITU-VA, tras haber recibido tratamiento con ceftriaxona.

MATERIAL Y METODOS:

Presentamos un estudio retrospectivo descriptivo que incluye a los pacientes pediátricos ingresados con sospecha de infección urinaria de vías altas (ITU-VA), en el último año. Se revisaron las historias clínicas, valorando las siguientes variables: sexo, edad, tratamiento antibiótico recibido, manifestaciones clínicas y detección mediante ecografía abdominal. El diagnóstico de sospecha de ITU-VA se realiza en base a la presencia fiebre con aumento de reactantes de fase aguda y leucocituria +/- nitritos positivos en dos sedimentos consecutivos, y confirmación con urocultivo.

RESULTADOS:

Tras el análisis de nuestro datos de los 40 pacientes diagnosticados, 30 (75%) eran niñas y 10 niños (25%). El criterio principal para la elección de un antibiótico u otro fue la edad, administrándose a menores de 6 meses amoxicilina-clavulánico, y en mayores de 6 meses ceftriaxona. 23 pacientes (57,5%) fueron tratados con ceftriaxona (18 niñas/5 niños) y 15 (37,5%) con amoxicilina-clavulánico. Solamente se administró en 2 de los casos cefuroxima (5%). De los 23 pa-

cientes tratados con ceftriaxona, 18 eran niñas(78%) y la edad media fue de 4.8 años. Se realizó ecografía renal en todos ellos, diagnosticándose de barro biliar o litiasis a 5 (21.7%) niñas, con una edad media de 7.7 años. Ninguno de los casos fue sintomático. Se siguió la evolución de los pacientes, que solo fueron sometidos a observación, realizándose ecografías de control. En todos el barro biliar desapareció y persistieron clínicamente asintomáticos.

CONCLUSIÓN:

La ceftriaxona, una cefalosporina de tercera generación, se utiliza ampliamente para el tratamiento de infecciones por gramnegativos en la infancia. En nuestro centro es frecuentemente el antibiótico de elección en las ITU-VA por su amplio espectro y comodidad de administración. Se elimina principalmente por la orina, y en un 40% por vía biliar, precipitando en forma de sal cálcica de ceftriaxona cuando supera el umbral crítico en vesícula biliar y se vuelve insoluble. Esta bien documentada la asociación litiasis biliar-ceftriaxona, por múltiples estudios, siendo la incidencia descrita sobre 15-33%, que es similar a la nuestra 21,7%. Comparando nuestros resultados con la bibliografía consultada podemos concluir que la litiasis biliar tras haber recibido ceftriaxona, es asintomática en la mayoría de los casos y de carácter autolimitado, ya que su comportamiento habitual es la resolución tras la suspensión del tratamiento. Puede considerarse un proceso benigno, con baja incidencia de complicaciones. Por lo tanto, ante el hallazgo de barro/litiasis biliar no sería necesario interrumpir el tratamiento con ceftriaxona mientras el paciente esté asintomático, ya que las complicaciones tienden a la resolución espontánea poco tiempo tras el cese del tratamiento, y solo sería recomendable control ecográfico.

Fiebre y petequias como manifestación de sepsis por *Streptococo Mitis*.

Bayo Pérez A, Ceán Cabrera L*, Ballbè Blasi M*, Vázquez Gomis RM*, Izquierdo Ros I*, Vargas Torcal F*.
Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario de Elche, Alicante.

INTRODUCCIÓN:

Streptococcus mitis es una de las especies incluidas en el grupo Viridans, siendo esta una de las más resistentes a los antibióticos betalactámicos. Forma parte de la flora habitual de la orofaringe, asociándose a la formación de placa y caries dental pero también puede ser causante de infecciones sistémicas graves en pacientes neutropénicos. Presentamos el caso de un lactante 8 meses inmunocompetente que ha presentado un sepsis por este microorganismo.

CASO CLÍNICO:

Se trata de un lactante de 8 meses que consultó en urgencias por fiebre de corta evolución y cuadro catarral leve, sin otra sintomatología acompañante. Como antecedentes personales había sido ingresado con cuatro días de vida por una hiperbilirrubinemia no inmune y a los cinco meses por cuadro de gastroenteritis aguda; sin antecedentes familiares de interés. En la exploración física se observó un peso de 7.620g, temperatura de 39,3 °C, frecuencia cardíaca de 158 lpm, frecuencia respiratoria de 42 rpm, saturación de oxígeno de 98% y tensión arterial de 94/74 mmHg. Presentaba exantema petequial con petequias de menos de 2 mm localizadas en tórax y abdomen, ingles y axila derecha. Neurológicamente estaba activo y reactivo, pero irritable. El resto de la exploración fue normal. Se realizó hemograma, bioquímica, coagulación y punción lumbar, obteniéndose además muestras para cultivos (sangre, orina y líquido cefalorraquídeo [LCR]) y se inicia antibioticoterapia i.v. de forma empírica con Cefotaxima. La analítica al ingreso mostró unos leucocitos de 6780 /mm³ (segmentados: 60%, linfocitos 28%, monocitos 12% y 8% de cayados). La proteína C reactiva fue de 6.5 mg/L y la procalcitonina de 0.34 ng/ml. La bioquímica del LCR así como el resto de hemograma y coagulación fueron normales. En el hemocultivo se observó crecimiento

de *S. mitis* sensible al tratamiento pautado por lo que se mantuvo este de forma intravenosa durante 7 días, completando tratamiento vía oral durante 7 días más. La evolución fue favorable desapareciendo la fiebre a las 24 hs del ingreso y el exantema hacia el cuarto día de haber iniciado el tratamiento. El urocultivo, cultivo de LCR y la reacción en cadena de la polimerasa para virus en LCR fueron negativos, así como el Antígeno (Ag) de Virus Respiratorio Sincitial en secreciones respiratorias y el Ag. de neumococo en sangre y orina. Previo al alta se realiza electrocardiograma que fue normal para su edad y ecocardiograma en el que no se observaron signos de endocarditis, con una fosa oval permeable Izquierda-Derecha.

COMENTARIOS:

- Los estreptococos del grupo Viridans forman parte de la flora habitual de la mucosa oral, respiratoria y gastrointestinal. Las infecciones clínicas suelen producirse, tras una lesión de la mucosa, siendo la puerta de entrada más frecuente una lesión oral, aunque también pueden observarse infecciones sistémicas aún en ausencia de estas.
- A pesar de ser un patógeno poco habitual, se ha asociado de manera más frecuente a infecciones en pacientes inmunodeprimidos, no obstante, se han notificado casos en pacientes inmunocompetentes como ocurre en nuestro caso.
- El cuadro clínico puede presentarse como fiebre y petequias aunque con menor frecuencia que el meningococo y los enterovirus.
- Cuando se aísla *S. mitis* es importante completar el estudio cardiológico mediante la realización de ecocardiograma, ya que hay una estrecha relación con endocarditis.
- Es importante tener en cuenta que pueden presentar una alta resistencia a los antibióticos betalactámicos.

Síndrome de la piel escaldada estafilocócica: a propósito de un caso.

Ballester Fernández R. *, Giner Crespo M. *, López Montes J. *, Otero Reigada C. *, Évole M. **

*Servicio de Enfermedades Infecciosas.

** Servicio de Dermatología. Hospital Infantil La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN:

El síndrome de la Piel Escaldada estafilocócica o Enfermedad de Ritter von Rittershain es un trastorno frecuente en la infancia. Es causado por cepas de Estafilococo Aureus (grupo II Fagos 3A, 3B, 55 y 71) que elaboran toxinas epidermolíticas. El diagnóstico se basa en hallazgos clínicos, histológicos y microbiológicos. El pronóstico generalmente es bueno. La mortalidad asciende al 4%, fundamentalmente asociada a extensa afectación cutánea, sepsis y alteraciones hidroelectrolíticas.

CASO CLÍNICO:

Niña de 4 años de edad que acude a su pediatra por odinofagia y conjuntivitis leve y es diagnosticada de faringoamigdalitis estreptocócica, e inicia tratamiento antibiótico con Amoxi-Clavulánico a 60mg/kg/día. Horas después presenta áreas eritematosas extremadamente dolorosas en parte inferior del cuello, superior del tórax y orejas, que le dificultan el sueño, por lo que consulta en el servicio de urgencias de nuestro hospital donde se le realiza test rápido de Streptococo que resulta negativo y analítica con linfomonocitosis y escasos linfocitos activados diagnosticándose de síndrome mononuclear y suspendiéndose el antibiótico.

A las 48 horas acude por segunda vez a su pediatra por progresión del dolor y extensión de las lesiones cutáneas con aparición de febrícula, por lo que es remitida a nuestro hospital.

A la exploración presenta regular estado general con áreas eritematosas en cara, sobretodo periocular y peribucal, axilas, cuello y parte superior del tórax, hiperalérgicas, con signo de Nikolsky positivo. Asocia conjuntivitis leve, hipertrofia amigdalar con exudados blanquecinos, queilitis en comisuras labiales y adenopatías subangulomandibulares dolorosas bilaterales

1.5x1 cm. No hepatomegalia ni esplenomegalia. Resto de la exploración dentro de la normalidad.

A su ingreso se toma frotis nasal, faríngeo y de pliegues, se pauta analgesia, y se inicia tratamiento antibiótico con fosfomicina intravenosa y colirios. Así mismo se ocuyen las lesiones cutáneas con gasas impregnadas en vaselina. Durante todo el ingreso permanece afebril. Se aísla S. Aureus en pliegues y frotis faríngeo. La serología vírica es negativa y el hemograma y bioquímica anodinos. Al los 4 días inicia descamación de las lesiones. Dado el buen estado general y mejoría de las lesiones, se pauta antibiótico oral e hidratación cutánea y se decide alta con control por Consultas externas.

COMENTARIOS:

- Ante la presencia de lesiones eritematosas con hiperalgesia cutánea que asocia odinofagia y conjuntivitis considerar el Síndrome de Piel Escalada en su fase de pródomos.
- Es recomendable el frotis de mucosas para el aislamiento de S. Aureus por su mayor facilidad de aislamiento del germen. En ocasiones también es posible aislarlo en frotis de las lesiones, aunque éstas no presenten signos de infección.
- El diagnóstico histológico no es necesario en casos leves si la presentación clínica es clara y evoluciona favorablemente. Se utilizaría en casos de dudas diagnósticas o mala respuesta al tratamiento.
- El tratamiento antibiótico debe cubrir al S.Aureus meticilin-resistente. La Fosfomicina es una opción.
- El pronóstico generalmente es bueno. La morbimortalidad aumenta en los casos de mayor afectación cutánea por riesgo de pérdida excesiva de líquidos, desequilibrio electrolítico, alteración en la regulación de la temperatura, y septicemia.

Hospitalización por neumonía en la edad pediátrica: casuística del Hospital de la Ribera 2008.

Gil Zamorano, B. , Claramunt Taberner D.* , Perez Tarazona, S.* Gastaldo, Elena* .
Servicio de Pediatría*, Hospital de la Ribera, Alzira.*

INTRODUCCIÓN:

La neumonía adquirida en la comunidad (NAC) es una de las infecciones más frecuentes en la infancia, cuya prevalencia varía entre 1000 y 4000 casos/100.000 niños/año. Su mortalidad es baja en países desarrollados, aunque presenta elevada morbilidad, precisando hospitalización en un 14% de los niños afectados.

La NAC se clasifica en: típica, atípica y no clasificable. Dado que el tratamiento es fundamentalmente empírico, esta clasificación es importante para decidir la actitud terapéutica a seguir.

OBJETIVO:

Estudiar a los pacientes ingresados en nuestro hospital por neumonía típica adquirida en la comunidad en el año 2008.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Se seleccionaron retrospectivamente todos los pacientes atendidos en urgencias de nuestro hospital con diagnóstico al alta de neumonía (CIE 9 480-486) en el año 2008.

Se analizaron sólo aquellos que cumplían criterios clínicos, analíticos o radiológicos sugestivos de etiología bacteriana.

RESULTADOS

Fueron atendidos en urgencias con diagnóstico al alta de neumonía un total de 239 pacientes, de los cuales ingresaron 163 (68%). De estos últimos se seleccionaron 106 casos sugestivos de etiología bacteriana (16% del total de ingresos en Pediatría). El promedio de edad fue de 4,1 años (DE 2,6). El 18,8% de los pacientes tenía antecedentes de asma o neumopatía, y el 10,4% había ingresado previamente por

neumonía. La vacunación neumocócica heptavalente había sido completada en el 37%, era incompleta o ausente en el 2,2%, y no se hizo constar en la historia en el 41%. El promedio de duración de la fiebre fue de 4,5 (DE 2,15). El 15% de los niños habían recibido tratamiento antibiótico ambulatoriamente. Se realizó hemocultivo en un 70,7% de los pacientes, de los cuales 2 resultaron positivos para neumococo. Se solicitó el antígeno de neumococo en orina en un 90% de los pacientes, resultando positivo en un 65%. La media de leucocitos fue de 20.385,8 (DE 8634,1), siendo la de neutrófilos 15460,8 (DE 6990,7), y de PCR 215 (DE 10,5). La estancia media hospitalaria fue de 4,1 (DE 4,4). El antibiótico más empleado al ingreso (61%) y al alta (72%), fue cefuroxima iv y cefuroxima-acetilo respectivamente. La duración media de tratamiento intravenoso fue de 4,4 días (DE 2,17). No se ha encontrado diferencias estadísticamente significativas para ningún parámetro en el análisis estadístico por edad.

CONCLUSIÓN:

Cabe destacar un elevado porcentaje de ingresos hospitalarios por neumonía respecto al total de ingresos en Pediatría. La mayoría de los niños afectados no tenían patología de base ni ingresos previos por neumonía, y el único antecedente a destacar fue el asma. El porcentaje de pacientes en los que no se realizó estudio etiológico fue elevado (25%). Aunque la rentabilidad diagnóstica del hemocultivo es baja, es una prueba complementaria obligada en todo niño ingresado con sospecha de neumonía bacteriana. En los casos en los que éste es negativo, la determinación del antígeno de neumococo en orina puede servir de ayuda para establecer el diagnóstico y el tratamiento.

Absceso intracraneal de origen ótico.

Ballbè Blasi M, Ceán Cabrera L*, Bayo Pérez A*, Vazquez Gomis C*,
Climent E*, Vargas Torcal F**

**Servicio de pediatría, Hospital General Universitario de Elche, Alicante*

INTRODUCCIÓN:

Actualmente podemos hablar de unas tasas de complicación de la otitis media del 2-0'24%. El porcentaje de complicaciones intracraneales como consecuencia de una otitis media se presenta entre el 0'3% hasta el 6'8% según algunos autores. Presentamos el caso de una otitis con complicación intracraneal.

CASO CLÍNICO:

Presentamos el caso de una paciente mujer de dos años y medio, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por presentar inestabilidad en la marcha con notable aumento en la base de sustentación de 24 horas de evolución. Presenta cuadro catarral la semana previa y fiebre de máx 40°C desde hace 4 días. Consultó a su pediatra que le diagnosticó de faringitis y le pautó antibioterapia con cefuroxima (inicio del tratamiento hace 2 días). No refiere otalgia. Ante la no mejoría a pesar del tratamiento y aparición de ataxia, acude a urgencias. En la exploración física presenta un buen estado general, coloración normal de piel y mucosas. Buen estado de nutrición e hidratación. No exantemas ni petequias. No distrés respiratorio. ORL: faringe hiperémica con amígdalas hipertroficadas, sin exudados. Otoscopia izquierda normal. Otoscopia derecha: se evidencia importante abombamiento timpánico con secreción no transparente. Auscultación cardiopulmonar y Abdomen anodino. Exploración neurológica: consciente y orientada. Rigidez de nuca. No otros signos meníngeos. No nistgamo. No otros signos de focalidad neurológica. Ampliación de la base de sustentación para la marcha.

Se realiza un hemograma (leucocitos 19.540 con 68% de segmentados, 22% de linfocitos y 5% de monocitos), bioquímica con PCR de 233, glucemia, urea, creatinina, calcio, CPK, Na y K normales. Punción lumbar: bioquímica normal. A su ingreso ante la

sospecha de posible meningoencefalitis se inicia tratamiento con cefotaxima y aciclovir. (No se realiza pruebas de imagen en urgencias, porque el estado de la niña es muy bueno salvo la ataxia, y ante el hallazgo de rigidez de nuca se orienta como posible meningoencefalitis incipiente). Ante resultado de BQ LCR normal, y la persistencia de fiebre, se realiza RMN cerebral donde se observan imágenes compatibles con otomastoiditis bilateral. Imágenes compatibles con empiema por detrás del peñasco derecho, adyacente al borde lateral del hemisferio cerebeloso. Imágenes compatibles con afectación del tentorio en el lado derecho y afectación en el seno transversal del mismo lado. Con la llegada del resultado de la RMN cerebral, se suspende el aciclovir y se cambia la cefotaxima por meropenem y vancomicina. Dado que persiste la fiebre y los hallazgos en la prueba de imagen, se traslada al H.G.U de Alicante para valorar drenaje. Allí se realiza drenaje, continuando con tratamiento antibiótico con nueva RMN cerebral de control. El cultivo de LCR y Ag neumococo en LCR es negativo. PCR para virus neurotrópicos en LCR: negativo. Serología: Ig G EBV positivo, IgM EBV positivo, Paul Bunnell positivo, IgM e IgG herpes negativo. Hemocultivo negativo.

Queremos presentar el caso debido a la escasa frecuencia de las complicaciones de una otitis media. Lo particular del caso, es la escasa sintomatología que presenta la paciente, que contrasta con los hallazgos encontrados en las pruebas de imagen.

COMENTARIOS:

- Las complicaciones intracraneales de la otitis media son poco frecuentes, generalmente se presentan en el contexto de una otitis crónica. En este caso llama la atención que la paciente no refiera ninguna sintomatología ótica.

Hematuria: importancia diagnóstica de la ecografía.

*D. Ainsa Laguna**, *L. Martorell Giménez**, *M. Fernández Ferri**, *M. Del Cañizo Moreira**,
*R. Margalef Canuto**, *S. Pons Morales**.

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

INTRODUCCIÓN:

La hematuria constituye una de las circunstancias clínicas más frecuentes por las que un niño es investigado en búsqueda de una enfermedad renal. Se define con una cantidad de hematíes superior a 5 por campo. Según su origen puede ser glomerular o no glomerular. Dentro de las causas no glomerulares destacan: hipercalciuria idiopática, litiasis renal, cistitis hemorrágica, traumatismo renal, malformaciones congénitas, poliquistosis y tumores renales. El tumor de Wilms es un tumor embrionario complejo mixto renal. La incidencia aproximada es de 8 casos por millón de niños menores de 15 años. La edad al debut oscila entre los 2-5 años. Supone el segundo tumor maligno abdominal de la infancia. Generalmente, se presenta como una masa abdominal (hallazgo casual). Ocasionalmente presentan dolor abdominal, vómitos y hematuria. Están descritos hipertensión y anemia.

CASO CLÍNICO:

Preescolar varón de 2 años que acude a urgencias por hematuria macroscópica de coloración rojo brillante, con coágulos en las últimas horas. Desde hace 2-3 semanas, la madre refiere orinas de coloración oscura asociada a rechazo parcial de la ingesta. No consulta previa al pediatra. Presenta pica. No cuadro infeccioso febril previo o coincidente. No dolor lumbar ni clínica miccional. No traumatismos previos. No ingesta medicamentosa. No historia familiar de en-

fermedad renal ni sordera. Exploración por aparatos normal. Peso: 16 kg (p90). Constantes normales para su edad. Exploraciones complementarias: sedimento de orina, hematuria con leucocituria. Morfología de los hematíes, normal. En tinción de gram de la orina no se observa flora. Urocultivo negativo. Bioquímica sanguínea: Urea 23 mg/dL, Creatinina 0,5 mg/dL, Calcio 10,1 mEq/l. Coagulación, sin alteraciones. Hemograma: Hemoglobina 10,8 g/dL, Hematocrito 34,6%, VCM 62,7 fL, HCM 19,6 pg, ADE 17,5. Leucocitos 13.300/L con 45,7% neutrófilos. Se solicita ecografía renal urgente identificándose en riñón izquierdo una masa de 6x6 cm, hiperecica y que distorsiona el sistema calicial, de morfología redondeada, bordes bien definidos, con áreas de necrosis y de hemorragia. Ante sospecha de tumoración renal se decide ingreso hospitalario para completar el estudio.

COMENTARIOS:

Ante una hematuria no glomerular es importante descartar infección urinaria, valorar niveles urinarios y plasmáticos de calcio y creatinina y tener referencia ecográfica de la morfología renal. Únicamente un 12-25% de los nefroblastomas presentan hematuria, siendo en la mayoría de los casos microscópica. Aunque el tumor de Wilms representa menos del 1% de las causas de hematuria hay que descartar siempre este posible origen ya que el diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado permiten conseguir un buen pronóstico.

Fractura renal: aproximación diagnóstica en urgencias tras traumatismo abdominal.

L. Martorell Giménez*, T. Aracil Pedro*, M. Fernández Ferri*, J. Marín Serra*,
M. Porcar Almela*, D. Aínsa Laguna*.

*Servicio de Pediatría, Hospital Doctor Peset, Valencia

INTRODUCCIÓN:

El traumatismo abdominal es un motivo de consulta habitual en el Servicio de Urgencias. La mayor parte de ellos se deben a traumatismos cerrados en contexto de accidentes de tráfico, atropellos y caídas. Por la constitución anatómica del niño, existe una mayor probabilidad de lesión en órganos internos comparado con el adulto. Aunque no las más frecuentes, las lesiones del parénquima renal, presentan características especiales por su correlación con patología de base (enfermedades renales o malformaciones) y la discrepancia entre la clínica y la gravedad del daño renal. Debemos identificar en el Servicio de Urgencias, tras un traumatismo abdominal simple, aquellos que implican lesiones renales graves, a través de los signos de alarma observados en la exploración clínica.

CASOS CLÍNICOS:

En el último año se diagnostican dos casos de fractura renal Grado 5 según The American Association for the Surgery of Trauma en Urgencias. Ambos son varones de 10 y 13 años, que acuden en los primeros 45 minutos tras traumatismo abdominal: contusión con manillar de bicicleta y contusión con mobiliario urbano (tobogán). El dolor abdominal es el motivo de consulta principal en ambos, asociando hematuria macroscópica de color rojo brillante con coágulos. En la exploración clínica presentan fascies de dolor, palidez cutánea y defensa abdominal en la zona de contusión. En ningún caso se evidencia alteración

hemodinámica o neurológica. Ante la estabilidad clínica se realizan análisis de sangre con hemograma, bioquímica y coagulación, y ecografía renal y de vías urinarias con doppler. En ambos casos, y tras hallazgo en la ecografía, se realiza tomografía computerizada con contraste (TAC), donde se evidencia en un caso fractura renal izquierda con hematoma renal en zona interpolar, mientras que en otro caso se visualiza fractura en "estallido" renal derecho con conservación de polo renal superior. No existen lesiones asociadas de otros órganos o de elementos óseos. No existen alteraciones en hematocrito ni en enzimas pancreáticos ni hepáticos. En ambos casos se realiza sondaje vesical tras el diagnóstico. El tratamiento inicial consta de fluidoterapia y analgesia intravenosas, y se trasladan para vigilancia intensiva. En ambos, la evolución fue favorable tras tratamiento conservador.

COMENTARIOS:

La fractura renal es una complicación grave aunque poco frecuente tras traumatismo abdominal. Además de la orientación clínica, las técnicas de imagen como la ecografía y TAC, no solo tienen un papel fundamental en el diagnóstico, sino también en el enfoque terapéutico ya que permiten la clasificación de las lesiones y su pronóstico. En la actualidad, la mayoría presentan una evolución favorable con tratamiento conservador. Solo casos con sangrado activo o lesiones de pedículo vascular precisan de intervención quirúrgica urgente.

Estudio descriptivo de la ectasia renal de diagnóstico prenatal y su asociación con diagnóstico postnatal durante al menos 1 año de seguimiento.

Claramunt Taberner D, Gil Zamorano B*, Ferrando Monleón S*, Bou Monterde R**,
Gastaldo Simeón E*.*

Servicios de Pediatría y Epidemiología**, Hospital de La Ribera, Alzira, Valencia.*

INTRODUCCIÓN:

Las nefropatías y uropatías suponen un 30-50 % del total de las malformaciones fetales. Las uropatías (detectadas como dilatación o ectasia de la vía urinaria) son las más frecuentes suponiendo las leves pielocistolitias de un 2 a un 7% de todas las gestaciones. En nuestro centro seguimos un protocolo de seguimiento pre y postnatal acorde a las recomendaciones de la sociedad de nefrología pediátrica y consensuado entre obstetras, nefrólogo pediatra y urólogo infantil.

OBJETIVOS:

Conocer la prevalencia de ectasia fetal en nuestro centro así como su correlación con patología postnatal.

MATERIAL Y MÉTODOS :

Estudio retrospectivo de los niños nacidos entre el 1/6/2007 al 31/12/2008 con diagnóstico prenatal de ectasia y seguimiento entre 1 y 2.5 años. Definición de ectasia prenatal: según los criterios de los protocolos de Nefrología de la AEP. La gravedad de la ectasia se basó en el metaanálisis publicado por Lee et al (Pediatrics 2006;118;586-593). Análisis estadístico: se utilizó el test de Chi cuadrado y de tendencia lineal.

RESULTADOS:

De 4.487 partos registrado en este periodo, 101 pacientes (64% sexo masculino) tuvieron ectasia renal prenatal (prevalencia 2.2%), siendo la muestra final de 78 pacientes (16 pacientes perdidos y 7 excluidos por falta de datos prenatales). Según la gravedad de la ectasia prenatal: 40 pacientes tuvieron ectasia leve (51%), 29 moderada (37%) y en 9 fue grave. Un 5% presentó ectasia ureteral prenatal sin referirse anomalías vesicales en ningún paciente. El 98,7% presentó un parto a término siendo un 17% inducidos (sólo 1 por motivo renal). Se pautó profilaxis antibiótica al 23% de los pacientes. Cuatro pacientes presentaron infección urinaria (ITU) en su seguimiento de los

cuales sólo 1 tuvo Pielonefritis. Se realizó una media de 3 ecografías renovesicales por paciente (rango de 1 a 9). La cistografía (CUMS) se realizó en 11 pacientes apareciendo reflujo vesicoureteral (RVU) en 2 pacientes (2.5%). El renograma diurético con MAG 3 se hizo en 9 pacientes. En cuanto a los diagnósticos postnatales: la mayoría de los pacientes tuvo una ectasia transitoria o fisiológica (64%, 50 pacientes), un 28% (22 pacientes) continúan en seguimiento sin diagnóstico definitivo, siendo la mayoría ectasia < grado III sin complicaciones. 3 pacientes se diagnosticaron de estenosis de la unión pieloureteral (EUPU), 1 de estenosis de la unión ureterovesical (EUUV) y de RVU a 2 pacientes. Se observó una asociación estadísticamente significativa entre la gravedad de la ectasia renal por la ecografía prenatal y el diagnóstico postnatal, de forma que la menor gravedad de la imagen ecográfica se correspondió con un diagnóstico postnatal de transitoria o fisiológica ($p=0.0001$). En 24 pacientes la ectasia desapareció intrauterino (normal en el tercer trimestre), de éstas un 70% se correspondieron con diagnóstico postnatal de fisiológica, diagnosticándose 1 de ellos de EUPU y 7 se mantienen en seguimiento sin diagnóstico. Derivamos a 6 pacientes para valorar cirugía (función renal normal previo al traslado).

CONCLUSIONES:

Nuestra prevalencia de ectasia renal prenatal es similar a la referida en la bibliografía siendo la mayoría de casos leves prenatalmente y transitorias postnatalmente, sin llegar a realizarse cistografía ni renograma en su seguimiento. Destacamos la baja incidencia de infección urinaria así como de pielonefritis. Acorde a los protocolos de la AEP, es la progresión de la ectasia (tanto pre como postnatal) o la presencia de datos sugestivos de RVU los que nos hacen realizar exploraciones complementarias y/o pautar profilaxis de forma individualizada.

Nefronía lobar: diagnóstico diferencial de una masa renal.

Castillo Gómez B*, Pina Jover M*, Vicent Castelló MC*, Tasso Cereceda M**,
Herrero A*, Martínez P*, Esquembre Menor C**.
* Servicio de Pediatría HGUA. ** Servicio de Oncología Pediátrica HGUA

INTRODUCCIÓN:

La nefronía lobar es una entidad poco frecuente en pediatría. Se trata de una infección renal bacteriana aguda descrita como estado intermedio entre pielonefritis aguda y absceso renal. Suele presentarse con clínica de infección urinaria de vías altas: fiebre, dolor abdominal y/o en fosa renal, leucocitosis y sedimento urinario patológico; aunque hay que tener en cuenta la inespecificidad clínica en el lactante. El germen más frecuentemente aislado es *E. coli* y el diagnóstico es clínico-radiológico, con ecografía renal como método diagnóstico de elección a completar con tomografía computerizada en caso de dudas diagnósticas.

Presentamos un caso de nefronía lobar descubierto en el contexto del diagnóstico diferencial de una tumoración renal en un lactante.

CASO CLÍNICO:

Lactante de 32 días de vida que ingresa en la Unidad de Oncología Infantil para estudio de tumoración renal. Había ingresado 4 días antes en su hospital de origen por fiebre y pérdida de apetito, con sospecha de ITU. A su ingreso presentaba leucocitosis (26.000 L/mm) y elevación de PCR (16 mg/dl). Se inició antibioterapia intravenosa con Ampicilina y Gentamicina, y en estudio ecográfico se visualizó imagen bien delimitada en riñón izquierdo de 3.6x3cm, con efecto masa y de ecogenicidad heterogénea, con imágenes nodulares hipoeoicas en su interior, motivo por el que lo trasladan.

En nuestro centro, se confirmó ITU por *Staph Aureus* con HC negativo, por lo que se continuó tto con Gentamicina según antibiograma. A los 10 días, por falta de mejoría se modificó a Amikacina y Vancomicina. Ante sospecha de nefroma mesoblástico vs nefronía lobar, por los hallazgos ecográficos iniciales se completó estudio mediante RM y PAG.

En RM se aprecia aumento de tamaño del riñón izquierdo a expensas de tumoración que afecta al hilio renal y se extiende a región posterior y medial, sobrepasando la cápsula renal. Plantean diagnóstico de sospecha de nefroma mesoblástico congénito dada la corta edad del paciente.

El informe anatomopatológico de la biopsia percutánea describe una reacción fibroblástica con inflamación crónica rica en histiocitos.

El niño presentó mejoría progresiva y tras completar 29 días de AB se realizó ecografía de control donde se evidenció ectasia renal grado II derecha y grado II-III izquierda y resolución completa de la masa, lo que confirmó el diagnóstico de nefronía lobar.

DISCUSIÓN:

La nefronía lobar es una patología a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de una masa renal detectada en el contexto de una infección del tracto urinario. Se trata de una entidad relativamente desconocida en pediatría, cuya incidencia ha aumentado recientemente, en paralelo a las mejoras de las técnicas de imagen. Para el diagnóstico es necesario un contexto infeccioso febril, con clínica y datos analíticos compatibles con infección urinaria de vías altas y la presencia de una imagen ecográfica característica (masa focal de ecogenicidad variable según la secuencia temporal, con disrupción de la diferenciación córtico-medular). Requiere tratamiento antibiótico durante al menos 21 días, para evitar progresión a absceso renal u otras complicaciones. Inicialmente conviene emplear la vía intravenosa hasta dos o tres días de desaparición de la fiebre, pudiendo completarse el tratamiento por vía oral. Podría ser necesaria la intervención quirúrgica en caso de ausencia de mejoría con tratamiento antibiótico. Por último, sería necesario ampliar el estudio con gammagrafía renal para descartar secuelas.

Hendidura laringotraqueal.

*Herrero Beltrán T, Cañas Redondo MD, Tarazona Fargueta JL, García Martínez R.
Servicio de Neonatología. Hospital General Universitario de Alicante*

INTRODUCCIÓN:

La hendidura laringotraqueal es la ausencia de septo entre laringe y tráquea con hipofaringe y/o esófago. Supone un 1 % de todas las anomalías congénitas de la laringe y éstas a su vez afectan a <0.5 % de la población.

CASO CLÍNICO:

Embarazo sin incidencias. Padres consanguíneos (primos hermanos). Parto a término, eutócico en el Hospital de Orihuela. Apgar 7/9. No precisó reanimación. PN: 3210 grs. Tras el nacimiento inicia estridor que no desaparece tras la aspiración de secreciones. A la exploración física destacan rasgos dismórficos leves: orejas de implantación baja, micrognatia leve, manos toscas con clinodactilia del 5º dedo de ambas manos, surco simiesco bilateral y tendencia al acabalgamiento de 5º dedo sobre 4º y 2º sobre 3º de ambas manos. Tras constatar paso de sonda a estómago, se inicia alimentación, presentando a las 20 horas de vida episodio de cianosis con desaturación y bradicardia que no remonta con ventilación con bolsa y mascarilla, por lo que finalmente es intubado y conectado a ventilación mecánica durante 5 días, con buena evolución. Se realiza tránsito gastroesofágico, con diagnóstico de fistula traqueoesofágica amplia. Se traslada al Hospital Universitario de Alicante a los 2 días de vida. En dicho hospital, se repiten los estudios radiológicos, confirmando los hallazgos referidos, así como una ecocardiografía que muestra una válvula aórtica bicúspide. A los 5 días de vida, se realiza laringoscopia directa, visualizando una hendidura por debajo del cartilago cricoides que abarca 4 anillos traqueales. Tras ser valorado por cirugía, se traslada al Hospital

Gregorio Marañón de Madrid para reparación quirúrgica.

COMENTARIOS:

Anomalía congénita muy rara que debemos tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la falsa vía alimenticia en el neonato. Presenta manifestaciones clínicas muy variadas según el tipo de hendidura, desde neonatos asintomáticos que debutan en la infancia por neumonías de repetición hasta crisis de atragantamiento grave con la 1ª ingesta. Ante la sospecha de esta anomalía debemos descartar alteraciones a otros niveles, principalmente cardíacas, renales y digestivas; está presente en 2 síndromes (Síndrome G de Opitz Frías y Síndrome de Pallister Hall). Técnica diagnóstica gold estándar: la laringoscopia. Ha disminuido de forma importante la mortalidad en los últimos 20 años, gracias a mejoras en el manejo terapéutico. Se trata de forma agresiva el RGE. Se realiza gastrostomía precoz para proteger la vía aérea de aspiración y asegurar una correcta alimentación y ganancia ponderal del neonato. Todas las formas II y III (clasificación Evans) se reparan quirúrgicamente. Desde que se aplican injertos del propio paciente en la sutura ha disminuido drásticamente la incidencia de refistulización postquirúrgica y la necesidad de reintervenciones. Gran variedad de secuelas a corto y largo plazo, destacando el RGE, la disfagia y la traqueobroncomalacia.

Aunque se trata de una entidad muy poco frecuente, debemos conocer su forma de presentación, para poder diagnosticarla de forma precoz y poner en marcha medidas terapéuticas que eviten complicaciones graves en el paciente e incluso su muerte.

Derrame pleural paraneumónico: evolución clínica y radiológica en una serie de pacientes seleccionados.

Fuentes Gómez L, Maciá Piedra C, Castillo Gómez B, Moral Gil, L. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

INTRODUCCIÓN:

El derrame pleural es una complicación infrecuente de las neumonías en la infancia. Aproximadamente un 40% de las neumonías que precisan hospitalización presentan derrame pleural y un 1-2% de las neumonías se complican con empiema. El germen responsable más frecuente es *Streptococcus pneumoniae*. El tratamiento de estos niños es controvertido y depende de la gravedad del proceso y de los medios disponibles. Nuestro centro tiene una gran experiencia en su tratamiento al recibir pacientes complicados de otros hospitales de la provincia.

OBJETIVOS:

Describir una serie de casos clínicos hospitalizados por derrame pleural paraneumónico y analizar su evolución clínica y radiológica, como ejemplo de las situaciones que suelen producirse en estos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio descriptivo en el que se ha revisado las historias clínicas de 8 de los niños diagnosticados de derrame pleural en los últimos dos años en nuestro hospital. Los pacientes seleccionados se han considerado representativos del conjunto e instructivos para su presentación. Se ha revisado la evolución clínica y radiológica, y los tratamientos administrados.

RESULTADOS:

Todos los pacientes fueron tratados con antibióticos por vía intravenosa, dependiendo el resto del tratamiento de la valoración individualizada de sus características clínicas y radiológicas. En uno de los pacientes se diagnosticó tuberculosis pulmonar y se trató con tres fármacos sin drenaje pleural, con buena evolución. Un paciente venía derivado de otro centro donde, tras la retirada de un drenaje pleural, persistían imágenes de hidroneumotórax. Dada su buena evolución clínica, se decidió un tratamiento conservador con buena respuesta. Otros 2 pacientes mejoraron sin precisar la colocación de tubos de drenaje torácico. La decisión de no drenar se basó en

la evolución clínica; las técnicas de imagen fueron relevantes pero no determinantes para tomar esa decisión. Se colocó un tubo torácico para drenaje pleural en cuatro pacientes. La colocación del tubo se realizó por el servicio de radiología intervencionista, bajo sedación profunda y control ecográfico. Recibieron 6 dosis de uroquinasa en 3 días y se retiró el tubo durante el 4º o 5º día sin presentar complicaciones por el procedimiento. Todos los pacientes recibieron antibioterapia intravenosa al menos 72 horas completando después la pauta antibiótica por vía oral. Los niños que recibieron un tubo de drenaje pleural precisaron antibioterapia intravenosa durante más tiempo que los que no se drenaron. Ninguno de los pacientes precisó tratamiento quirúrgico. Fue criterio de alta hospitalaria el presentar un buen estado general, haber estado afebril al menos 24 horas y haber comprobado la tolerancia del antibiótico oral. Todos los pacientes presentaron imágenes radiológicas residuales en el momento del alta que persistieron varios meses. Los 8 casos presentaron buena evolución sin complicaciones ni secuelas aparentes.

DISCUSIÓN:

La revisión realizada nos muestra como la evolución de los derrames pleurales es generalmente buena en niños. Hemos comprobado la discordancia existente entre la sintomatología del paciente y las imágenes radiológicas; la resolución radiológica se retarda considerablemente respecto a la de los síntomas. Por ello, nuestra tendencia actual es a mantener una actitud más conservadora en el tratamiento del derrame pleural paraneumónico. Desde nuestro punto de vista, si la situación clínica no es grave, la primera medida tras la hospitalización debe ser el inicio de un tratamiento antibiótico intravenoso y la realización de una prueba de tuberculina. En función del resultado de esta prueba y de la evolución temprana del paciente, junto con los hallazgos radiológicos, se decidirá la conveniencia de colocar un drenaje pleural o no en cada caso. En nuestra experiencia, la cirugía no suele ser necesaria para el tratamiento.

Enfermedad exostosante múltiple.

Clara Leticia Muñoz Endrino*, N. Espinosa Seguí*, D. Coves Mojica**, A. Peñalver Sarmiento*, V. Cañas Olmo* y F. Goberna Burguera*.

*Servicio de Pediatría y **Ortopedia Infantil. Hospital Vega Baja (Alicante)

INTRODUCCIÓN:

La Exostosis Múltiple Hereditaria (HME) es una enfermedad esquelética caracterizada por la aparición de múltiples tumores óseos benignos (osteochondromas ó exostosis).

Las lesiones aparecen en las metáfisis de los huesos largos, sobre todo rodilla y húmero proximal, pudiendo ser pediculadas ó sesiles. Se trata de tumores de la estirpe condral y como tal crecieran hasta el cese del crecimiento del niño, comenzando a ser palpables durante el final de la infancia ó la pubertad.

Desde el punto de vista genético presenta un patrón de herencia Autosómico Dominante y se han descrito 3 loci asociados a HME. El gen EXT1 (exotosin-1) se encuentra localizado en la región del cromosoma 8q24.11 y es el encontrado en la mayoría de los casos incluido nuestro paciente.

CASO CLÍNICO:

Mujer de 3 años consulta por presentar en la exploración física múltiples bultomas que se palpan a nivel de ambos brazos en la cara lateral del Húmero, ambas muñecas y tobillo izquierdo (cara posterior de peroné a 3 cm proximal a maleolo).

Ambas caras internas de las rodillas (nivel femoral) con movilidad completa de todas las articulaciones incluida la pronosupinación.

AP: Varios episodios de gastroenteritis que precisaron ingreso hospitalario, Déficit de IgA. Hipoglucemia de ayuno y vómitos cetónicos acompa-

ñada de bajo peso que fue seguida en consulta de gastroenterología infantil hasta la edad de 13 meses.

RX: Exostosis diafisarias cara lateral del humero tipo sesil. Exostosis en cara interna radio izquierdo metafisario. Exostosis en ambas caras de radio derecho metafisario. Exostosis cara lateral metáfisis femoral distal izquierda y medial derecha. No exostosis en peroné.

ESTUDIO GENÉTICA MOLECULAR: Se demuestra mutación específica c1036A>G en el gen EXT1 procediéndose a la secuenciación completa de los 11 exones de los que consta el gen EXT1, incluyendo las secuencias intrónicas adyacentes.

La mutación detectada presenta un cambio nucleotídico c.1036 A>G (p.Arg 346 Gly) presente en heterocigosis, que provoca un cambio de aminoácido de arginina a glicina en la posición 346 de la proteína. Éste cambio ha sido detectado como mutación asociada con Exostosis Múltiple Hereditaria.

COMENTARIOS:

Entre el 67-76% de los pacientes estudiados presentan mutaciones en el gen EXT1, y entre el 21-30% presentan mutaciones en el gen EXT2 (11q11-p12), el resto de mutaciones se encuentran en el locus EXT3 en el brazo corto del cromosoma 19.

Se realizado estudio genético en ambos padres resultando negativo en ambos incluyendo la secuenciación completa del exón 2 del gen EXT1, se trata por tanto de una mutación de novo en nuestro caso.

Varón de 5 años con exantema y síndrome febril.

*Picó Alfonso N, Fuerte Segura MA, González Oliva E, Herrero Beltrán T, Esteban Cantó V, Aleixandre Blanquer F.
Servicio de Pediatría. Hospital General "Virgen de la Salud". Elda. Alicante.*

INTRODUCCIÓN:

Comunicamos un caso de enfermedad de Kawasaki dada su relativa infrecuencia.

CASO CLÍNICO: Niño de 3 años de edad que consulta por fiebre de 72 horas de evolución, de hasta 40°C, que responde parcialmente con antitérmicos, asociado a dolor abdominal y vómitos. El día previo apareció un exantema periocular que posteriormente se extendió a tronco y extremidades.

A la exploración física, exantema máculopapular confluyente en zona lumbar, nalgas y tórax. Eritema palmoplantar, bien delimitado hasta las flexuras de ambas muñecas y tobillos. Eritema periocular e hiperemia conjuntival bulbar bilateral. Labios rojos y fisurados, lengua aframbuesada. Adenopatía cervical derecha de 2 cm. Los resultados de las pruebas complementarias realizadas fueron: 8.900 leucocitos con neutrofilia. Plaquetas normales al ingreso, y posteriormente 739.000. PCR: 231.6 mg/l. Transaminasas, coagulación, IgA, ECG, radiografía de tórax, ecografía cardíaca y abdominal: normales. Hemocultivo, HVB, HVC, VEB, CMV, Parvovirus, Herpes virus,

VVZ, rubeola y VIH: negativos. Piuria y hematuria microscópica.

Ante la presencia de todos los criterios de enfermedad de Kawasaki (excepto los días de fiebre), se inició tratamiento con AAS (90 mg/kg/día) y se administró gammaglobulina intravenosa (2 gr/kg dosis única). A las 48 horas desapareció la fiebre y posteriormente inició descamación periungueal. Los parámetros analíticos alterados a su ingreso mejoraron en los controles posteriores. Actualmente sigue tratamiento con AAS (4 mg/kg/día).

COMENTARIO:

La enfermedad de Kawasaki es una de las vasculitis más comunes en niños. Se debe sospechar ante exantema febril no filiado, asociado a conjuntivitis y afectación del estado general. La frecuencia de las complicaciones cardíacas graves disminuye al instaurar un tratamiento correcto, de ahí la importancia de un diagnóstico precoz. Planteamos la "obligación" de esperar a que el paciente presente 5 días de fiebre para iniciar el tratamiento cuando los demás criterios clínicos de la enfermedad son obvios.

Osteocondritis y diagnóstico diferencial con tumores de la rodilla en adolescentes.

Martínez Pastor N*, Lucas Sendra R*, Marhuenda Baño M*, Teresa Palacio M*, Velilla Antolín D*, Verdú Amorós J*, Martínez Pons M*.

* *Pediatría y sus áreas específicas. Centro de Salud República Argentina. Valencia.*

INTRODUCCIÓN:

La osteocondritis es una entidad relativamente frecuente en la que se produce una separación total o parcial de una porción de cartílago articular del hueso subcondral subyacente. Una localización habitual es la tuberosidad anterior de la tibia, en este caso recibe el nombre de Enfermedad de Osgood-Schlatter. Esta patología se da en adolescentes que practican una actividad deportiva intensa que genera una tracción constante sobre el músculo cuádriceps, provocando un traumatismo continuo en la zona de inserción del tendón rotuliano, la tuberosidad anterior de la tibia. Esta agresión persistente genera un déficit vascular a ese nivel, provocando tumefacción y dolor en dicha zona, llegando incluso a la fragmentación.

Para confirmar el diagnóstico se utilizan pruebas de imagen. El diagnóstico diferencial se debe realizar con quistes y tumores que afectan a la rodilla. El tratamiento es sintomático, ya que la lesión cura espontáneamente cuando desaparece el cartílago de crecimiento y la tuberosidad anterior se fusiona al resto de la tibia.

CASO CLÍNICO:

Adolescente niño de 12 años que presenta dolor en rodilla derecha de varios meses de evolución. No refiere traumatismos previos. A la exploración aparece dolor selectivo a la palpación en tuberosidad anterior de la tibia, sin apreciarse signos inflamatorios. Frente a estos datos se sospecha una osteocondritis (Enfermedad

de Osgood-Schlatter). Se realiza una radiografía simple donde se objetiva una imagen lítica, redondeada, excéntrica, de 3-4 cm, con erosión cortical, margen escleroso reactivo y sin calcificaciones, localizada en metafisis tibial, que no sugiere una enfermedad de Osgood-Schlatter. Ante estos hallazgos se plantean otras hipótesis diagnósticas como un quiste óseo o lesión tumoral. Se realiza RMN para completar el estudio descartando la presencia de quiste óseo. Los hallazgos radiológicos orientan hacia una lesión tumoral, que podría corresponderse con un condroblastoma o un fibroma condromixoide. Dada la similitud radiológica y las implicaciones terapéuticas y pronósticas de ambos, es obligada la confirmación mediante anatomía patológica, que en nuestro caso confirma la existencia de un fibroma condromixoide. El tratamiento de elección en este tipo de tumores es quirúrgico, pero en nuestro niño, dado que los síntomas no son invalidantes, se encuentra en periodo de crecimiento y no presenta fracturas patológicas, se ha mantenido una actitud expectante.

COMENTARIOS:

La osteocondritis es una afección benigna y frecuente durante la adolescencia. La rodilla es la articulación más afectada. El diagnóstico es eminentemente clínico. En caso de una sintomatología incapacitante se pueden llevar a cabo pruebas complementarias. La radiología ha contribuido al diagnóstico diferencial con otras enfermedades, sobre todo tumorales.

Vasculitis: características clínicas y epidemiológicas.

C. A. Salido Capilla*, L. Martorell Giménez*, P. Aymerich Salas*, M. del Cañizo Moreira*, S. Pons Morales*, J. Marín Serra*.

*Servicio de Pediatría, Hospital Doctor Peset, Valencia.

INTRODUCCIÓN:

Las vasculitis se caracterizan por la presencia de infiltrado inflamatorio en el espesor de la pared de los vasos. Son clínicamente heterogéneas, infrecuentes y de etiología desconocida en la mayoría de los casos. Objetivos: Describir las características clínicas y anatómicas, y la evolución de pacientes diagnosticados de vasculitis en la edad infantil.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio descriptivo retrospectivo los pacientes diagnosticados de vasculitis infantil y controlados en la unidad de reumatología pediátrica de nuestro hospital entre 2002 y 2009.

RESULTADOS:

Se controlaron 106 pacientes (48 niños y 58 niñas), con edades entre los 15 meses y los 14 años. 84 fueron diagnosticados de púrpura de Schönlein-Henoch (SH), 14 de enfermedad de Kawasaki (KW), 7 de enfermedad de Behçet (EB) y 1 de Panarteritis clásica nodosa (PAN). Edad media al inicio del cuadro 6,76 años, requirió ingreso el 43.3%. Los síntomas más frecuentes

al inicio del cuadro: lesiones muco-cutáneas y fiebre. El 100% de los niños desarrollaron lesiones cutáneas: púrpura el 100% de SH; exantema el 66,7% de KW; lesiones nodulares en la PAN; aftas orales y genitales en la EB. El 42% presentaron manifestaciones músculo-esqueléticas. El 100% de los KW presentaron conjuntivitis bilateral; el 45,5% presentaron síntomas generales siendo el más común la fiebre; síntomas digestivos en el 11.4%; síntomas cardiovasculares en 1 de ellos; en el 13.5 % alteraciones del sedimento de orina con función renal normal, desarrollando nefropatía 4 de los casos de SH; sólo un paciente con EB presentó manifestaciones neurológicas. Analíticamente, salvo los SH y la EB, cursaron con aumento de reactantes de fase aguda y trombocitosis en la KW; todos los pacientes tuvieron una evolución favorable. ANA negativos y ANCAS positivos en 3 casos.

CONCLUSIONES:

El diagnóstico de vasculitis debe considerarse en pacientes con enfermedad multisistémica no atribuible a otras causas. En la mayoría de casos, los niños presentan una evolución favorable.

Síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl: a propósito de un caso clínico.

*M^a. V. González Cortés, I. Tarazona Casany, F. Pelechano Ribes, M. Amat Bou, L. Segura Navas, J. M. Martín Arenós
Hospital General de Castellón.*

INTRODUCCIÓN:

El Síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl (SGB) o poliradiculoneuritis aguda es una enfermedad afebril, autoinmune, autolimitada, desencadenada por una infección viral o bacteriana. Se caracteriza por una debilidad simétrica, rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal, a veces llegando a afectar la musculatura bulbar respiratoria, y que cursa con pérdida de reflejos osteotendinosos y con signos sensitivos leves o ausentes. Desde la desaparición de la poliomielititis, es la causa más frecuente de tetraparesia flácida aguda en los países occidentales, con una incidencia de 1.3 a 2 por 100.000 habitantes/año, y su mortalidad alcanza el 5-15%. Afecta a ambos sexos y a todas las edades, si bien es rara en la infancia. El LCR muestra una disociación albúminocitológica, con aumento de proteínas y normalidad celular. Se puede presentar como un amplio abanico de variantes clínicas. El pronóstico es favorable en la mayoría de los casos con tratamiento con gammaglobulina intravenosa, asociada o no a plasmaféresis y/o córticoterapia intravenosa. Presentamos un caso clínico compatible.

CASO CLÍNICO:

Niña, de 8 años, que acude por cuadro de 8 días de evolución de pérdida de fuerzas en extremidades inferiores, pérdida ponderal de 2.5 kg, deambulación alterada e hiporexia sin vómitos. Afebril. Asocia mareos, sin pérdida de conocimiento, sin sensación de giro de objetos ni visión borrosa. Refiere artralgias de una semana de evolución en ambas caderas, espalda, ambas rodillas, articulación temporomandibular izquierda, descamación de las yemas de los dedos de las manos y prurito ocular. No pérdida de fuerza en extremidades superiores, no caída de objetos de las manos, tropezones sin llegar a caerse, pero la debilidad le impide vestirse sola. Diagnosticada de neumonía en lóbulo inferior derecho 20 días antes, tratada con Augmentine oral. A la exploración física: Neurológicamente, Glasgow 15, ligera rigidez de nuca, signos meníngeos negativos, pares craneales normales (salvo parálisis facial izquierda leve: discreta desviación de la comisura labial hacia la derecha), en MMSS fuerza y sensibilidad conservadas, reflejos bicipitales y estilorradales presentes, en MMII sensibilidad y fuerza conservadas, reflejos rotulianos y aquileos ausentes, ampliación de la base de sustentación, inestabilidad en la marcha, no nistagmus, no

ataxia, maniobra dedo-nariz correcta, no adiadococinesia. Resto de exploración física por aparatos normal. Como pruebas complementarias anodinas, citaremos EEG, RMN cerebral, hemograma, bioquímica sanguínea, coagulación, coprocultivo e interconsulta a Oftalmología normales. De la serología sanguínea, comentaremos que únicamente eran positivas las IgGs y las IgMs frente al VVZ (vacunada con Varivax), pero no había desarrollado anticuerpos frente al VHB (por lo que, al alta, se recomendó a su pediatra habitual una dosis de recuerdo). Tras realización de Punción Lumbar al recibir los resultados (proteinorraquia elevada, glucorraquia normal, celularidad negativa, cultivo bacteriológico negativo y serología frente a Herpes Simplex negativa) y con EMG compatible con polineuropatía sensitivo-motora mixta generalizada (desmielinizante y axonal) con bloqueos de la conducción, se decidió iniciar el tratamiento con Gammaglobulina intravenosa durante 5 días a dosis de 400-450 mg/kg/día. Posteriormente, recibimos la bioquímica ordinaria del laboratorio externo en LCR (antigangliosidos negativos). La evolución clínica fue favorable, sin presentar complicaciones. Actualmente, se encuentra asintomática.

COMENTARIOS:

El SGB es la neuropatía aguda más frecuente, de evolución más rápida y potencialmente fatal, que afecta al SNP. Como infecciones precedentes, 2/3 de los casos han padecido una infección del tracto respiratorio superior o gastrointestinal 1-3 semanas antes (C. jejuni, CMV, VEB, H. influenzae, VVZ, M. pneumoniae, VIH-1). El órgano diana de la respuesta inmune parece ser el interior de la membrana superficial de la célula de Schwann o mielina, lo que origina una desmielinización inflamatoria primaria. Para su diagnóstico clínico, ha de cumplir una serie de criterios adaptados de Asbury y Cornblath. Para su diagnóstico neurofisiológico, ha de cumplir una serie de criterios de desmielinización en 3 nervios (2 motores y 1 sensitivo) según Delanoë. Sigue una escala funcional de gravedad según Hughes. El principal diagnóstico diferencial ha de realizarse con la lesión medular, botulismo, intoxicaciones, miastenia gravis... La importancia de esta entidad radica en la sospecha ante una clínica neurológica aguda compatible, pues la mayoría de los pacientes alcanzan la recuperación completa gracias al tratamiento mediante gammaglobulina intravenosa.

Encefalitis herpética en niño con patología estructural y funcional secundarias a traumatismo craneoencefálico previo.

Tormos Muñoz M, Teresa Palacio M*, Morata Alba J*, Núñez Gómez F*, Sala Franco J**
** Pediatría y sus áreas específicas. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia.*

INTRODUCCIÓN:

La encefalitis herpética es la causa más frecuente y grave de encefalitis esporádica aguda. El riesgo de mortalidad sin tratamiento precoz es del 70%, y sólo un tercio de los pacientes retornan a una función neurológica normal. La presentación clásica consiste en fiebre asociada a alteración del nivel de conciencia, trastorno del comportamiento y signos neurológicos focales. El hemograma es inespecífico. El LCR es claro, con pleocitosis de 10 a 500 células/mm³, con predominio de mononucleares, aunque en un principio pueden ser polimorfonucleares. Las proteínas están elevadas (50-150 mg/dl). La concentración de glucosa es normal o algo disminuida. La PCR del virus herpes en el LCR es la técnica de elección, por su alta sensibilidad y especificidad.

CASO CLÍNICO:

Niño de 11 años que presenta cuadro catarral, temperatura máxima de 37,8° axilar, de 6 días de evolución. En la última hora presenta un episodio de desconexión con el medio y clonias de los dedos de la mano derecha, con relajación de esfínter vesical y un vómito. Sin antecedentes familiares de interés. Como antecedentes personales destaca politraumatismo por atropello a la edad de 8 años. Sufrió un TCE grave, con múltiples focos contusivos a nivel de lóbulos temporales y uncus temporal izquierdo, fractura de la base del cráneo y malar derecho. Desarrolló hipertensión intracraneal que precisó craniectomía descompresiva. A su llegada a urgencias puntuación 9/15 en la escala de coma de Glasgow, tendencia a la hipertonía, sin movimientos anormales y signos meníngeos negativos. En TAC urgente aprecian anomalías ya existentes por TCE previo. Se realiza EEG compatible con estado postcrítico yugulado o con lesión residual. El LCR es transparente con 15 cél/mcl (10% PMN y 90% MNN), 3 hematíes/mcl, glucosa 89 mg/dl, proteínas 52 mg/dl. pendiente de resultados de cultivo y PCR de enterovirus y virus. El hemograma presenta 14100 leuc/ml con un 80,5% de neutrófilos, PCR 8.7

mg/dl, procalcitonina 0,062 ng/ml. La gasometría es normal. Los tóxicos en orina son negativos. Se inicia tratamiento intravenoso con aciclovir y cefotaxima. A las 24 horas de su ingreso se realiza nuevo EEG donde se observa enlentecimiento generalizado, no presentando estatus convulsivo. A las 72 horas se confirma la PCR positiva para VHS. Se realiza RMN a la semana del ingreso donde se aprecian las anomalías ya existentes, sin nuevos hallazgos patológicos. En EEG de control a la semana del ingreso presenta hipofunción difusa bioeléctrica cerebral y signos de ondas lentas, compatible con deterioro bioeléctrico postraumático. Al alta presenta mejoría bioeléctrica de la actividad de base, que se encuentra menos lentificada. El paciente fue dado de alta a los 14 días de tratamiento con Aciclovir. La evolución fue favorable y sin secuelas neurológicas.

COMENTARIOS:

El cuadro clínico inicial, así como el aspecto claro del LCR y la pleocitosis con predominio de mononucleares, la hiperproteínorraquia moderada con glucorraquia normal nos orientan hacia una etiología vírica, que posteriormente se confirmó con el estudio de PCR para VHS positiva. Las pruebas de imagen pueden respaldar el diagnóstico, pero no deberían sustituir a las pruebas específicas del virus, la presencia de patología estructural previa puede dificultar su lectura, como en nuestro paciente. El EEG aporta una información diagnóstica limitada, tiene una sensibilidad del 84 %, pero una especificidad del 32,5 %. Las encefalitis herpéticas suelen presentar una actividad de ondas lentas durante los primeros 5 a 7 días de la enfermedad, que en nuestro paciente se ve enmascarada por el deterioro bioeléctrico postraumático. Dado que la mayoría de las pruebas diagnósticas del VHS tarda al menos unos días en completarse, el tratamiento debe iniciarse de forma precoz con aciclovir intravenoso, siendo altamente eficaz cuando se instaura en los primeros 3 días de enfermedad, debiendo mantenerse entre 14 y 21 días para evitar recidivas.

Lateralidad y trastornos epilépticos como signos de alarma de ictus prenatal.

*Pina Jover M *HGUA, Salvador Pinto T *HGUA, Maciá Piedra C *HGUA, Martínez Pastor P *HGUA, Moral Gil L *HGUA, Loeda Ozores C *HGUA, Gómez Gosálvez F *HGUA. Servicio de Pediatría del HGUA. Sección de Escolares y Neuropediatría.*

INTRODUCCIÓN: Los ACV prenatales o ictus fetales son una entidad de etiología muy diversa infradiagnosticada en nuestro medio. Se definen como eventos isquémicos, hemorrágicos o trombóticos acontecidos entre la semana 14 de gestación y el inicio del parto y aunque muchos de ellos son causa de muerte fetal otros se manifiestan en periodo postnatal como convulsión, retraso psicomotor o parálisis cerebral. La gran variabilidad de expresión clínica dificulta el diagnóstico y el hallazgo de una imagen compatible dependerá de la indicación de realizar pruebas de imagen en cada caso, sobre todo RMN. La patogénesis es compleja y se deduce que multifactorial, pero fundamentalmente radica en estados protrombóticos de la madre o el feto, enfermedades autoinmunes, infecciones o alteraciones placentarias.

Proponemos dos casos clínicos en los cuales el ACV prenatal se descubrió de manera casual durante sendos ingresos para estudio de un síndrome de West y una pielonefritis aguda, hallando a la exploración una preponderancia de la función de un hemilado respecto al contralateral.

CASO 1: Lactante varón de 5 meses que ingresa para estudio de movimientos paroxísticos tipo espasmos en flexión, asociando discreta disminución de la movilidad del hemicuerpo derecho percibida a partir del tercer mes de vida, irritabilidad y cese del balbuceo. Único antecedente de interés: amenaza de aborto en el primer trimestre de gestación, con objetivación de coágulos placentarios en la ecografía del segundo trimestre.

El EEG presentaba trazado de hipsarritmia con predominio del paroxismo en hemisferio izquierdo. En la RMN se encontró atrofia de hemisferio izquierdo, focos de encefalomalacia en lóbulo frontal, parietal y temporal con dilatación ventricular ex vacuo. Imágenes compatibles con cambios residuales secundarios a infarto en territorio de la arteria cerebral media izquierda.

Ante los diagnósticos de síndrome de West sintomático y PCI hemipléjica secundarios a infarto de la ar-

teria cerebral media izquierda se inicia tratamiento con ácido valproico, prednisolona y rehabilitación, desapareciendo el paroxismo y mejorando la funcionalidad del hemicuerpo derecho.

En el estudio de coagulación se halla homocigosis a la variante alélica del factor XIII (val 34 leu) asociado a riesgo de trombosis arterial.

CASO 2: Lactante mujer de 2 meses que ingresa para tratamiento antibiótico intravenoso por una pielonefritis aguda, hallándose de forma casual a la exploración una hemiparesia derecha, con mano flexionada y pulgar adducido, pierna derecha con tendencia a la rotación externa y reflejos ósteotendinosos exaltados. La fascies era normopsíquica con buena conexión con el entorno. Como único antecedente de interés destacaba una amenaza de parto pretérmino en el séptimo mes de gestación.

Ante la persistencia de la clínica neurológica se decide realizar ecografía cerebral y RMN, objetivándose infarto cerebral en el territorio de la arteria cerebral media izquierda, sin relación con evento postnatal alguno. La paciente se encuentra en rehabilitación y evoluciona favorablemente pendiente del estudio de coagulación.

COMENTARIOS: Los ictus prenatales pueden ser hallazgos casuales en el estudio de entidades aparentemente banales, como puede ser una lateralidad leve pero persistente que se manifiesta a los pocos meses de vida. Este hallazgo debe ser un signo de alarma neurológico en la esfera de la psicomotricidad gruesa, que no debe pasar desapercibido en la exploración del niño sano.

Debido a las dificultades diagnósticas es necesario un alto índice de sospecha y se debe ahondar en la historia clínica para tratar de enfocar la etiología y el tratamiento. Es esperable que la mejora en la resolución de la ecografía prenatal ayude a la detección precoz de estos pacientes para tratar de mejorar su pronóstico, ya que en el futuro podrían presentar un importante retraso del neurodesarrollo.

Accidente cerebrovascular perinatal como causa de síndrome de West.

Segura Navas L. *, Esparza Sánchez M. A. *, Amat Bou M. *, Pelechado Ribes M.F. *,
González Cortés M. V. *, Martín Arenós J. M. *
*Servicio Pediatría Hospital General Castellón

INTRODUCCIÓN: El síndrome de West es una entidad epiléptica de aparición habitual entre los 3-10 meses de edad, caracterizada por la tríada clásica de: espasmos infantiles, deterioro o estancamiento del desarrollo psicomotor y trazado hipsiarrítmico en el electroencefalograma (EEG). De etiología multifactorial, se han considerado clásicamente: formas sintomáticas (60-90%), en las que se identifica el factor etiológico, existe desarrollo psicomotor anormal o se evidencia lesión cerebral; formas idiopáticas (4-5%) con desarrollo psicomotor, neuroimagen y examen neurológico normal, y formas criptogenéticas, donde se sospecha causa orgánica sin llegar a demostrarse. Dentro del grupo de las sintomáticas, destacan las lesiones residuales debidas a fenómenos hipoxico-isquémicas, hemorragias o accidentes cerebrovasculares (ACV) pre o perinatales, seguidas de disgenesias corticales, síndromes neurocutáneos, enfermedades metabólicas y cromosomopatías.

CASO CLÍNICO: Lactante de 5 meses de edad, fruto de una primera gestación, gemelar bicorial, biamniótica, parto a término por cesárea, peso al nacimiento de 2700gr (<p3), talla 49cm (p50), PC 32cm (<p3), buena adaptación perinatal, screening metabólico normal. Desarrollo psicomotor retrasado respecto a su hermano, sonrisa social hacia los 3 meses, adquirido control cefálico y prensión de objetos con ambas manos, sin otros antecedentes de interés. Hermano gemelo sano y con buen desarrollo. Refieren, en los últimos 15 días, episodios de lateralización oculocefálica hacia la derecha y flexión de extremidades superiores de segundos de duración, en salvas de hasta 10 por episodio, con predominio al despertar y al inicio del sueño. Asocia una regresión del desarrollo con pérdida de la sonrisa social, alternando periodos de somnolencia e irritabilidad. A la exploración presenta un peso y talla mayor de p25 y perímetro craneal en p3, con un regular estado general, no rasgos dismórficos ni estigmas cutáneos valorables, mal contacto con el entorno, escasa movilidad espontánea con hipotonía generalizada e irritabilidad a la exploración, reflejos miotáticos presentes y si-

métricos siendo el resto de la exploración por aparatos anodina. Informan un EEG con trazado de hipsiarritmia fragmentada. El estudio metabólico incluido EAB, láctico, pirúvico, amonio, hormonas tiroideas, perfil hepático, renal, lipídico, úrico, glucemia y líquido cefalorraquídeo son normales. ECO cerebral: dilatación ventrículo lateral izquierdo. RNM cerebral: disminución de volumen de hemisferio cerebral izquierdo con lesión quística extensa correspondiente al territorio de arteria cerebral media izquierda que afecta cortical y alcanza cápsula interna, ganglios basales, parte de tálamo y caudado izquierdos. Se inició tratamiento con ACTH 10UI im/día, tras una mejoría inicial, con disminución de las crisis, se produce un empeoramiento por lo que se asocia ácido valproico en dosis ascendentes hasta 120mg/kg/día obteniendo una respuesta favorable con desaparición de las crisis y discreta mejoría EEG. A los 10 meses de edad persiste un retraso psicomotor global y se objetiva una leve monoparesia superior derecha. El EEG sigue patológico presentando una actividad delta polimorfa de gran voltaje sobre hemisferio izquierdo.

CONCLUSIONES: El ictus en el neonato se define como el ocurrido entre la semana 28 de gestación y los 7 primeros días de vida (incluidos episodios intraútero). Su incidencia estimada es de 1 cada 4000 recién nacido vivos, aunque no existen suficientes estudios clínicos para corroborarlo.

Los ACV prenatales parecen tener unos factores de riesgo, clínica y pronóstico diferentes a los ocurridos en el periodo infantil y otras etapas de la edad adulta. Como factores de riesgo, de presentar un ACV, están descritos la coriamnionitis, alteración de la coagulación materna, alteraciones placentarias, infecciones prenatales y gestación múltiple, como es nuestro caso. Se han asociado a pérdida fetal, retraso mental y parálisis cerebral, sin embargo la mayoría de los AVC fetales no manifiestan ningún síntoma y muchos pasan desapercibidos en el periodo neonatal, no diagnosticándose hasta meses o años después, la mayoría de ellos tras la aparición de una epilepsia.

Síndrome Werdnig-Hoffman: a propósito de un caso.

Castro Ortiz B, Fernández García C, Clemente Ibañez B, Gallego de la Sacristana López Serrano D, Barbero P.

*Unidad de Neuropediatría H. Infantil La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN:

La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad neurodegenerativa de la médula espinal que afecta selectivamente a las motoneuronas del asta anterior. Es la segunda causa más frecuente de enfermedad hereditaria autosómica recesiva. De las cuatro formas más comunes la tipo I o enfermedad de Werdnig Hoffman, que es aquella que aparece antes de los 6 meses, es la de peor pronóstico. Se presenta con una prevalencia de 1/10.000 nacidos vivos.

CASO CLÍNICO:

Paciente de 4 meses que acude a urgencias por llanto y rechazo de las tomas y durante la exploración física se detecta hipotonía axial muy marcada, ausencia de sostén cefálico, fasciculaciones en la lengua con el llanto y ausencia de reflejos osteotendinosos. Antecedentes personales: ex prematura de 35 semanas, ingreso en neonatología por ictericia, intolerancia a las proteínas de vacuno. Exploraciones complementarias: Estudio neurofisiológico: Conducciones neuroperiféricas de miembros superiores e inferiores dentro de la normalidad. Conducciones motoras distales y proximales alteradas por importante disminución de amplitud de los potenciales motores de forma generalizada. Electromiografía: denervación activa en evolución (fibrilación

positiva y pérdida importante de potenciales de unidad motora) con datos de reinervación inestable en todos los músculos evaluados con afectación mayor de musculatura proximal. Los resultados de las exploraciones complementarias sugieren la afectación generalizada en evolución activa de la segunda moto neurona de expresión mayor en la musculatura proximal compatible con la enfermedad de Werdnig- Hoffman. Diagnóstico de confirmación: estudio genético.

CONCLUSIONES:

1. Los pacientes con enfermedad de Werdnig Hoffman presentan: hipotonía, debilidad muscular flácida, ausencia o disminución de los reflejos osteotendinosos, fasciculaciones y atrofia muscular sin afectación de las capacidades intelectuales.
2. El diagnóstico diferencial debe realizarse entre: otros trastornos del asta anterior con características atípicas, miopatías congénitas y neuropatías congénitas hipomielinizantes.
3. La alteración más frecuente detectada en el estudio genético es la ausencia del gen SMN1.
4. Esta enfermedad tiene muy mal pronóstico, los pacientes suelen fallecer antes de los dos años.
5. No existe tratamiento efectivo, tan solo medidas de sostén.

Hipomelanosis de Ito: un caso de lesión cutánea sin otra sintomatología y neuroimagen patológica.

Amat Bou, M, Esparza Sánchez, M.A*, Segura Navas, L*, Pelechano Ribes, M.F*,
González Cortés, M.V*, Martín Arenós, J.M*
Servicio Pediatría Hospital General Castellón

INTRODUCCIÓN:

La hipomelanosis de Ito (HI) se considera el tercer trastorno neurocutáneo más frecuente, tras la neurofibromatosis tipo I y la esclerosis tuberosa.

Para el diagnóstico es imprescindible la presencia de máculas cutáneas hipopigmentadas a lo largo de las líneas de Blaschko que en el tronco se detienen en la línea media, no precedidas de inflamación o lesión cutánea previa. Estas pueden detectarse al nacimiento o en los primeros años de vida, según se va pigmentando la piel normal.

Las alteraciones extracutáneas (del 14,3% referidas por dermatólogos hasta un 94% referidas por neurólogos) suelen ser obvias y manifiestas desde muy pronto. Las más prevalentes son las neurológicas, retraso psicomotor y epilepsia, seguidas de las oftalmológicas, craneofaciales, dentales, esqueléticas, etc, órganos internos derivados de la hoja ectodérmica.

Es una enfermedad genética y clínicamente heterogénea, habiéndose documentado alteraciones cromosómicas en muchos casos.

CASO CLÍNICO:

Niño de 3 años y medio que presenta una lesión hipopigmentada, de inicio en línea media interescapular con extensión a miembro superior izquierdo y zona pectoral homolateral, que los padres aprecian desde el año de vida, motivo por el cual consultan. Se trata de un primer hijo de padres jóvenes y sanos, sin antecedentes familiares, perinatales ni patológicos de interés. Desarrollo psicomotor y escolaridad normal. Somatometría y exploración por aparatos en la normalidad. Tras ser valorado en dermatología se diagnóstica de hipomelanosis de Ito y se inicia estudio pertinente. En la RNM cerebral se objetiva lesión porencefálica en región parietal anterior izquierda, que corresponde a infarto isquémico probablemente suce-

dido en el periodo antenatal. El estudio cardiológico, oftalmológico, EEG, PEATc y ecografía abdominal son normales. El cariotipo a partir de linfocitos de sangre periférica es 46 XY normal. Pendiente estudio citogenético en cultivo de fibroblastos.

COMENTARIOS:

La HI se caracteriza por lesiones cutáneas hipopigmentadas muy variables, desde máculas con bordes irregulares, espirales y franjas que siguen las líneas de Blaschko y se observan en los primeros años de vida en el 70% de los casos. No existe relación entre la extensión de las mismas y la gravedad de las manifestaciones neurológicas. En nuestro caso se completa el estudio a causa de la preocupación de los padres por la lesión cutánea, ya que habitualmente el motivo de consulta suelen ser los trastornos neurológicos. Dada la gran variedad clínica existente, obliga a plantearse el diagnóstico tanto partir de las lesiones cutáneas en casos asintomáticos, debiendo realizarse una exploración neurológica y oftalmológica exhaustivas, así como la búsqueda de las mismas, en trastornos neurológicos no filiados, mediante la luz de Wood, ya que en pacientes de raza blanca la visión directa puede ser complicada. Los estudios de neuroimagen han demostrado la existencia de múltiples lesiones asociadas, hasta en el 29% de los casos, incluyendo anomalías de la sustancia blanca, atrofia cerebral, hemimegalencefalia, porencefalia y otras.

El cariotipo normal en sangre no descarta la existencia de anomalías cromosómicas, ya que se han hallado gran variedad de mosaicismos en el estudio de fibroblastos en la piel de zonas hipopigmentadas.

Algunos autores proponen que el término de HI no debe utilizarse como un diagnóstico sino como descriptivo de este fenotipo que es resultado de múltiples mosaicismos cromosómicos.

Gliomatosis cerebri vs síndrome de Rasmussen: dificultades en el diagnóstico diferencial en niño de 7 años.

González Fernández MI, Castillo Gómez B, Gómez Gosálvez F.
Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante.

INTRODUCCIÓN:

La gliomatosis cerebri es una neoplasia glial poco frecuente caracterizada por infiltración difusa de al menos dos lóbulos cerebrales con relativa conservación de las estructuras subyacentes. Con frecuencia la afectación es bilateral y puede extenderse a las estructuras infratentoriales e incluso a la médula espinal.

La encefalitis de Rasmussen es un síndrome epiléptico criptogénico raro caracterizado por crisis frecuentes farmacorresistentes y deterioro neurocognitivo progresivo con hemiparesia.

Ambas entidades pueden presentarse inicialmente con características clínicas y neurorradiológicas muy superponibles, siendo la evolución de la enfermedad la que lleve a inclinarse hacia una u otra posibilidad. El caso que se expone a continuación ejemplifica esta situación.

CASO CLÍNICO:

Escolar de 7 años que presenta cuadro de alteración de conciencia progresiva y crisis orofaciales de escasas horas de evolución. Afebril. No traumatismo craneal ni infecciones previas ni concomitantes. Ingresó en UCIP con tratamiento anticomial, dexametasona y aciclovir, presentando resolución completa en 24 horas. Pruebas complementarias: PCR 0,3 mg/dL. Citoquímica LCR normal. No se detectan bandas oligoclonales. Cultivos, serología en sangre y LCR, PCR herpes en LCR negativos. RM cerebral: Hiperintensidad en T2 frontoparietal izquierda. Espectroscopia: niveles de NAA disminuidos sin elevaciones de colina. Compatible con fenómenos inflamatorios/infecciosos. Sin evidencias de malignidad. RM encefálica y medular sin cambios 7 días después. Es dado de alta a los 10 días con diagnóstico de encefalitis aguda diseminada iniciando pauta de descenso de dexametasona.

A los 10 días reingresa en UCIP por estatus convulsivo. Presenta crisis parciales de hemicuerpo derecho

que no se controlan a pesar de tratamiento antiepiléptico con ácido valproico, levetiracetam y clonacepam, y progresivamente debilidad en miembro superior derecho y posteriormente también inferior derecho. RM cerebral sin cambios y punción lumbar negativa. Se trasladó a hospital San Juan de Dios donde se realiza PET cerebral, con importante hipometabolismo en todo el hemisferio izquierdo. Se produce empeoramiento de hemiparesia derecha, afasia progresiva y fases de desconexión. El EEG confirma estatus parcial complejo y en la RM cerebral no se encuentran cambios significativos, siendo compatible con encefalitis de Rasmussen. Ante esto se inicia tratamiento con prednisona y gammaglobulina, asociando posteriormente tacrolimus, con mejoría clínica pero sin conseguirse control de la epilepsia. Mantiene hemiparesia facio-braquio-crural derecha y afasia mixta. Se repite la RM cerebral, sin objetivarse signos de atrofia. Ante las dudas diagnósticas y la mala evolución se realiza biopsia cerebral que muestra infiltración glial difusa de sustancia blanca compatible con gliomatosis cerebri.

COMENTARIOS:

El cuadro clínico del paciente expuesto: epilepsia parcial continua en niño previamente sano asociado a hemiparesia del mismo hemicuerpo, junto con las pruebas complementarias descritas, llevaron a la sospecha diagnóstica inicial de encefalitis de Rasmussen. El curso evolutivo de la enfermedad condujo a replantear las posibilidades diagnósticas, dando el estudio anatomopatológico el diagnóstico definitivo.

Aunque rara en la infancia, la gliomatosis cerebri se ha de tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las lesiones infiltrantes encefálicas difusas. Las manifestaciones clínicas son inespecíficas, siendo la epilepsia la forma de presentación más frecuente en la población pediátrica. El pronóstico es malo, con una supervivencia media de 14,5 meses dependiendo de la edad, el estado clínico y el subtipo.

Hemiparesia subaguda como forma de debut de esclerosis múltiple en la infancia.

López Gómez M.D, Cañas Redondo M.D, Fuentes Gómez L, Lillo Laguna L, Pina i Jover Maria, Loeda Ozores C, Martínez Pastor P, Gómez Gosálvez Fco.
* Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante.

INTRODUCCIÓN:

El diagnóstico de Esclerosis Múltiple (EM) infantil sigue siendo un desafío para pediatras y neurólogos infantiles. La EM de inicio infantil y juvenil es aquella condición caracterizada por múltiples episodios desmielinizantes del SNC separados en tiempo y espacio, cumpliendo los criterios clínicos de McDonald, pero eliminando todo límite inferior de edad. Aunque es un cuadro infrecuente, cada vez son más las series pediátricas publicadas.

CASO CLÍNICO:

Varón 12 años de edad. Padre afecto de trombosis venosa profunda secundaria a intervención de hernia inguinal. Hermana de 8 años sana. No antecedentes de procesos desmielinizantes ni neurológicos en la familia. Acude a Urgencias refiriendo un cuadro progresivo de 4 días de evolución de pérdida de fuerza en hemicuerpo izquierdo de inicio en miembro inferior, asociado a disartria y mano torpe ipsilateral en las últimas 24 horas. No presenta cefalea ni vómitos, no alteraciones visuales, ni antecedentes traumáticos ni infecciosos. No fiebre. No alteraciones de la sensibilidad. Exploración física: mancha café con leche de 2 cm en espalda. Marcha hemiparética. Fuerza en hemicuerpo izquierdo grado III/VI. Resto normal. Pruebas complementarias: Hemograma y bioquímica de rutina normales. Fondo de ojo normal. Estudio de hipercoagulabilidad normal. Estudio cardiológico dentro de la normalidad.

LCR: celularidad y proteinorraquia normales. Serología vírica negativa. "Se detectan más de 7 bandas oligoclonales agrupadas en zona G-intermedia y G-rápida sugerente de enfermedad desmielinizante"

RM encefálica al diagnóstico: "varios focos de alteración de la señal en sustancia blanca periventricular, cápsula interna y tálamo derecho que sugieren proceso desmielinizante"

RM de control a los 3 meses: disminución de tamaño de lesiones preexistentes, sin apreciarse nuevas.

Potenciales evocados multimodales: normales.

Evolución: La resolución de la clínica meses después de haberse presentado y tratado con corticoides todavía no se ha resuelto ad integrum.

COMENTARIOS:

La asociación clínico-radiológica de este paciente indica un proceso de desmielinización aguda diseminada en el que las bandas oligoclonales han sido positivas, lo cual sugiere que nos encontremos ante un paciente que probablemente vaya a desarrollar una EM futura. El diagnóstico precoz y su tratamiento adecuado pueden influir en la evolución de la enfermedad, de ahí que sea importante el reconocimiento lo más temprano posible de esta entidad, así como su discriminación de otros cuadros desmielinizantes propios de la infancia como la encefalomielitis aguda diseminada.

Histiocitosis de células de Langerhans: necesidad de seguimiento a largo plazo.

M. Porcar Almela, C. A. Salido Capilla*, T. Aracil Pedro*, M. Del Cañizo Moreira*,
M. Fernández Ferri*, S. Pons Morales*.*

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

INTRODUCCIÓN:

En 1953, se agrupó bajo el nombre de Histiocitosis de célula de Langerhans (HCL), entidad de presentación variable pero con un denominador común, acumulación y proliferación de histiocitos y células de Langerhans, con inclusión de gránulos de Birbeck, con una incidencia de 4.5 casos por millón de habitantes en menores de 15 años.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Revisión de casos confirmados mediante biopsias de HCL, atendiendo a la edad de aparición, sexo, características clínicas de presentación y evolución.

RESULTADOS:

Caso 1: Recién nacida (RN) que al nacimiento presenta, lesiones maculopapulosas, vesiculosas con predominio en pliegues afectando de palmas y plantas, con distribución en mosaico.

Caso 2: RN varón al nacimiento que presenta lesiones purpúricas generalizadas de predominio en pliegues.

Caso 3: Prescolar mujer de 17 meses que presenta tumefacción a nivel malar izquierdo de bordes mal definidos, no dolorosa, consistencia elástica, asociando a nivel abdominal (infraumbilical) lesiones maculopapulosas eccematosas de base purpúrica presentes desde los 2 meses de vida pero fluctuantes en intensidad.

En los 3 casos se realizó biopsia de las lesiones cutáneas, observándose infiltración de células con inmunorreactividad para CD-1a y S-100. En el tercer caso el estudio de imagen reveló lesión ósea localizada en el arco cigomático izquierdo, en los otros dos casos fue negativo, presentando estos dos casos una involución espontánea en el período neonatal.

CONCLUSIONES:

Destacar la incidencia de HCL autoinvolutiva en nuestro servicio y la necesidad de realizar un estudio de extensión y seguimiento a largo plazo por la posibilidad de resolución espontánea o diseminación en un periodo de tiempo todavía no concretado.

Varón de 12 años con lesiones plantares.

Monteagudo Paz A*, Betloch Mas I*, Latorre Martínez N*, Cuesta Montero L*,
Toledo Alberola F*, Bañuls Roca J
*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante

INTRODUCCIÓN:

La pitiriasis rubra pilar (PRP) es una entidad caracterizada por una erupción en placas eritematodescarnativas asociada a queratodermia palmoplantar y tapones de queratina foliculares. Según la clasificación de Griffith hay cinco subtipos de PRP (I- V). Los tipos III, IV y V se dan normalmente en edad pediátrica. El tipo III (forma aguda juvenil) es la más frecuente y suele ser de presentación aguda tras un episodio infeccioso, presentándose como pápulas perifoliculares en tronco y queratodermia palmoplantar de color anaranjado característica. El tipo IV afecta a codos y rodillas en forma de placas eritematoescamosas y no suele haber queratodermia. Ambas formas remiten a los meses años, en contraposición al tipo V (forma congénita).

CASO CLÍNICO:

Presentamos el caso de un niño de doce años que acudió a nuestra consulta por presentar desde hacía un mes queratodermia anaranjada en sandalia en plantas y palmas junto con placas eritematodescarnativas en tronco, rodillas y codos. El paciente no refería antecedentes generales o dermatológicos de interés, ni otra sintomatología acompañante. Se tomó biopsia cutánea que mostró hiperqueratosis paraqueratósica palmar y tapones foliculares. El diagnóstico fue de PRP y se

inició tratamiento tópico con pomada de calcipotriol y betametasona con escasa mejoría, por lo que decidimos administrar tratamiento sistémico con acitretino a dosis de 50 mg/día obteniendo buena respuesta. Los controles clínicos y analíticos realizados antes y durante el tratamiento no mostraron alteraciones.

DISCUSIÓN:

Muchos casos de PRP no pueden encajarse dentro de ningún subtipo, como en el caso de nuestro paciente, que presentaba un solapamiento entre la forma III y la IV, con lesiones persistentes en codos, rodillas y queratodermia. El tratamiento inicial es tópico, pero en caso de no respuesta o formas severas el tratamiento con retinoides vía sistémica es útil. El principal diagnóstico diferencial de la PRP de las formas III y sobre todo IV debe realizarse con una psoriasis dado la distribución, aspecto y evolución de las lesiones.

CONCLUSIONES:

La PRP debe sospecharse en un niño que presente queratodermia anaranjada palmoplantar de aspecto céreo acompañada de placas eritematodescarnativas en cuerpo, en ocasiones de distribución psoriasiforme. Las características clínicas y evolutivas orientan hacia la elección de tratamiento, tópico o sistémico, y dentro de este último es de elección el acitretino.

Necrolisis epidérmica tóxica. experiencia clínica en niños en los últimos 15 años.

Lillo Laguna L, Navarro Orenes I, Moral Gil L.

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

INTRODUCCIÓN: La necrólisis epidérmica tóxica (NET) es una enfermedad exfoliativa grave e infrecuente que afecta a piel y mucosas. En función del grado de extensión de las lesiones puede clasificarse como síndrome de Lyell (SL), síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y síndrome de superposición. Con motivo de un caso reciente hemos revisado la casuística de niños ingresados con diagnóstico de NET durante los últimos 15 años en nuestro centro.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo, descriptivo, de los pacientes menores de 15 años en cuyo informe de alta figurara uno de los diagnósticos antes referidos, recopilando datos sobre epidemiología, factores causales, clínica, diagnóstico, tratamiento y evolución.

RESULTADOS: Se incluyeron 7 pacientes, 3 con diagnóstico de SL, 2 con SSJ y 2 con síndrome de superposición SSJ-SL. De ellos, 3 eran varones y 4 mujeres, con una edad media de 6 años. Dos de los pacientes padecían epilepsia y otras convulsiones febriles recurrentes. Los fármacos más frecuentemente implicados fueron los antibióticos (5 pacientes), seguidos por los anticomiciales (3 pacientes). Todos presentaron un síndrome febril, entre 1 día y semana antes del desarrollo de lesiones cutáneas. Las zonas más afectadas fueron los miembros superiores (100%) e inferiores (71%), seguidos de cara y cuello, y tronco anterior. Se produjo afectación mucosa en todos los casos. Las mucosas afectadas fueron la oftálmica (6 pacientes), bucal (6) y genital/perianal (5). Se realizaron hemocultivos en todos los casos, siendo positivos en 2 de ellos (*S. aureus* y *S. pyogenes*). Se realizaron cultivos conjuntival y faríngeo en 2 pacientes, encontrándose *S. aureus* y *S. viridans* en los conjuntivales, y *S. millerii* en uno de los faríngeos. Asimismo, se realizaron serologías para los VVZ, VHS, VEB, *Mycoplasma* y *Chlamydia* en 2 de los 7, siendo negativas. La biopsia cutánea confirmó el diagnóstico en todos los pacientes. En el tratamiento se emplearon corticoides en 5 pacientes e inmunoglobulinas intravenosas en 1. Además, se utilizaron

antibióticos intravenosos en el 6 pacientes, con una duración media de 12 días. Se empleó aciclovir intravenoso en 3 pacientes. En la totalidad de pacientes, se retiró el fármaco sospechoso. Ingresaron en la unidad de Quemados 4 pacientes y en UCIP 3. El tiempo medio de ingreso hospitalario fue de 28 días, excluyendo un paciente que fue trasladado durante el ingreso. Un paciente presentó complicaciones y secuelas (neumonía asociada a ventilación mecánica, queratopatía bilateral requiriendo posteriormente trasplante de córnea, sinequias en labios mayores y bridas cicatriciales en pabellones auriculares y preesternales). El resto evolucionó favorablemente.

CONCLUSIONES: El SSJ y el SL, actualmente englobados por el término NET, son reacciones idiosincrásicas graves, generalmente desencadenadas por fármacos, caracterizadas por fiebre y lesiones mucocutáneas que evolucionan a necrosis y desprendimiento de la epidermis. Se diferencian por la extensión de superficie corporal afecta y por la gravedad del cuadro, afectándose en el SSJ menos del 10% de la superficie corporal total, en el NET, más del 30%, y existiendo un síndrome de solapamiento que comprende las situaciones intermedias. Cabe distinguir estos procesos del eritema multiforme en sus dos tipos, menor y mayor, difiriendo en la menor gravedad, el tipo de lesión en diana de predominio acral y en la fisiopatología. La etiopatogenia sigue siendo incierta. Aunque los fármacos siguen siendo los principales agentes sospechosos, en niños cobran importancia las infecciones por *Mycoplasma pneumoniae* y VHS. Debemos realizar diagnóstico diferencial con otras entidades que alteren la arquitectura de la piel como erupciones pustulosas y eritematosas, eritema multiforme ya descrito, erupciones fototóxicas, síndrome de shock tóxico estafilocócico, síndrome de la piel escaldada estafilocócica, el pénfigo paraneoplásico o la enfermedad de Kawasaki. Ningún tratamiento de los empleados ha demostrado su eficacia y no existe consenso en su manejo, siendo una actitud común a todos la retirada del fármaco sospechoso y la terapéutica de soporte.

¿Cómo comen los alumnos de 1º de primaria en la marina alta?

Lloréns Ivorra C*, Sardi Galán L**, Abad Melendro MT*, Martínez Mañas A**, Jerez González A***

*Promoción de la Salud, Centro de Salud Pública de Dénia.

**Unidad de Odontología Preventiva de Dénia.

***Directora del Centro de Salud Pública de Dénia.

OBJETIVOS:

1. Conocer el patrón alimentario de los alumnos de 1er curso de Educación Primaria
2. Averiguar la participación

MATERIAL Y METODO:

Población diana: 1.490 alumnos de 1º de Primaria.

Diseñamos encuesta de frecuencia de consumo de alimentos (32 ítems con 5 respuestas excluyentes).

Se entrega a los padres para su cumplimentación.

RESULTADOS:

- Participación: 44%
- % de alumnos con consumo según recomendaciones: 16,6% verduras frescas, 34% verduras cocidas, 61,3% arroz, 62% pasta, 81,7% leche, 69,5% yogurt y 68,2% queso.
- 49% de alumnos cuyo consumo de fruta es menor que las recomendaciones.

- % de alumnos con un consumo menor que las recomendaciones (alguna vez al mes o nunca): 42,7% legumbres, 50,4% pescado blanco, 70,5% pescado azul, 65,6% frutos secos.

- % de alumnos con un consumo mayor que las recomendaciones: 27,9% pollo, 55,6% carne roja, 31% embutidos, 40,9% bollería, 23,5% postre dulce, 13,2% fruta en conserva, 65,4% zumo, 27,7% aperitivos salados, 29,8% chucherías y 19,4% bebidas azucaradas.

CONCLUSIONES:

Baja participación.

Comen poca verdura, pescado, legumbres, fruta y frutos secos.

Consumo aceptable de cereales, carne blanca y lácteos. Consumo excesivo de bollería, carne roja y derivados, postres lácteos dulces, zumos, aperitivos, chucherías y bebidas azucaradas.

¿CÓMO COMEN LOS ALUMNOS DE 1º DE LA ESO EN JÁVEA?

Abad Melendro MT*, Bas Buigues U**, Lloréns Ivorra C*, Artés Mascarell JV**

*Promoción de la Salud, Centro de Salud Pública de Dénia

**IES N° 1 de Jávea

OBJETIVOS:

1. Conocer el patrón alimentario de los alumnos 1º de ESO de Jávea.
2. Averiguar el nº de niños con sobrepeso y obesidad.

MATERIAL Y METODO:

Población diana: Alumnos 1º ESO de Jávea (259). Hemos diseñado una encuesta de frecuencia de consumo de alimentos, con 35 ítems incluyendo todos los grupos de alimentos, con cinco respuestas excluyentes según frecuencia. Medimos el pliegue tricípital a los alumnos, con tres medidas por tres personas entrenadas, obteniendo la media comparándola con la curva ponderal correspondiente a la edad de 12 años. Considerándose sobrepeso \geq percentil 85 y obesidad \geq percentil 95.

RESULTADOS:

- 35% de exceso de peso: 18% de obesidad (27,9% chicos y 8,5% chicas) y 17% de sobrepeso (20,1% chicos y 14,7% chicas).
- % de alumnos con consumo de alimentos según recomendaciones: 24% verdura fresca, 31% patata, 40% arroz, 33% pasta y 29% huevos.

- 50% de alumnos con consumo menor de fruta que las recomendaciones.
- % de alumnos que nunca o casi nunca comen determinados alimentos: 35% verduras cocidas, 42% legumbres, 53% pescado, 19% lácteos y 59% frutos secos.
- % de alumnos cuyo consumo excede las recomendaciones: 40% pollo, 49% carne roja, 48% embutidos, 53% bollería, 59% postre dulce, 40% fruta en conserva, 65% zumo, 85% aperitivos salados (25% a diario), 70% chuches (20% a diario) y 93% bebidas azucaradas (33% a diario).

CONCLUSIONES:

Menor % de sobrepeso y mayor % de obesidad (sobretudo chicos) que otros estudios. Según refleja la encuesta, los niños comen poca verdura, pescado, legumbres, fruta y frutos secos. Consumo aceptable de cereales, carne blanca, huevos y lácteos. Consumo en exceso de bollería, carne roja-derivados, postres lácteos dulces, zumos, aperitivos, chucherías y bebidas azucaradas.

Comparativa de la gestación y parto de las mujeres españolas y extranjeras de la marina alta – 2009.

Lloréns Ivorra C*, Abad Melendro MT*

*Promoción de la Salud, Centro de Salud Pública de Dénia.

INTRODUCCIÓN:

Como consecuencia del progresivo aumento de población extranjera en la Marina Alta se ha detectado un cambio en los parámetros de la población de mujeres gestantes; en los que, aparentemente, influyen las condiciones socioculturales de los diferentes grupos étnicos de dichas mujeres.

MATERIAL Y MÉTODO:

Estudio descriptivo comparando la historia obstétrica y el parto de mujeres españolas y extranjeras en el Departamento de Dénia en el año 2009.

Se recoge una muestra aleatoria de 480 mujeres que dieron a luz en los centros sanitarios del Departamento de Dénia durante el 2009. Se comparan las variables recogidas en la hoja resumen de embarazo.

RESULTADOS:

61,8% españolas y 38,2% extranjeras. La edad promedio es ligeramente superior en las españolas (esp) (30,49) frente a las extranjeras (ext) (30,01). Las gestaciones previas son inferiores en las españolas, 1,72 contra 2,27. En relación a los abortos: el 73,1% de las esp no ha sufrido ninguno, frente a 68,1% de las ext; 1 aborto el 20,3% de las esp y el 17% de las ext; 2 abortos el 4,9% de las esp y el 10,6% de las ext; con 3 ó más abortos el 1,8% de las esp y el 4,3% de las ext. El 71,8% de las esp tiene 1 hijo vivo frente al 49,6% de las ext; con 2 hijos vivos el 22% de las esp y el 36,9% de las ext; con 3 ó más hijos vivos el 6,2% de las esp y el 13,5% de las ext. Fuman más las esp que las ext (8,9% versus 7,2%). Sin embargo en las esp no figuraban hábitos tóxicos, frente al 1,5% de las ext. En las patologías en el embarazo no había diferen-

cias significativas (7% versus 7,3%). El 3,9% de las esp tuvieron parto múltiple frente al 0,7% de las ext. Según presentación del feto al nacer: cefálica 93% en las esp y 95,8% en las ext; de nalgas 5,7% en esp y 2,8% en ext. Rotura prematura de bolsa 1,3% en esp y 0% en ext. 31,2% de cesáreas en esp y 28,5% en ext. Parto instrumentalizado en el 10,9% de los casos en esp y 4,2% en ext. La edad gestacional fue de 39,3 semanas en esp y 39 semanas en ext. En el Apgar prácticamente no hubo diferencias, Apgar 1: 8,98 y 8,99 y Apgar 5: 9,94 y 9,97 en esp y ext respectivamente. Precisarón reanimación el 2,3% en esp y 2,8% en ext. En cuanto a la somatometría: en esp peso del RN al nacer 3292,99% gr, talla 49,11 cm, perímetro craneal 34,4 cm y peso al alta 3100,24 gr; en ext peso del RN al nacer 3240,73 gr, talla 49,2 cm, perímetro craneal 34,3 cm y peso al alta 3089,11 gr. Ingreso del bebé por patología en esp 0,44% y en ext el 2,86%. El 88% de las esp dan lactancia materna frente al 92,86% de las ext; el 12% de las esp dan lactancia artificial y el 6,43% de las ext. El sexo de los RN fue en las esp: 51,07% varones y 48,93% hembras; en ext: 51,39% varones y 48,62% hembras.

CONCLUSIONES:

Destacamos que las ext tienen más gestaciones previas, mayor número de abortos y de hijos vivos. Las esp fuman más pero tienen menos hábitos tóxicos. Las esp tienen más partos múltiples. Las esp tienen más partos de nalgas y las ext más cefálicos. Las esp más roturas prematuras de bolsa y más nacimientos por cesárea; también más partos instrumentalizados. Por último, las ext realizan más lactancia natural y las esp más artificial.

Aspiración de pila de botón: caso único en la literatura.

Serna Berná JV *, Castillo Gómez B*, Moral L.*

*Hospital General Universitario de Alicante. Servicio de Pediatría. Sección Escolares.

INTRODUCCIÓN:

La aspiración de cuerpos extraños es una entidad relativamente frecuente en la infancia que supone un elevado riesgo para la vida. Los objetos inorgánicos suponen alrededor del 15-20% de las aspiraciones de cuerpos extraños en la vía aérea inferior según diversas series, pero son los que se asocian a un mayor riesgo de muerte por asfixia.

Las pilas de botón han sido extraídas del tubo digestivo, las fosas nasales y el canal auditivo externo. Sin embargo, no hemos encontrado ningún caso de aspiración de una pila en la vía aérea, motivo por el cual se ha realizado esta comunicación. Las pilas de botón pueden lesionar los tejidos por fuga de sustancias químicas, transmisión de corriente eléctrica o compresión local además de su capacidad obstructiva. La impactación de pilas en el esófago puede producir lesiones independientemente del tiempo de exposición y pueden ocasionar lesiones graves que provoquen secuelas permanentes o la muerte.

Presentamos el caso inédito de un niño atendido por la aspiración de una pila de botón de audífono.

CASO:

Se trata de un varón de 5 años previamente sano. Los padres referían que, estando en su domicilio, el niño se introdujo en la boca una pila de la prótesis auditiva de la madre, tras lo cual sufrió un episodio de sofocación con rubefacción facial, tos intensa y dificultad respiratoria, realizando un vómito con la tos. A la llegada a su centro de referencia, los síntomas habían desaparecido. Se realizó una radiografía de tórax, donde se observaba una imagen compatible con la correspondiente a una pila de botón impactada en bronquio principal derecho, por lo que se remitió a

nuestro hospital. En la exploración física destacaba una hipoventilación que afectaba a los dos tercios inferiores de hemitórax derecho, sin auscultarse estertores. No se apreciaron alteraciones en el hemograma, la bioquímica y la coagulación básica. Se realizó una broncoscopia rígida, unas 12 horas después del episodio, consiguiéndose extraer una pila de botón de audífono tipo zinc-aire de 8 x 5 mm que estaba ocluyendo completamente el bronquio principal derecho. Tras la extracción, la pila estaba íntegra, con muescas de mordedura y con un voltaje de 0,3V el bronquio sin lesiones. Se administró amoxicilina-clavulánico durante 3 días y prednisolona en pauta descendente durante 2 semanas, tras lo cual el niño permanecía asintomático, con auscultación respiratoria y radiografía de tórax normales.

DISCUSIÓN:

La imposibilidad de tomar una decisión basada en el comportamiento de una pila en el árbol respiratorio nos llevó a extrapolar la actitud desde casos similares en el tubo digestivo. Esto nos llevaría a la extracción urgente de las pilas.

En nuestro caso, 12 horas parecen ser suficientes para evitar secuelas importantes en la mucosa bronquial. La pila recuperada, de zinc-aire es de las más seguras en cuanto a la fragmentación y fuga del material del interior, así como por su pequeño tamaño, lo que habría favorecido la ausencia de lesiones en nuestro paciente.

La generalización del uso de dispositivos electrónicos de pequeño tamaño como los audífonos, probablemente conllevará el aumento de casos de estas características. Series de casos serán necesarias para conocer la actitud y evolución de casos similares.

No todas las masas cervicales son adenopatías.

*Calderón Fernández R, Nuñez Ramiro A, Adell Sales A, Pérez Tamarit MD, Otero Reigada MC.
Servicio de Infectología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe.*

INTRODUCCIÓN:

Los linfangiomas son una lesión benigna congénita rara que se localiza fundamentalmente en cabeza, cuello o cavidad oral. Son una malformación del sistema linfático y se diagnostican en la infancia: Más del 50 % están presentes en el momento del nacimiento, y un 90 % se detecta antes de los 2 años de edad.

La mayoría de los niños que presentan una lesión en el cuello palpable tienen hallazgos clínicos que sugieren linfadenitis. Estos niños habitualmente son tratados inicialmente con antibioterapia y no suelen requerir pruebas de imagen.

CASO CLÍNICO:

Paciente de 3 años de edad que acude por presentar masa cervical en región submaxilar derecha, indolora, sin fiebre y de aparición brusca. No refieren otra sintomatología acompañante. A la exploración física se evidencia lesión submandibular 2x1.5 cm, fluctuante, no dolorosa, con coloración equimótica de la piel que la cubre. Resto de exploración por aparatos normal. En la analítica: PCR 2.9 mg/L y en el hemograma: leucocitos 11600/mcl, neutrófilos 45.5 %, linfocitos 44.9 %, monocitos 6.4 %, eosinófilos 3.1 %, basófilos 0.1 %, hemoglobina 11.9 g/dl, hematocrito 35.7 %, VCM 83.2 fl, HCM 27.7 pg, plaquetas 395 10³/mcl.

Ecografía cervical (4/12/09): Lesión en ángulo mandibular derecho de 35x30mm, abigarrada, con componente de múltiples quistes tabicados y porción ecogénica con movimiento en el interior, en relación a linfangioma complicado con sangrado

TAC Cervical con contraste: se evidencia lesión en ángulo mandibular derecho compatible con linfangioma complicado con sangrado.

COMENTARIOS:

- Ante una lesión de estas características es conveniente diferenciar de adenopatías cervicales localizadas (secundarias a VEB, CMV, toxoplasma, micobacterias atípicas), quistes branquiales, quistes del conducto tirogloso
- Son una causa rara de tumoración cervical
- Esta paciente se diagnosticó por complicación hemorrágica del linfangioma, lo que hizo que su presentación fuera súbita y se acompañara de equimosis.
- La inyección intralesional de OK-432 representa una alternativa segura y efectiva del tratamiento del linfangioma cervicofacial, por ello se puede considerar el tratamiento de elección en los linfangiomas macroquísticos cuando el tratamiento quirúrgico es difícil.
- Además, la inyección de OK-432 se puede repetir tras un intervalo de 3-4 semanas si la respuesta no ha sido satisfactoria.

Vómitos ficticios: a propósito de un caso.

Giner Crespo M., Ballester Fernández R.*, López Montes J.*, Ferrer Lorente B.*,
Monteagudo Montesinos E.**

**Servicio de Escolares Pediátricos. Hospital Infantil La Fe, Valencia.*

INTRODUCCIÓN:

Ante niño con sospecha de hemorragia digestiva alta (HDA), tras valorar la estabilidad hemodinámica del niño, debe considerarse en el diagnóstico diferencial las causas de sangrado extradigestivas. Entre ellas los sangrados de origen otorrinolaringológico así como realizar una amplia anamnesis y confirmar para valorar sustancias que simulen sangre y valorar la posibilidad de sangre deglutida como ocurre en el neonato.

CASO CLÍNICO:

Niña de 12 años de edad, natural de Ecuador, que acude a urgencias remitida por su pediatra de Atención Primaria por dos vómitos hemáticos en las últimas horas. No dolor abdominal, no náuseas, no pirosis, no otra sintomatología asociada. No antecedente de toma de fármacos gastrolesivos. No pérdida de peso. No astenia. No anorexia. Acude acompañada de su madre quién aporta muestra del vómito.

Como antecedentes consta un episodio de epistaxis y dos ingresos previos por mismo motivo, valorada por Servicio de Cirugía y Otorrinolaringología. Durante dichos ingresos no se evidencian signos de sangrado activo por sonda nasogástrica (SNG), ni alteraciones analíticas que justifiquen la clínica, por lo que se decide alta hospitalaria y control en domicilio. A su vez se recomienda si presenta nuevos episodios acuda a urgencias, y aporte muestra del vómito.

Ante la persistencia de la clínica, y el aspecto del vómito, que impresiona de hemático, sin restos alimentarios, se decide ingreso. A la exploración la paciente está hemodinámicamente estable con buena perfusión periférica. Excelente estado general, normocoloración de piel y mucosas, no petequias, no hematomas. No arañas vasculares. No signos de circulación colateral. A la exploración otorrinolaringológica no se

evidencia signos de sangrado. El abdomen es blando y depresible, no doloroso. Resto exploración dentro de la normalidad.

A su ingreso se establece dieta absoluta con fluidoterapia intravenosa y se introduce SNG abierta a bolsa. No se evidencia sangrado digestivo en bolsa, ni tras lavado gástrico suave. Se realiza analítica básica y se solicita análisis del vómito. La analítica resulta normal, sin signos sugestivos de sangrado y el resultado del análisis del vómito, es compatible con compuestos yodado no orgánico, sin hematíes, ni otras células. Tras conocer los resultados, se informa a la paciente y a su madre, que niegan ingesta de la tintura. Se investiga sobre el entorno social y familiar, encontrándose la paciente en periodo de exámenes y los padres separados en disputa por la custodia de la paciente y exigiendo el padre el retorno a Ecuador de la paciente. Dado el contexto y la normalidad de las exploraciones, se retira la SNG, y tras comprobar tolerancia oral, se decide alta. Previo al alta se ofrece valoración psicológica, que es rechazada por la madre de la paciente.

COMENTARIOS:

- Ante sospecha de HDA, es importante una anamnesis enfocada y dirigida, con una descripción detallada de signos digestivos y/o extradigestivos asociados.
- Es fundamental la inspección del material vomitado, analizando y precisando tanto su contenido como su olor, tiempo de comienzo en relación con la comida y tiempo de evolución de los síntomas.
- La colocación de SNG nos ayuda a documentar la existencia de sangrado significativo, un aspirado claro descarta sangrado activo en nasofaringe, esófago y estomago. Hay que tener en cuenta que no descarta un sangrado postpilórico.

Minidosis de glucagón: gran eficacia en evitación de ingresos de pacientes diabéticos normo o hipoglucémicos con vómitos agudos persistentes.

Jiménez Busselo MT, Rodríguez Vega HD, Nuño Ballesteros A, Rincón López EM, Fernández García C.

Urgencias Pediátricas. Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN: La aparición inesperada de vómitos y su persistencia, con o sin diarreas, en niños diabéticos insulino-dependientes, después de haberse éstos inoculado su dosis habitual de insulina, sobre todo si no concurre fiebre, conduce en ocasiones a un progresivo descenso de la glucemia que angustia mucho a los familiares y los aboca casi siempre a acudir a las Urgencias Pediátricas Hospitalarias (UPH) por hipoglucemia inminente o de hecho, siendo lo más frecuente, hasta ahora, que acaben siendo objeto de fluidoterapia intravenosa (iv) e ingreso.

Objetivo: El presente estudio pretende comprobar hasta qué punto el empleo de minidosis de Glucagón (md-GCG) subcutáneas (sc) -pauta iniciada en nuestra unidad en junio 2008- en la situación descrita, permite evitar la hipoglucemia, ganando tiempo para recuperar la tolerancia oral y eludir, sin riesgos añadidos, la fluidoterapia intravenosa (FT iv) y la hospitalización, así como acortar la estancia en las UPH. Colateralmente, se quiere valorar la influencia que ejerció la asociación de Ondansetrón sublingual (OS sl), cuyo uso ante vómitos persistentes se inició en nuestra UPH en 2009.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio analítico, observacional, longitudinal y retrospectivo (años 2004 a 2010) de la evolución seguida por todos los pacientes diabéticos insulinizados sin hiperglucemia que acudieron a nuestras Urgencias por vómitos agudos reiterados, con o sin diarreas, y glucemias descendentes o en límites bajos. En la serie revisada se separaron dos cohortes, en función de que hubieran recibido (Grupo A) o no (Grupo B) tratamiento con md-GCG (10 mcg/ año de edad/ dosis - mínima 20 mcg y máxima 150 mcg - una o más dosis), y sus evoluciones fueron valoradas comparativamente, teniendo como variable principal a medir el índice de ingresos de cada grupo; también se comparó su estancia media hospitalaria y el índice de FT iv.

RESULTADOS: Cumplieron criterios de inclusión en el estudio 28 pacientes, 7 en el grupo A (3 de éstos recibieron dos md-GCG, 4 recibieron Ondansetrón y uno Domperidona) y 21 en el B; entre 2009 y 2010 fueron atendidos 7 de los pacientes del grupo B y, de éstos, 2 recibieron OS sl, uno un "antiemético" no especificado y los tres FT iv e ingreso. La media de la glucemia previa a la intervención fue de 82 mg/dl (64-114) en el grupo A y de 93 mg/dl (42-124)

en el grupo B. La media glucémica tras md-GCG en el grupo A fue de 142 mg/dl (104-218). El índice de ingresos en el grupo A fue 14,28% (1 de 7), mientras en el grupo B 85,7% (18 de 21), con Riesgo Relativo (RR) de $1/6=0,166$ (IC 95: 0.05-0,49), Reducción Relativa de Riesgo (RRR) de 83,7%, Reducción Absoluta de Riesgo (RAR) de 71,4% (IC 95: 42% a 100%) y Número Necesario de pacientes a Tratar (NNT) de 1.4 (IC 95: 1 a 2,38) = tratar a 10 evita 7 ingresos. De los tres que no ingresaron del grupo B, uno retornó horas después y fue hospitalizado; ninguno del grupo A retornó. El tiempo medio de estancia hospitalaria en el grupo A fue de 5,65 horas (2 a 20 h), 2,8 h si se excluye el único ingreso del grupo, mientras que en el grupo B fue de 21,6 h (2,5 a 60 h), con una media de 46,5 h (37 a 60 h) en los que lo hicieron en sala y de 19,9 h (9,5 a 40 h) en los que quedaron en Observación de Urgencias (OU). Se instauró FT i.v. en 14,2% (1 de 7) del grupo A y 76,2% (16 de 21) del grupo B, con RR $1/5,3 = 0,187$ (IC 95: 0,123-0,28), RRR 82,2%, RAR 61,9% (IC 95: 30,6 a 93,2%) y NNT 1,61 (IC 95: 1,07 a 3,3) = tratar a 8 evita 5 FT i.v.

Discusión: De los tres pacientes del grupo B que no ingresaron, uno había acudido en madrugada (5:30h) y fue dado de alta en una hora con glucemia de 136 mg/dl, pero retornó cuatro horas después con glucemia de 80 mg/dl y persistencia de vómitos, siendo está 2ª atención la que constituye el primer reclutamiento del grupo A, por tratarse del primer paciente en el que se realizó la intervención con md-GCG en nuestra Unidad (una sola dosis de éste y ningún antiemético) y también el único del grupo A que acabó recibiendo FT i.v. e ingresó en OU. El uso de antiemético en 3 de los pacientes del grupo B (2 de ellos OS s.l.), no pareció afectar a la decisión de instaurar FT i.v. pues los tres la recibieron y causaron ingreso.

Conclusiones: El uso de md-GCG en pacientes diabéticos insulinizados con vómitos agudos reiterados y tendencia glucémica descendente desde la normoglucemia, rescata a éstos del riesgo de hipoglucemia y casi siempre evita el llegar a la fluidoterapia i.v. y a la hospitalización, al producir un remontamiento glucémico, sin incremento de vómitos, y proporcionar tiempo para recuperar la tolerancia digestiva (más asegurada asociando OS sl). Resulta muy conveniente instruir a los tutores y/o propios pacientes en el uso de este recurso, que les permitirá resolver la situación aguda en el propio hogar o, al menos, relegar la urgencia de acudir al hospital.

Tiroiditis aguda supurativa y abscesos cervicales.

Pelechano Ribes F, Edo Monfort AI*, Tarazona Casany I*, González Cortés V*,
Amat Bou M* y Badía Mayor JL*.*

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

INTRODUCCIÓN:

La tiroiditis aguda supurada es una entidad infrecuente en niños que suele estar precedida de una infección respiratoria superior, siendo las bacterias aerobias de la flora oral las causantes. Esta afección puede ser consecuencia de una bacteriemia secundaria a un foco distante, o a una propagación bacteriana de un foco cercano que puede producirse a través de malformaciones anatómicas preexistentes. Estas malformaciones condicionan la evolución de la enfermedad, por lo tanto, deben ser descartadas. Las complicaciones que pueden producirse son la sepsis, la diseminación a otros espacios del cuello o al mediastino, la compresión de la vía aérea, las alteraciones de las hormonas tiroideas, la rotura del absceso a la tráquea o al esófago y la trombosis de la vena yugular interna.

CASO CLÍNICO:

Niña de 6 años y 6 meses sin antecedentes familiares y personales de interés que refiere episodio febril previo de 7 días de evolución en tratamiento con amoxicilina-clavulánico que tras permanecer 24 horas afebril acude a urgencias por reaparición de la fiebre, tumefacción laterocervical izquierda, disfagia, tos y rinorrea escasa. A la exploración destaca en el cuello una masa dolorosa endurecida laterocervical anterior izquierda inmóvil sin signos inflamatorios que limita la lateralización del cuello; en orofaringe se aprecia hiperemia sin desplazamiento amigdalár, ni de úvula, ni exudados; no se aprecian adenopatías submaxilares ni en otras localizaciones. En la analítica se objetivan unos leucocitos de 16000/ μ l, una PCR de 95'31mg/l, unas hormonas tiroideas al ingreso de TSH 0'050mU/l, T4 2'07ng/dl y T3 1ng/ml, y en controles posteriores TSH 3'243mU/l, T4 0'84ng/dl, T3 1'7ng/dl. La serología practicada resultó negativa. Los anticuerpos antitiroideos y anti TSH fueron negativos. En el frotis faríngeo creció flora mixta. En las exploraciones complementarias realizadas se apreció por ecografía cervical un absceso retrofaríngeo que envolvía el lóbulo tiroideo izquierdo con un trayecto que contenía imágenes aé-

reas en su interior y se introducía hacia vía aérea posteriormente a los cartílagos laríngeos (probable fistula de seno piriforme izquierdo). En el TAC se visualizó una masa heterogénea, hipodensa, aparentemente segmentada por tabiques, que presentaban captación periférica de contraste localizada en espacio retrofaríngeo con extensión hasta el lóbulo tiroideo izquierdo, produciendo el desplazamiento contralateral de la tráquea además de múltiples adenomegalias en cadena yugular izquierda. En la evolución: tras evidenciarse absceso retrofaríngeo, que incluye el lóbulo tiroideo izquierdo, se inició tratamiento intravenoso con clindamicina y cefotaxima durante 14 días y se completó con amoxicilina-clavulánico oral durante 7 días. En estudios seriados se valoró la existencia de fistula del seno piriforme izquierdo como causa de una tiroiditis aguda supurada con absceso retrofaríngeo homolateral, que evolucionó bien, con normalización clínica y de reactantes de fase aguda. Al alta persistía un nódulo tiroideo en lóbulo tiroideo izquierdo y las alteraciones en las hormonas tiroideas se fueron regulando. En controles posteriores se practicó ecografía cervical y esofagograma baritado sin evidenciarse fistula.

COMENTARIOS:

Ante la presencia de procesos inflamatorios en la región inferior izquierda cervical, los métodos diagnósticos se deben orientar a la búsqueda y delimitación de malformaciones anatómicas como la fistula del seno piriforme. Estudios recientes apuntan como primera prueba de imagen la ecografía cervical, posteriormente, el TAC y la RMN pueden describir el trayecto fistuloso y delimitar las lesiones abscesificadas. De forma diferida, el TAC con contraste oral y el esofagograma baritado pueden presentar falsos negativos por lo que la laringoscopia con canalización y tinción del seno intraoperatoria es el mejor método para delinear la fistula. Finalmente, la resección del lóbulo tiroideo contiguo sigue siendo controvertida y requiere de mayor evidencia, aunque diversos autores apuntan la posibilidad de evitar la aparición de recurrencias.

¿Debemos modificar las estrategias de actuación de los recién nacidos pretérminos tardíos?

Moriano Gutiérrez A*, Sales Adell A*, Verdejo Gimenez E*, Izquierdo Macian I*, Saenz Gonzalez P*

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

INTRODUCCIÓN:

Se observa un aumento exponencial de la incidencia de recién nacidos pretérminos tardíos (RNPTt: 34 semanas + 0 y las 36 semanas + 6 días). Requieren mayor seguimiento clínico y número de ingresos que los RNT, consumiendo más recursos sanitarios e incrementando costes.

OBJETIVO:

Determinar la incidencia de ingresos precoces (de paritorios o planta de maternidad) o tardíos (desde domicilio) en los RNPTt, motivo de ingreso, días de estancia hospitalaria y su relación con otras variables.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio de seguimiento de los RNPTt en un Hospital terciario durante 2009.

RESULTADOS:

De los 6535 recién nacidos vivos, 493 fueron RNPTt (7.5%, IC 95% 6.8-8.2). De ellos 380 (77%, IC95%

de 73.2-80.9) requirieron ingreso. Fue precoz en 336 pacientes (88.4%), tardío en 44 (11.6%).

El motivo de ingreso en el grupo precoz es la prematuridad (46%) seguido del distress respiratorio (19%) y en el ingreso tardío la ictericia (11%) seguido de la deshidratación (5.8%). Peso medio al nacimiento de 2.377 gramos. El 72.3% de los pacientes tienen patología gestacional y un Apgar >7 en el 83.8%. A menor edad gestacional mayor número de días de estancia hospitalaria.

CONCLUSIONES:

Elevada morbilidad y hospitalización en los RNPTt, se requieren protocolos de actuación y mayores recursos tanto en sala general como en planta de maternidad, tratando de evitar la separación madre-hijo. Son susceptibles de vigilancia más estrecha por su pediatra y enseñar a los padres a distinguir patologías incipientes en ellos.

Hiperbilirrubinemia neonatal por isoinmunización ABO, nuestra experiencia.

Tormos Muñoz M, De Paredes Cencillo C**

** Pediatría y sus áreas específicas. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia.*

INTRODUCCIÓN:

La incompatibilidad ABO es la causa más frecuente de enfermedad hemolítica del recién nacido. Alrededor del 15 % de los nacidos vivos están en riesgo, aunque la enfermedad sólo se manifiesta en un 0,3-2,2 %. La incompatibilidad del grupo sanguíneo ABO entre madre suele producir una enfermedad más leve que la incompatibilidad Rh. Se pueden formar anticuerpos maternos contra las células B si la madre pertenece al grupo A, o contra las células A si es del grupo B. La madre suele ser del grupo O y el niño del grupo A o B. Se producen incompatibilidades ABO en el 20-25 % de los embarazos, pero sólo se desarrolla enfermedad hemolítica en el 10 % de los mismos.

OBJETIVO:

El objetivo principal de este estudio es revisar los casos de isoinmunización ABO acontecidos el Hospital Clínico de Valencia durante los últimos 5 años.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio retrospectivo donde se analizan las historias clínicas de 21 niños con ictericia neonatal por isoin-

munización ABO que han tenido lugar en el servicio de Neonatología del Hospital Clínico de Valencia desde enero de 2005 a diciembre de 2009.

Se revisan el grupo sanguíneo materno y del recién nacido. Se analizan los resultados de pruebas de coombs directas. Se estudian los niveles de hemoglobina, el número de reticulocitos y las cifras de bilirrubina total en sangre del recién nacido. Se realiza estudio de aglutininas maternas inmunes.

CONCLUSIONES:

La incompatibilidad ABO ocupa el primer lugar entre las causas de hiperbilirrubinemia por isoinmunización. Alrededor del 15 % de los nacidos vivos están en riesgo, aunque la enfermedad sólo se ha manifestado en un 0,2 % de los recién nacidos vivos en nuestro Hospital en los últimos 5 años. El diagnóstico fundamental se basa en el estudio materno. No es necesario el tratamiento con fototerapia en todos los casos y el seguimiento de estos niños debe realizarse para controlar anemias tardías.

Atención al recién nacido sano en las plantas de maternidad en el Hospital La Fe.

Lahuerta Cervera S, García Williams S, Izquierdo Macián I, Escrig Fernández R.
Sección de Maternidad del Hospital La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN:

En un hospital terciario como el Hospital La Fe de Valencia se precisaba llegar a un consenso entre pediatras, matronas y enfermeras en cuanto al manejo del recién nacido sano tanto en la sala de partos como en las plantas de maternidad. Con este protocolo hemos pretendido unificar criterios para ofrecer una atención especializada y completa a los niños que ingresan en nuestras salas de púerperas tras el nacimiento.

OBJETIVO:

Elaboración de un protocolo actualizado de asistencia al recién nacido sano en paritorios y plantas de maternidad.

Método: Revisión de bibliografía relacionada con el tema de los últimos 5 años y del protocolo de actuación que se estaba utilizando previo a la elaboración del nuestro.

RESULTADOS:

El Protocolo de Asistencia al Recién Nacido Sano en paritorio y sala de maternidad ha conseguido que los niños que nacen en nuestro hospital y no precisan reanimación se beneficien de: 1) un vínculo inmediato con la madre a través del “contacto piel con piel”; 2) una instauración precoz de la lactancia materna, así como promoción de ésta y valoración de tomas al pecho; 3) controles de micción y deposiciones en primeras 24 horas de vida; 4) controles de constantes y somatometría diarios; 5) limpieza diaria de cordón umbilical y aseo del niño; 6) valoración por Pediatra Neonatólogo al menos en 2 ocasiones durante su estancia (primera a las 24 horas de vida y otra previa al alta); 7) a las 48 horas de vida, realización de test de detección precoz de hipotiroidismo congénito; 8) administración al alta de 1ª dosis de vacuna frente a VHB; 9) realización de otoemisiones acústicas previas al alta, o en su defecto, cita para realizarlas lo antes posible; 10) entrega al alta de un informe donde constan los datos más significativos del recién nacido, así como entrega de Tarjeta SIP,

Cartilla de Salud Infantil y cita en su Centro de Salud para estudio de metabopatías; 11) consejos básicos de puericultura a los padres y apoyo de madres lactantes por el grupo de voluntariado “AMAMANTA”.

CONCLUSIONES:

1. El Protocolo de Atención al Recién Nacido Sano en paritorio y plantas de maternidad permite proporcionar una atención integrada y universal a todos los niños que nacen en nuestro hospital. 2. Este protocolo permite que todos los niños nacidos en nuestro centro se marchen al alta con la Tarjeta SIP tramitada y una cita en su Centro de Salud para realización de la segunda prueba metabólica (fenilcetonuria) y garantizar un seguimiento temprano del bebé por parte de su pediatra de zona. 3. Dicho Protocolo promueve la lactancia materna a través del refuerzo del vínculo madre-hijo mediante el “contacto piel con piel”, así como por la atención individualizada a las madres del personal de enfermería y del grupo de madres voluntarias “AMAMANTA”.

BIBLIOGRAFÍA:

1) *Estrategia de atención al parto normal en el Sistema Nacional de Salud* (<http://www.msc.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/excelencia/atencionParto/estrategiaPartoEnero2008.pdf>). 2) *Documento de consenso SEGO de asistencia al parto*. 2007. 3) *Integrated management of pregnancy and childbirth (IM-PAC), Provision of effective antenatal care, en Standards for maternal and neonatal care World Health Organization 2006*. 4) *stellwagen L et al Care of the well newborn*. *Pediatr Rev*. 2006 Mar;27:89-98. 5) *H EK et al. Late vs early clamping of the umbilical cord in full-term neonates: systematic review and meta-analysis of controlled trials*. *JAMA* 2007;297:1241-52. 6) *Puckett RM et al. Uso profiláctico de vitamina K para la hemorragia por deficiencia de vitamina K en recién nacidos. (Revisión Cochrane traducida)*. En: *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2008 Número 2.

Sinus pericranii.

*Pedron Marzal G, Beseler Soto B, Rey Simon R.
Servicio de Pediatría. Hospital Lluís Alcanyis de Xàtiva.*

INTRODUCCIÓN:

El sinus pericranii (SP) es una anomalía vascular poco frecuente.

La primera descripción data de 1850, desde entonces diferentes definiciones han sido propuestas, siendo la más aceptada la que la describe como una comunicación entre el sistema venoso intracraneal y el extracraneal, a través de las venas del díploe, las cuales se encuentran dilatadas. Las técnicas de imagen actuales han permitido definirlo mejor, de forma que puede ser dominante, si la mayoría del flujo se produce a través del sinus pericranii o accesorio si afecta a una menor parte del flujo venoso.

Clínicamente se manifiesta como una masa única, no pulsátil, localizada frecuentemente en la línea media en la región frontal comunicando en ocasiones con el seno sagital superior (SSS) a través de un defecto óseo, generalmente asintomática que en ocasiones aumenta de tamaño con las maniobras de Valsalva. La edad a la que se establece el diagnóstico es variable desde el nacimiento hasta la tercera década de la vida. Aparece con mayor frecuencia en varones. La historia natural puede ser muy variable desde mantenimiento, aumento con posibles complicaciones como trombosis, hemorragia o embolismo aéreo hasta, mucho más raramente involucionar. Ocasionalmente aparece asociado a otras enfermedades. No hay acuerdo en cuanto al manejo terapéutico.

CASO CLÍNICO:

Nosotros presentamos el caso clínico de un niño que fue remitido a la consulta de neuropediatría a la edad de 2 meses por un aumento en el crecimiento del PC, que había pasado del p25 al nacimiento al p97 a los 2 meses, sin otra sintomatología acompañante. La exploración neurológica, así como del resto de órganos y aparatos era normal. Durante la exploración se observó una masa blanda, no pulsátil, adyacente a la fonta-

nela posterior que aumentaba con el llanto. Se practica estudio de RNM cerebral donde aparece una marcada dilatación del espacio subaracnoideo, con ventrículo-megalia triventricular. Presencia de venas emisarias que atraviesan la calota en la región parietal posterior, formando un lago venoso a nivel de tejido celular subcutáneo, sin apreciarse solución de continuidad en la bóveda craneal. En la actualidad el niño tiene 3 años y está completando su desarrollo con normalidad en las áreas motoras tanto finas como gruesas, pero mostrando un retraso en el desarrollo del lenguaje expresivo. A la edad de 3 años se ha practicado una nueva RNM cerebral en la que se aprecia todavía un espacio subaracnoideo aumentado pero de menor tamaño que en el estudio previo. Igualmente se objetivan estructuras vasculares que atraviesan la calota, dando lugar a un lago venoso de iguales características y tamaño que en el estudio previo.

COMENTARIOS:

El SP es una entidad poco frecuente pero debemos pensar en ella ante una masa con las características y localización descritas. Dentro del estudio de dicha masa debemos elegir la técnica de imagen adecuada que nos permita conocer sus características y la existencia de malformaciones vasculares asociadas, siendo éstas muy frecuentes en esta entidad. Por último, el tratamiento es discutido, de forma que algunos autores preconizan la intervención precoz en cuanto se establece el diagnóstico, hasta mantener un control clínico ya que consideran que la intervención en ciertos casos puede dar más complicaciones que el propio SP. Tampoco hay consenso en cuanto a las intervenciones terapéuticas que pueden ir desde la ligadura de la vena comunicante y la posterior extirpación quirúrgica de la malformación hasta la embolización de los vasos que la forman, en cualquier caso debe ser planificado de forma cuidadosa para evitar complicaciones.

Masa abdominal en el período neonatal. A propósito de un caso.

Torres Guerola.B*, Alberola Pérez.A**

* Médico Residente de Pediatría. Hospital La Fe.

** Médico adjunto. Servicio de Neonatología. Hospital La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN:

La mayoría de masas abdominales en la infancia corresponden a organomegalias (57%). El resto corresponden a malformaciones congénitas o tumores. Las masas tumorales asientan con mayor frecuencia en retroperitoneo, siendo la mayoría originales del tracto urinario. La ecografía prenatal diagnóstica con elevada sensibilidad este tipo de patologías.

CASO CLÍNICO:

Recién nacida pretérmino de 36 semanas de edad gestacional (SEG) que ingresa en sala de Neonatología procedente de Maternidad por diagnóstico intraútero de masa abdominal.

Embarazo controlado, serologías normales, no tóxicos. Ecografía de la semana 27: masa abdominal que ocupa hipogastrio, de origen intestinal. Hidramnios. Confirmado por resonancia magnética: Masa abdominal –pélvica quística con contenido heterogéneo de 7x4.5x5 cm. Desplaza inferiormente vejiga y superiormente asas intestinales y vísceras abdominales. Riñones de tamaño y localización normal. No dilatación de vía excretora. No identifican contenido meconial en la masa. Genitales femeninos: valorar tumoración de origen ovárico.

Parto, inicio espontáneo, vaginal eutócico. Presentación cefálica. Cero horas de bolsa rota. Líquido amniótico meconial espeso. Nace una mujer Apgar 8/9. No precisa reanimación. El pH de arteria es de 7.28. Exploración física al nacimiento: Peso: 2400g (p25-50), talla: 47cm (p50-75), perímetro cefálico: 31cm (p5-10). Constantes normales. Buen estado general, normocoloreada, no malformaciones externas aparentes. No signos de dificultad respiratoria. Abdomen blando y depresible. Masa en hemiabdomen derecho de superficie lisa y consistencia pétreo de 5x3 cm, adherida a planos profundos. Resto sin hallazgos patológicos.

Exploraciones complementarias: Hemograma: Leucocitos 18300 (neutrófilos 56.9%, linfocitos 33.8%, mo-

nocitos 6.6%), hemoglobina 16.1 mg/dl, hematocrito 64.4%. Bioquímica: PCR 0.9 mg/dl. Resto normal. Tripsina inmunorreactiva a los 5 días de vida: negativa. Ecografía abdominal: imagen hiperecogénica calcificada a nivel epigástrico de 3.2x1.5 cm compatible con quiste meconial con meconio calcificado disperso y probables colecciones quísticas en ambas fosas ilíacas.

A su ingreso se mantiene a dieta con fluidos durante 48 horas de vida. Alimentación enteral progresiva desde el 2º día de vida. Retirada de fluidos el 7º día de vida. Meconio en primeras 24 horas. Dada la buena tolerancia oral y la emisión espontánea de deposiciones, se decide intervenir a los 11 días de vida, apreciándose quiste meconial calcificado y perforación ileal a 5 cm de ciego. Se realiza resección de quiste y de bordes de la perforación con sutura posterior y apendicectomía. A dieta 5 días, se reinicia posteriormente alimentación enteral con fórmula adaptada en aportes crecientes bien tolerada. Tránsito intestinal adecuado.

Al alta: Peso: 2900 g (p10-25), talla: 49cm (p 25-50), perímetro cefálico: 39cm (p5-10). Curva ponderoestatural en ascenso. Control en Consulta Externa de Cirugía: Buena tolerancia alimentaria, curva ponderoestatural en ascenso, se programa control en un año.

COMENTARIOS:

El quiste meconial es el resultado de la reacción inflamatoria secundaria al paso de meconio de la luz intestinal a la cavidad peritoneal. Tiene una incidencia 1/35.000 recién nacidos vivos. Sus manifestaciones clínicas dependen del tiempo de perforación. Son múltiples las etiologías de la perforación intestinal prenatal: causas mecánicas por defectos intrínsecos o extrínsecos al tubo digestivo, alteraciones neurológicas, infecciones, isquemia etc. Cabe destacar la asociación con el íleo meconial en los pacientes con fibrosis quística (FQ). Supervivencia alrededor del 85% (1950-1960 mortalidad 80-90%). Depende de las alteraciones intestinales residuales y presencia de FQ.

Bridas amnióticas.

*Rey Simón, R, Pedrón Marzal, G.
Servicio Pediatría del Hospital Lluís Alcanyis. Xàtiva.*

INTRODUCCIÓN:

Las bridas amnióticas son causadas por la ruptura prematura del amnios con formación de bandas que comprimen las partes fetales, reduciendo el riego sanguíneo y pudiendo dar lugar a malformaciones e incluso amputaciones. Son poco frecuentes (1:1.200 a 1:15.000) y su pronóstico dependerá de la severidad de la afectación, pudiendo ser muy variable. La presentación más típica consiste en anillos de constricción en los miembros, amputaciones digitales asimétricas y pseudosindactilias. No se sabe cual puede ser el factor causal, la presentación es esporádica y el riesgo de recurrencia muy bajo. Otros nombres por el que se conoce: Pseudo-ainhum; Displasia de Streeter; Secuencia de bandas amnióticas; Síndrome de bandas amnióticas.

CASO CLÍNICO:

Se trata de un recién nacido que ingresa procedente de paritorios por prematuridad, la fecha de nacimiento fue 22/11/09 a las 19.30h y el ingreso fue inmediato. El embarazo fue controlado a partir del 2º trimestre, con FUR dudosa el 31/03/09. Tamaño fetal en ecos coincidente con FUR sugerida. Serologías habituales normales y EGB negativo.

Acudió por dinámica con bolsa íntegra que tras romperse mostró dilatación completa. El parto fue espontáneo con presentación cefálica y un expulsivo rápido.

Nació un varón con un PN 2.506 gr y Apgar de 9/10

A la exploración física en la sala de neonatos presentaba: P: 2.506gr (P75-90) T: 44cm (P25-50) PC: 30.5 cm (P75-90)

Tª: 36.8°C. FC: 162lpm FR: 60rpm SatO2: 99%

BEG. Taquipnea sin quejido. Leve tiraje subcostal. Madurez coincidente con edad gestacional. Cráneo normal. Ojos y boca normales. ACP normal. Abdomen blando y depresible, se palpa riñón izquierdo. Genitales masculinos normales, testes en bolsa. Caderas estables. Barlow y Ortolani normales. En zona media de muslo derecho anillo de estrangulamiento con zonas no epitelizadas. Pie derecho metatarso varo de menor tamaño que el contralateral.

Durante su ingreso se realizaron curas locales de la zona no epitelizada en la pierna con clorhexidrina y pomada antibiótica con lo que fue mejorando paulatinamente hasta su curación completa. Se confirma el pie metatarso varo en interconsulta con el traumatólogo que refiere ser reductible y precisar únicamente tratamiento rehabilitador. Además se realiza interconsulta a ortopedia en H. I. La Fe.

COMENTARIOS:

Según el momento de aparición de las bridas durante la gestación pueden provocar desde ligeras dismetrías hasta verdaderas amputaciones.

El diagnóstico ecográfico es complicado a no ser que se produzca amputación o lesión grave.

Es importante el tratamiento rehabilitador posterior en estos niños.

Revisión del cribado neonatal de hipotiroidismo y fenilcetonuria realizado durante cinco años en las provincias de Valencia y Castellón.

Fernández García C, Rincón López EM*, Izquierdo Macián I*, Escrig Fernández R*, Rodríguez Vega HD, García Gómez AM**, Ruiz Aja S**.*
**Servicio de neonatología. Hospital Universitario La Fe.*
***Servicio de metabolopatías. Hospital Universitario La Fe. Valencia.*

INTRODUCCIÓN:

El hipotiroidismo congénito y la fenilcetonuria son dos causas frecuentes de retraso mental tratable. Los programas de cribado neonatal permiten diagnosticar y tratar precozmente distintas patologías, consiguiéndose por lo tanto un mejor pronóstico. En España existen 21 centros de cribado neonatal para las 17 comunidades autónomas existentes. Todos los grupos nacionales de prevención metabólica neonatal incluyen en sus programas la detección tanto de hipotiroidismo congénito como de hiperfenilalaninemia, realizándose en algunos de ellos, además, otras determinaciones.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio analítico, observacional y retrospectivo del cribado metabólico neonatal realizado en las provincias de Valencia y Castellón durante los años 2004 a 2008 (ambos incluidos). En estas dos provincias se realizan dos extracciones de sangre capilar; la primera a las 48 horas de vida determinándose tirotopina (punto de corte 8.5 $\mu\text{U/ml}$) y la segunda hacia el quinto día de vida determinándose fenilalanina (punto de corte 2.5 mg/dl). Cuando un caso resulta positivo, se obtiene además una muestra de suero, considerándose entonces positivos unos valores mayores de 25 $\mu\text{U/ml}$ y 2.5 mg/dl respectivamente.

Los datos estadísticos de la recogida de las muestras se han obtenido a partir de la base de datos MetaB del programa de cribado neonatal de Valencia y Castellón, que se envían anualmente a la Asociación Española de Cribado Neonatal (AECNE). También se ha realizado una encuesta telefónica a los familiares de los casos positivos para recoger datos clínicos acerca del desa-

rrrollo psicomotor de los pacientes, otras patologías asociadas y factores de riesgo relacionados.

RESULTADOS:

Desde el año 2004 al 2008 se realizaron en las provincias de Valencia y Castellón 190235 pruebas de cribado de hipotiroidismo congénito y 189115 de hiperfenilalaninemia, lo que supone una pérdida de pacientes de la primera prueba a la segunda del 0,59%. Sin embargo, en el año 2008 se realizaron 37308 pruebas de cribado tanto de hipotiroidismo como de fenilcetonuria, lo que significa que no hubo pérdida de pacientes. La media de edad en el momento de la recogida de la primera muestra es de 2.85 días (mediana de 2) y de la segunda muestra de 6.29 días (mediana de 6). La edad media de detección del hipotiroidismo congénito es de 16.21 días de vida y de la fenilcetonuria 23.46 días de vida. En estos 5 años se han detectado un total de 76 casos de hipotiroidismo congénito y 17 de hiperfenilalaninemia, sin encontrarse ningún falso negativo.

CONCLUSIONES:

Con los nuevos programas informáticos se consigue evitar una pérdida de pacientes entre la primera y la segunda prueba de despistaje, llegando a ser completamente concordantes las pruebas realizadas en 2008. El sistema de cribado neonatal de hipotiroidismo congénito y fenilcetonuria consigue una detección temprana de los pacientes afectados, permitiendo por tanto un inicio precoz del tratamiento, lo que conlleva un mejor pronóstico tanto en el coeficiente intelectual como en el desarrollo psicomotor de estos pacientes.

Trombosis de los senos venosos cerebrales (TSVC) en el periodo neonatal. A proposito de un caso.

López Montes J*, Ballester Fernández R*, Giner Crespo M*, Gascó Lacalle B*, Argilés Aparicio B**

* Servicio Neonatología del Hospital Infantil La Fe

** Servicio de Hematología Infantil La Fe

INTRODUCCIÓN:

La TSVC constituye una entidad con baja prevalencia en la etapa neonatal y precisa en la mayoría de los casos de la realización de RMN para su diagnóstico.

CASO CLÍNICO:

Recién nacido a término (RNT) que ingresa a los 4 días de vida remitida por episodio de apnea y crisis comiciales para estudio. Gestación controlada sin incidencias salvo corioamnionitis materna. Ingresó en Hospital de origen por pérdida de bienestar fetal. En las primeras 24 horas presenta elevación de parámetros infecciosos y dos convulsiones tónico-clónicas iniciándose tratamiento antibiótico y anticomicial.

A su ingreso existe hipotonía axial con resto de exploración anodina.

Se completa estudio con ecografía cerebral que es normal y EEG con actividad paroxística. En la RMN cerebral se objetiva trombosis del seno venoso longitudinal superior, solicitándose pruebas de coagulación (elevación del dímero-D) y estudio de trombofilia congénita (proteína S, proteína C, antitrombina III, factor

V de Leiden, antifosfolípidos) siendo negativo.

Tras el diagnóstico se inicia tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM) ajustando dosis según valores de FaXa. En los controles ecográficos, así como en la RMN realizada al mes de vida, se observa disminución progresiva del tamaño del trombo. Ante la buena evolución clínica sin nuevas crisis comiciales y mejoría en los estudios de neuroimagen se decide alta continuando con HBPM a dosis de tratamiento. Se mantiene esta pauta de HBPM hasta la visualización de la desaparición del trombo por controles de RMN cerebral y posteriormente se mantiene HBPM a dosis de profilaxis durante 5 meses más.

COMENTARIOS:

- Ante (RNT) que presenta convulsiones en las primeras horas de vida a pesar de ecografías seriadas negativas, con factores de riesgo de afectación vascular está indicada la realización de RMN.
- Actualmente se recomienda la utilización prolongada de HBPM como tratamiento de TVSC en el neonato.

Diagnóstico genético del síndrome de Greig en una niña con polidactilia preaxial de ambos pies mediante técnicas de CGH Cytoarray.

Botella López V*, Montoro Cremades D*, Salvador Iglesias M*, Galán F**, García Martínez MR*

*Sección de Neonatología del Hospital General Universitario de Alicante

**Centro de Genética Humana, Alicante.

INTRODUCCIÓN:

El Síndrome de Greig o cefalopolisindactilia es un síndrome de anomalías congénitas múltiples caracterizado por la triada de polisindactilia (generalmente preaxial en los pies), macrocefalia e hipertelorismo. Otras malformaciones asociadas son pulgares anchos y frente amplia, siendo hallazgos menos frecuentes hipoplasia del cuerpo calloso, craneosinostosis, hernia diafragmática, retraso mental y convulsiones. Es un trastorno raro, cuya verdadera incidencia es desconocida, pero se estima entre 1-9/1.000.000.

CASO CLÍNICO:

Recién nacida pretérmino de 36 semanas, pequeña para edad gestacional que ingresa en Neonatología procedente de paritorio al nacimiento por bajo peso. Antecedentes familiares: Madre de 31 años, fumadora de unos 20 cigarrillos al día durante el embarazo. Padre con polidactilia primer dedo de ambos pies (intervenida en la infancia) y retraso mental leve. Antecedentes obstétricos: restricción de crecimiento intrauterino detectado en el tercer trimestre, amenaza de parto pretérmino en la semana 34. Parto eutócico, de inicio espontáneo.

Peso al nacimiento 1860g <P5, talla <p5 y perímetro craneal <p5. A la exploración física presenta polidactilia preaxial de ambos pies (6 dedos completos en ambos pies, a expensas de duplicación de primer dedo), sindactilia de 3º-4º dedos de ambos pies, pulgares grandes y de implantación alta, frente amplia y leve hipertelorismo con raíz nasal ancha. No se aprecia otras malformaciones externas aparentes. El resto de la exploración física es normal.

Se solicita ecografía cerebral, ecografía abdominal, fondo de ojo y cariotipo, con resultado normal. Estudio cardiológico: ligeras anomalías anatómicas de válvula pulmonar sin repercusión funcional. Serología TORCH del embarazo: inmunidad a rubeola y toxoplasma. Presentó ictericia asociada a la prematuridad y el ingreso transcurrió sin otras incidencias.

Ante la presencia de rasgos físicos compatibles, junto con los antecedentes familiares de polidactilia, se contempla la posibilidad diagnóstica de Cefalopolisindactilia de Greig. Se solicita estudio genético por técnicas de hibridación genómica comparativa (CGH). Se practica dicho estudio a la recién nacida y a ambos progenitores: se confirma la delección en el cromosoma 7 que afecta al gen GLI3, en la niña, y que dicha delección ha sido heredada de su padre.

COMENTARIOS:

En nuestro caso, las nuevas técnicas de diagnóstico genético con CGH cytoarray confirman el diagnóstico de síndrome de Greig en una niña con polidactilia preaxial en ambos pies.

Es un síndrome infrecuente en el que se altera el desarrollo de los miembros, la cara y la cabeza. En el 75% de los casos con fenotipo típico, se ha encontrado mutación en el gen GLI3 del cromosoma 7, con un patrón de herencia autonómico dominante, aunque también puede haber casos de mutación espontánea. Mutaciones menores de 1Mb causan el síndrome típico, pero mutaciones más grandes se asocian a mayores tasas de retraso mental y convulsiones, y pueden presentar hipoplasia de cuerpo calloso, con un perímetro cefálico normal o disminuido.

El diagnóstico diferencial es amplio: polidactilia preaxial tipo 4, síndrome de Gorlin, síndrome de Carpenter y el síndrome de Teeby, entre otros.

Diagnóstico de presunción: clínico. Diagnóstico definitivo: fenotipo típico (triada hipertelorismo, polidactilia y macrocefalia) y presencia de la mutación en el gen GLI3. Como screening inicial se pueden realizar la secuenciación del gen. Debido al amplio rango de alteraciones genéticas, se utilizan técnicas más modernas y específicas para detectar inserciones, duplicaciones y delecciones, entre otras, las técnicas de hibridación genómica comparativa mediante array.

El pronóstico es bueno, generalmente los pacientes realizan una vida normal. El tratamiento es sintomático de las malformaciones asociadas.

CONCLUSIÓN:

Ante un caso de polidactilia preaxial de carácter familiar debemos tener presente el Síndrome de Greig. Se trata de una entidad infrecuente que asocia múltiples malformaciones congénitas, en general leves. Para la confirmación del diagnóstico es imprescindible la realización de estudio genético, siendo a veces necesario recurrir a técnicas genéticas de alta resolución como CGH, porque un cariotipo normal no descarta el diagnóstico. Asocia retraso mental en algunos casos y el pronóstico por lo general es bueno.



Índice alfabético de autores

Abad Melendro, M.T.	35, 97, 98,99	De Diego Almarza, V.	43, 54, 66
Adell Sales, A.	101	De Paredes Cencillo, C.	106
Aguar Carrascosa, M.	31	Del Cañizo Moreira, M.	76, 85, 94
Ainsa Laguna, D.	76, 77	Echenique Lara, D.	41, 55, 59
Alberola Pérez, A.	31, 34, 52,65,109	Edo Monfort, A.I.	42, 104
Albors Fernández, A.	40, 48, 69	Elorza Arizmendi, J.	38, 68
Aleixandre Blanquer, F.	83	Escamilla Pinilla, R.	38, 68
Alpera Lacruz, R.	56	Escríg Fernández, R.	31, 107, 111
Alvarez Montañana, P.	31	Esparza Sánchez, M.A.	89, 91
Álvarez Pitti, J.	38, 68	Espinosa Seguí, N.	82
Amat Bou, M.	86, 89, 91, 104	Esquembre Menor, C.	79
Andújar Rodríguez, L.	62	Esteban Cantó, V.	83
Aparici Gonzalo, S.M.	63	Évole, M.	73
Aracil Pedro, T.	64, 77, 94	Fernández Calatayud, A.	40, 48, 58
Argilés Aparicio, B.	112	Fernández Castaño, M.T.	31, 63, 64
Artés Figueres, M.	32, 33, 40, 58, 69	Fernández Ferri M.	63, 76, 77, 94
Artés Mascarell, J.V.	98	Fernandez García, C.	90, 103, 111
Aymerich Salas, P.	85	Fernández Gregoraci, A.	49
Badia Mayor, J.L.	71, 104	Fernández Tudela, B.	39
Ballbè Blasi, M.	72, 75	Ferrando Monleón, S.	78
Ballester Fernández, R.	49, 73, 102, 112	Ferre Belda, A.	47
Bañuls Roca, J.	95	Ferrer Lorente, B.	102
Barbero, P.	49, 90	Ferrer Vázquez, M.	46
Bas Buigues, U.	98	Fuentes Bonmatí, M.J.	70
Bayo Pérez, A.	72, 75	Fuentes Gómez, L.	70, 81, 93
Belda Benesiu, P.	62	Fuentes Socorro, C.	31
Beseler Soto, B.	108	Fuentes, M.A.	44
Betloch Mas, I.	37, 95	Fuerte Segura, M.A.	50, 83
Boronat González, N.	31	Galán, F.	113
Botella López, V.	113	Gallego de la Sacristana López	
Bou Monterde, R.	78	Serrano, D.	90
Brugada Montañer, M.	31	García Avilés, B.	41, 55, 66
Cabrejos, S.	47	García Carbonell, N.	31
Calatayud Fernández, A.	69	García Gómez, A.M.	111
Calderón Fernández, R.	101	García Martínez, M.R.	80, 113
Calvo Rigual, F.	36	García Maset, N.	56
Cañadas Olmo, V.	60, 61, 82	García Ron, G.	41, 55, 59
Cañas Redondo, M.D.	47, 80, 93	García Williams, S.	107
Casanovas, M.	44, 47	Garde Garde, J.M.	44, 47
Castelló, A.	39	Gascó Lacalle, B.	112
Castillo Gómez, B.	79, 81, 92, 100	Gastaldo Simeón, E.	78
Castro Ortiz, B.	90	Gastaldo, E.	74
Caturla Martínez-Moratalla, J.	57	Gavilán Martín, C.	55, 59
Ceán Cabrera, L.	72, 75	Gil Zamorano, B.	74, 78
Claramunt Taberner, D.	74, 78	Gimeno Navarro, A.	31
Clavijo Pendón, A.	43, 55,66	Giner Crespo, M.	73, 102, 112
Clemente Ibañez, B.	90	Goberna Burguera, F.	60, 61, 82
Climent, E.	75	Gómez Gosálvez, F.	51, 67, 88, 92, 93
Codoñer Franch, P.	64	Gómez Sánchez, D.	32, 33
Collar del Castillo, J.I.	40	Gómez Zafra, R.	31
Colomer Pellicer, J.	31	González Cortés, M.V.	86, 89, 91
Corbalán Díaz, A.	43, 54, 66	González Cortés, V.	104
Coves Mojica, D.	82	González de Dios, J.	45
Cuesta Montero, L.	37, 95	González Fernández, M.I.	92

González Oliva, E.	50, 83	Navarro Orenes, I.	53, 96
Gormaz Moreno, M.	31	Núñez Gómez, F.	87
Guixeres Esteve, M ^a .T.	39	Núñez Ramiro, A.	101
Herrero Beltrán, T.	50, 80, 83	Nuño Ballesteros, A.	103
Herrero, A.	79	Ocete Monchón, M.D.	38, 68
Igual Estellés, L.	52	Ochoa Sangrador, C.	45
Izquierdo Ros, I.	72	Oltra Benavent, M.	32, 33, 40, 48, 58
Izquierdo Macian, I.	31, 105, 107, 111	Ortega Evangelio, G.	38, 68
Jarque Bou, A.	71	Otero Reigada, C.	73, 101
Jerez González, A.	97	Pedron Marzal, G.	36, 110, 108
Jiménez Busselo, M.T.	103	Pelechado Ribes, F.	86, 89, 91, 104
Jover Cerdá, J.	50	Peñalver Sarmiento, A.	60, 61, 82
Juncos Clemente, M.	38, 68	Pérez Iranzo, A.	31
Juste Ruiz, M.	41, 43, 57, 59, 66	Pérez Tamarit, M.D.	101
Lahuerta Cervera, S.	107	Perez Tarazona, S.	74
Latorre Martínez, N.	37, 95	Pérez-Aytes, A.	52
Lillo Laguna, L.	53, 70, 93, 96	Picó Alfonso, N.	50, 83
Lloréns Ivorra, C.	35, 97, 98, 99	Pina Jover, M.	51, 67, 79, 88, 93
Lloret Martí, M.T.	32, 33	Pons Morales, S.	63, 76, 85, 94
Loeda Ozores, C.	67, 88, 93	Porcar Almela, M.	77, 94
Lopez García, M.J.	56	Ramón Sapena, R.	37
López Gómez, M.D.	93	Raya Jiménez, M.A.	32, 33, 40, 48, 58, 69
López Leibar, M.	42	Rey Simón, R.	108, 110
López Montes, J.	73, 102, 112	Rincón López, E.M.	39, 103, 111
Lucas Sendra, R.	84	Rodríguez Martínez, C.	60, 61
Maciá Piedra, C.	51, 67, 81, 88	Rodríguez Torres, P.	44
Marco Lozano, N.	70	Rodríguez Vega, H.D.	65, 111, 103
Margalef Canuto, R.	76	Ros Cervera, G.	49
Marhuenda Baño, M.	84	Ruiz Aja, S.	111
Marín Alfonso, E.	46	Ruiz Jiménez, J.	63
Marín Reina, P.	31	Saenz González, P.	31, 49, 105
Marín Serra, J.	77, 85	Sala Franco, J.	87
Martín Arenós, J.M.	42, 86, 89, 91	Sales Adell, A.	105
Martínez Egea, A.	57	Salido Capilla, C.A.	63, 85, 94
Martínez Mañas, A.	97	Salvador Iglesias, M.	113
Martínez Pastor, N.	84	Salvador Pinto, T.	51, 67, 88
Martínez Pastor, P.	88, 93	Sánchez Andrés, A.	39
Martínez Pons, M.	84	Sanchez Ferrer, F.	43
Martínez, P.	79	Sánchez Ferrer, F.	54, 55
Martínez-Miravete, T.	37	Sansosti, A.	47
Martorell Giménez, L.	64, 76, 77, 85	Sardi Galán, L.	97
Masip Simo, E.	34, 65	Segura Navas, L.	86, 89, 91
Mayol Belda, M.J.	57	Sequí Canet, J.M.	40, 69
Mestre Ricote, J.L.	54	Serna Berná, J.V.	100
Molina López, S.	62	Serrano Robles, M.I.	60
Monteagudo Montesinos, E.	102	Simó Jordà, R.	64
Monteagudo Paz, A.	37, 95	Talón Bañón, S.	64
Montesinos Sanchis, E.	38, 68	Tarazona Casany, I.	86, 104
Montoro Cremades, D.	113	Tarazona Fargueta, J.L.	80
Moral Gil, L.	53, 67, 70, 81, 88, 96	Tarín Balaguer, C.	71
Moral, L.	100	Tasso Cereceda, M.	79
Morata Alba, J.	87	Teresa Palacio, M.	84, 87
Moriano Gutiérrez, A.	105	Teva Galán, M.D.	50
Moya Benavent, M.	43, 59, 66	Toledo Alberola, F.	37, 95
Moya Bonora, A.	39	Toledo Parreño, J.D.	31
Moya, M.	41, 57	Toral Pérez, M.T.	70
Muñoz Endrino, C.	60, 61, 82	Tormos Muñoz, M.	87, 106
Muñoz Jaramillo, P.	36	Tornador Gaya, E.	42
Nácher Fernández, A.	46	Torres Guerola, B.	109
Navalón Ramón, E.	36	Tórres Martínez, E.	31
Navarro Martínez, M.	51	Úbeda Díaz, D.	36

Vargas Torcal, F.	62, 72, 75, 44
Vazquez Gomis, C.	75
Vázquez Gomis, R.M.	62, 72
Velilla Antolín, D.	84
Verdejo Gimenez, E.	105
Verdú Amorós, J.	56, 84
Vicent Castelló, M.C.	79



Bebés protegidos, por fuera y por dentro.

Las nuevas papillas Nestlé, las primeras con Bifidus B_L e inmunonutrientes protectores, ayudan a proteger al bebé reforzando sus defensas naturales durante la introducción de la alimentación complementaria, y durante sus primeros años de vida.



El Bifidus B_L es un probiótico clínicamente probado y exclusivo de Nestlé:

- Mantiene la flora intestinal sana y regula el tránsito intestinal, previniendo el estreñimiento y las gastroenteritis agudas.
- Aumenta la resistencia a infecciones.

Inmunonutrientes:
Hierro, Zinc, Vitaminas A y C

0% AZÚCARES
AÑADIDOS

Además, las papillas Nestlé contienen:

- Inmunonutrientes protectores que favorecen el desarrollo del sistema inmunitario del bebé.
- 0% azúcares añadidos, ayudando a prevenir la obesidad y la caries dental.
- Cereales Hidrolizados Enzimáticamente (CHE) que facilitan la digestión.

Las nuevas papillas Nestlé ayudan a proteger al bebé por dentro.




Nestlé
Empieza Bien
Crece Sano

www.nestlebebe.es

Nota importante: la leche materna es el mejor alimento para el lactante durante los primeros meses de su vida y, cuando sea posible, será preferible a cualquier otra alimentación.

* Documentación destinada a los cuerpos Médico y Farmacéutico.



NIDINA. PREMIUM

LA LECHE MATERNA CONTIENE PROBIÓTICOS.
LA NUEVA NIDINA 1 PREMIUM TAMBIÉN.



B **REFUERZA**
el sistema inmunitario.

B **PREVIENE**
los trastornos
gastrointestinales y la
dermatitis del pañal.

B **MANTIENE**
una flora intestinal
saludable.
Especialmente, la de
los bebés nacidos
por cesárea.


Empieza Bien
Crece Sano

- ✓ **Desde hace más de 10 años**
los recién nacidos europeos se han beneficiado de las leches de inicio con Bifidus B_L de Nestlé.
- ✓ **Bifidus B_L aprobado por la AESAN* y la FDA****
como Estatus GRAS para las leches de inicio (Generally Recognized as Safe).

* AESAN: Agencia Española de Seguridad Alimentaria y Nutrición.

** FDA: Food and Drug Administration EE.UU.

Nota importante: la leche materna es el mejor alimento para el lactante durante los primeros meses de su vida y, cuando sea posible, será preferible a cualquier otra alimentación.

* Documentación destinada a los cuerpos Médicos y Farmacéuticos.

www.nestlebebe.es