

Boletín de la SPAO

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA ORIENTAL

XXXIX Reunión anual de la
**Sociedad de Pediatría de Andalucía
Oriental**

XVIII Congreso de las
**Sociedades de Pediatría de Andalucía
Oriental, Occidental y Extremadura**



Granada, 1-2 de Octubre de 2010
Sede Facultad de Medicina



EDITORIAL. A. MUÑOZ.

ESTADÍSTICA E INVESTIGACIÓN - M. DELGADO RODRÍGUEZ

PONENCIAS MESAS REDONDAS Y COMUNICACIONES ORALES Y PÓSTER AL CONGRESO.

HUMANIDADES. LA GRAN VÍA DE GRANADA - A. GÓMEZ.



Boletín de la SPAO

(ISSN: 1988-3420) Órgano de expresión de la
Sociedad de Pediatría de Andalucía Oriental

Editores Jefe

Antonio Muñoz Hoyos
José Uberos Fernández

Editor Asociado

Antonio Molina Carballo

Director honorífico

Gabriel Galdó Muñoz

Junta directiva SPAO y Comité Organizador

Presidente: A. Muñoz Hoyos
Vicepresidente: E. Narbona López
Secretario: D. Ayudarte Manzano
Tesorero: J. Maldonado Lozano

Vocales:

Federico Peña Castellanos
Antonio Molina Carballo
Victor Bolivar Galiano
Jesús de la Cruz
Carlos Trillo Belinchón
Antonio Bonillo Perales
José Uberos Fernández

Junta directiva SPAOYEX

Presidente: J. Ortiz Tardio
Vicepresidente: E. Galan Gómez
Secretario: M. Navarro Villén
Tesorero: J.A. Soult Rubio

Vocales:

Juan Luis Cordero Carrasco
Ignacio Arroyo Carrera
Carmen Gutierrez Moro
Manuel Luque Morero
Eduardo Martínez-Bone Montero
Cristobal Coronel Rodríguez
Juan Carlos De Agustín Asensio
José del Pozo Machuca

Comité Científico del Congreso

Presidente: José Uberos Fernández
Secretario: Antonio Molina Carballo

Vocales:

Mari Carmen Agustín Morales
Manuel Molina Oya
Francisco Moreno Madrid
Enrique Blanca Jover
Francisco Contreras Chova
Antonio Jerez Calero
Irene Machado Casas
Belén Sevilla Pérez
Manuel Díaz
Ana Martínez Cañabate
José Manuel Fernández Fernández
Enrique Prados Bueno

Granada, España
Gran Vía de Colón 21-3º
contacto@spao.info

Normas de Publicación en
http://www.spao.info/Boletin/normas_publicacion.php

Publicación trimestral

CONTENIDOS

Boletín de la SPAO vol 4, 3. 2010

Editorial

XVIII Congreso de las Sociedades de Pediatría de
Andalucía Oriental, Occidental y Extremadura .

A. Muñoz Hoyos. Presidente del Comité Organizador
Págs. 76-77.

Programa

Págs. 78-79.

Ponencias Mesas redondas

Estadística e Investigación.

Miguel Delgado Rodríguez. Págs. 80-83.

Antiadhesión bacteriana: Perspectivas en Urología infantil.

H. Botto. Págs. 84.

TDAH en Andalucía: Nuestros datos.

A. Lora Espinosa. C.S. Puerta Blanca. Málaga.
Págs. 85-88.

Trastornos del lenguaje.

*R. Parrilla Muñoz. UGC Pediatría. Complejo
Hospitalario de Jaén. Págs. 89-107.*

Atención Temprana.

C. Robles Vizcaíno. UGC Pediatría. H.C. San Cecilio.
Granada. Págs. 108-111.

Ponencias Mesas redonda Residentes

Págs. 112-120.

Comunicaciones orales

Págs. 121-131.

Comunicaciones Póster

Págs. 132-172.

Humanidades

La Gran Vía de Granada.

A. Gómez Vélez. Págs. 173-177.

XVIII Congreso de las Sociedades de Pediatria de Andalucía Oriental, Occidental y Extremadura

Antonio Muñoz Hoyos
Presidente del Comité Organizador

Editorial

En una reciente editorial publicada en este mismo boletín, decíamos que la **pediatria estudia al niño en su totalidad. Es la medicina integral del período evolutivo de la existencia humana desde la concepción hasta el fin de la adolescencia**, época cuya singularidad reside en el fenómeno del crecimiento, maduración y desarrollo biológico, fisiológico y social que, en cada momento, se liga a la íntima interdependencia entre el patrimonio heredado y el medio ambiente en el que el niño y el adolescente se desenvuelven. El **objetivo final** se centra por tanto en preparar **pediatras generales competentes (pediatra troncal)** para una buena atención del niño y adolescente. La formación troncal en esta especialidad médica está constituida por la formación de un pediatra general competente, abierto al desarrollo de las áreas de capacitación específica, en el sentido que recoge la LOPS. Subespecialidades existentes en la realidad de nuestro país, aunque falte su oficialización, regulación y reconocimiento específico, lo que significa un freno discriminatorio tanto para la medicina a la que tiene derecho el niño y el adolescente, como para la investigación y el progreso asistencial. Conceptos fundamentales que se han visto y se ven seriamente amenazados con la troncalidad de las especialidades médicas.

Junto a esta amenaza directa, nos encontramos envueltos en otras circunstancias nada favorables para el desarrollo de nuestra disciplina. En este

sentido podemos citar; las directrices de la política sanitaria en el Servicio Andaluz de Salud, que no siempre coinciden con nuestros intereses profesionales, incluso en el seno de nuestra propia sociedad científica y profesional (AEP), ha habido una fuerte controversia interna en determinados problemas de gestión. Todo ello enmarcado en la globalización de una crisis económica que afecta a todos los estratos sociales, pero más duramente a los menos favorecidos.

Ante tanta adversidad, es fácil que cunda el desánimo y la desconfianza, y nos conduzcamos por derroteros distintos a los objetivos que tenemos marcados como grupo profesional.

Decía San Ignacio de Loyola que **“en tiempos de crisis no hagas mudanzas”**, recomendación referida a determinadas facetas de la psicología humana. La sentencia nos parece oportuna en esta editorial porque queremos recordar las vicisitudes que los tiempos nos traen y como se comporta el colectivo profesional ante ellas.

En medio de tanta agitación, los pediatras no perdemos el norte, es más seguimos manteniendo el rumbo fijado hace tiempo por nuestros maestros, con unos objetivos claros y bien definidos, que se centran en **prestar el mejor servicio posible a la infancia** y contemplar los aspectos profesionales propios de nuestra actividad de manera **que permitan al pediatra crecer como persona y como profesional**.

Como un fruto de estos objetivos debemos considerar la Reunión que vamos a celebrar en Granada los próximos días 1 y 2 de octubre, con ello se da buena muestra de lo que estamos diciendo. Se trata de la XXXIX Reunión anual de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Oriental y el XVIII Congreso de Pediatría de Andalucía Oriental, Occidental y Extremadura. Como se puede comprobar se trata de actividades que, desde que se iniciasen en su día bajo la dirección del Prof. D. Antonio Galdó, periódicamente se vienen realizando, sin pérdida de continuidad, en la que mediante la actualización de conocimientos y el rico intercambio de criterios y formas de hacer, estamos consiguiendo un nivel de asistencia al niño del que debemos sentirnos orgullosos.

La elección de los temas a tratar y posibles ponentes se ha confeccionado tras la realización de una encuesta solicitada a los pediatras socios de la SPAO, fruto de ella se ha compuesto el programa de la reunión en el que se van a desarrollar por una parte actividades científicas, que incluyen: 1) Cuatro mesas redondas en las que se tratarán; problemas relacionados con patología emergente en Neurología pediátrica, actualizaciones pediátricas, impartida por médicos residentes, Gastroenterología y Nutrición pediátricas y Ética e Investigación en Pediatría. 2) Desarrollo de varios talleres sobre; Homeopatía, Calendarios vacunales, Estreñimiento y Odontología. 3) Una conferencia magistral impartida por el Prof. Henry Botto (destacada autoridad mundial en antiadhesión bacteriana), 4) Sesiones de comunicaciones orales y posters. Por otra, la celebración de un "Acto in memoriam" del Prof. D. Armando Romanos Lezcano, destacada figura de la Pediatría, al que nuestra SPAO quiere sumarse, como muestra de agradecimiento y respeto hacia su insigne figura y obra.

Con las aportaciones científicas y profesionales de los ponentes y asistentes, el rico y respetuoso debate que se establecerá en cada aportación, y la ilusión y el entusiasmo con el que se ha

organizado este evento, estamos seguro que las jornadas de trabajo serán un éxito de la Pediatría.

Muchas gracias a todos.

Programa

XXXIX Reunión Anual de la SPAO y XVIII Congreso de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Oriental, Occidental y Extremadura

Durante el desarrollo de la Reunión y con motivo de las elecciones de la SPAO, estará abierta la Mesa Electoral. Finalmente, en la asamblea y tras el recuento oficial de votos, se hará la proclamación de la nueva Junta Directiva.

JUEVES 30 de SEPTIEMBRE

18.00 – 20.00 h.

Entrega de Documentación

VIERNES 1 DE OCTUBRE

8.30-9.30 h.

Entrega de Documentación

9.30-10.30 h.

COMUNICACIONES ORALES

Aula Magna – Facultad de Medicina

Moderadores: F. Moreno (Granada)
y M. Díaz (Granada)

10.30.12.00h.

MESA REDONDA DE LA SPAO

Aula Magna Facultad de Medicina

“Patología emergente en Neurología pediátrica”

Moderador: C. Sierra Córcoles (Jaén)

Trastornos por déficit de atención e hiperactividad (TDAH).

Alfonsa Lora (EBAP-Málaga).

Atención temprana.

C. Robles Vizcaino (Granada).

Trastornos del lenguaje.

R. Parrilla Muñoz (Jaén).

Trastornos de conversión y somatización.

F. Díaz Atienza (Granada)

12.00-12.30 h. Pausa/Café

12.30-14.00 h.

SESIÓN SIMULTÁNEA DE POSTERS

Moderadores: J. De la Cruz, J. Garrido

Torrecillas, M. Casanova Bellido, J. Perez

Navero, I.Gómez de Terreros y C. Ruiz

Cosano

14.00-16.00 h. Almuerzo de trabajo

Hotel Vincci – Avda. Constitución

16.30-18.00 h.

MESA REDONDA DE RESIDENTES

Aula Magna - Facultad de Medicina

“Actualizaciones en temas pediátricos”

Moderador: E. Narbona López (H.U. San Cecilio de Granada)

Actualización en el diagnóstico, control y seguimiento de la ITU

V. Fernández Puentes (H. U. San Cecilio de Granada)

Aspectos actuales de la tuberculosis en nuestro medio.

I. Alias Hernández (Almería)

Síndrome metabólico en Pediatría: actualización.

B. Camacho Magriñán, I. Gálvez Aguilar, M. Miranda Díaz (H.U. Virgen de Valme de Sevilla).

Ortopedia Infantil.

J. González González, I. Juguera Rodríguez (H.U. Virgen de Macarena de Sevilla).

08.00-18.30 h.

Pausa/Café

18.30-20.00 h.

TALLERES SIMULTÁNEOS DE LAS DOS SOCIEDADES

Aula Magna – Facultad de Medicina

Homeopatía y Pediatría: consideraciones de interés.

Moderador: G. Galdó.

Presenta el taller: J. Manresa y G. Diaz (L. Boiron)

Calendarios vacunales.

Moderador: F. Giménez (Almería) Presenta el taller: E. Bernaola (Navarra)

XVIII Congreso de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Oriental, Occidental y Extremadura

Estreñimiento en el niño.

Moderador: F. Moreno Madrid. Presenta el taller: Alejandro Romero Albillos (H.U. Materno Infantil de Badajoz)

Odontología Infantil.

A. Domínguez Reyes. (Facultad de Odontología, Universidad de Sevilla).

20.00-20.15 h.

Entrega y Presentación del Premio Antonio Martínez Valverde.

20.15-20.45 h.

Acto "In memoriam" Prof. Armando Romanos Lezcano.

20.45-21.00 h.

Acto inaugural – Finalizado se ofrecerá coctel de bienvenida en el Hospital Real.

SABADO 1 DE OCTUBRE

09.30-10.30h.

COMUNICACIONES ORALES

Aula Magna - Facultad de Medicina
Moderadores: J. Maldonado Lozano (H. U. Virgen de las Nieves, Granada), José Gonzalez Hachero (H. U. Virgen Macarena, Sevilla).

10.30-12.00h

MESA REDONDA (SPAOPYEX)

Aula Magna - Facultad de Medicina
"Gastroenterología y Nutrición pediátrica".
Moderador: Prof. F. Arguelles Martín. (H.U. Virgen de Macarena. Sevilla).

El cólico del lactante: aspectos actuales.

Prof. F. Arguelles Martín. (H.U. Virgen de Macarena de Sevilla).

Conducta ante un niño con hiperlipemia.

C. Perez Aragón. (H.U. Puerta del Mar. Cádiz).

Vómitos cíclicos.

G. Mascort Vaca. (Hospital Infanta Margarita. Cabra).

Infección por H. Pilory.

C. González Fuentes. (H. Juan Ramón Jiménez. Huelva).

12.00-12.30 h.

Pausa/Café

12.30-13.45 h.

COMUNICACIONES ORALES/POSTERS

Aula Magna - Facultad de Medicina
Moderadores: E. Prados Bueno, A. Jérez Calero, J. Del Pozo Machuca, E. Martínez Montero

14.00-16.00 h.

Almuerzo de trabajo. F.de Medicina

16.00-17.00 h.

ASAMBLEAS DE AMBAS SOCIEDADES

17.00-18.00 h.

CONFERENCIA MAGISTRAL

Aula Magna - Facultad de Medicina
Presentación: Prof. J. Uberos Fernández
Antiadhesión bacteriana. Perspectivas en Urología infantil.
Prof. Henry Botto.
Servicio de Urología Infantil. Hospital Fox. París

18.00-18.30 h.

Pausa/Café

18.30-20.00 h.

MESA REDONDA CONJUNTA DE AMBAS SOCIEDADES

Aula Magna - Facultad de Medicina
"Ética e investigación en Pediatría"
Moderador: Prof. G. Galdó (Catedrático de Pediatría. Universidad de Granada)
Aspectos éticos de la asistencia e investigación pediátrica
Prof. JJ Cardesa García (Catedrático de Pediatría. Universidad de Badajoz)
Metodología y diseños experimentales
Prof. R. Cañete Estrada (Prof. Titular de Pediatría. Universidad de Córdoba)
Fuentes de financiación en investigación.
Prof. N. Olea Serrano. (Catedrático de Medicina Física. Universidad de Granada)
Estadística e investigación.
Prof. M. Delgado Rodríguez (Catedrático de Medicina Preventiva y Salud Pública. Universidad de Jaén)

21.15 h.

Cena de clausura

Salón Neomudejar - Facultad de Odontología

Estadística e Investigación

Miguel Delgado Rodríguez

Catedrático de Medicina Preventiva y Salud Pública Universidad de Jaén. Director CIBER-ESP. Coordinador de "Diseños de Investigación en Ciencias de la Salud" Universidad Autónoma de Barcelona

Ponencias a mesas redondas

El tema encargado es muy amplio, tanto que puede permitir una interpretación desde la filosofía científica hasta lo eminentemente práctico. En esta exposición se buscará responder a las necesidades del clínico asistencial alrededor de una serie de preguntas, que se ilustrarán con ejemplos, breves por lo reducido del tiempo, de la literatura científica y de la vida social, que dan una idea de como se comportan las poblaciones humanas.

La primera de las preguntas es sencilla. **¿Por qué preocuparse de la estadística o de otras disciplinas ajenas a la clínica?** Se puede ganar muchísimo dinero sin conocerla. Se puede ser un médico querido en la sociedad ignorándola. No obstante, algunos profesionales quieren contribuir a trasladar su experiencia a sus compañeros o desean añadir un grano de arena al conocimiento científico. Esto tan solo se puede conseguir si se realiza un estudio correcto, esto es, libre de sesgos que amenacen la inferencia científica [Sackett et al 1991].

La segunda de las preguntas es **¿cuáles son las carencias en investigación de un clínico?** El médico elige normalmente una profesión de contacto íntimo con la sociedad, muy alejada de los números. Es obvio que no quiso ser matemático, por lo que es frecuente el rechazo a disciplinas que se basan en datos numéricos, muchas veces elaborados con procedimientos que resultan esotéricos, incluso en el nombre (regresión logística no condicional, modelo de riesgos proporcionales –el Cox clásico-, por no

mencionar otros procedimientos más nuevos, estadística bayesiana, modelos lineales generalizados, etc.). La bioestadística es una disciplina extraña, situada al principio de la carrera (donde no se entiende por qué es relevante), y muy alejada de la vocación del que quiere dedicarse a la asistencia sanitaria. Ese alejamiento provoca extrañeza ante el análisis estadístico. Al sentir esa carencia de conocimiento numerológico, el clínico busca al que le puede suplir esa falta y por ello recurre al estadístico.

Conviene recordar que el estadístico no tiene formación alguna en conocimiento biológico, y aún menos en como son las poblaciones humanas; es muchísimo más fácil trabajar con ratones, con cultivos celulares, etc., que trabajar con seres humanos, y es un tanto más difícil cuando menos confinados están (es más sencillo con pacientes hospitalizados que con pacientes ambulatorios, que a su vez con sujetos sanos). Este saber el estadístico lo puede adquirir luego, cuando se especializa con los años en el campo de la biomedicina, pero que tan solo una minoría alcanza: porque a un médico le gusta destacar entre los suyos y a un matemático igual y firmar un trabajo en una posición irrelevante en una revista clínica no le da credibilidad ante su auditorio.

Si se repasan brevemente de manera esquemática las fases de una investigación (selección de la población, recogida de datos, y análisis) [Steineck y Ahlbom 1992], al preocuparse de la estadística, que trata de la tercera fase –el

análisis-, se da por supuesto que se conocen bien las dos primeras. ¿Es eso correcto? ¿Cuándo recibe el médico formación en cómo se selecciona una población? Se dirá, lo sabe el estadístico. No, el estadístico, lo único que conoce es la forma de calcular tamaños de muestra bajo ciertas asunciones matemáticas. Una cosa es la teoría y otra la práctica.

Supóngase que se necesitan 500 sujetos para un estudio y se han de reclutar en la calle. Al final se consiguen, pero ha sido necesario abordar a 2000 para conseguirlos (la tasa de participación ha sido del 25%). Al que hace las cuentas le da igual, tiene los 500 sujetos requeridos. Por desgracia, las cosas no son tan sencillas. Ante una tasa de participación tan baja hay que preguntarse si los 500 sujetos incluidos representan a la población a la que se quiere extrapolar los resultados. Si no es así, se hagan las cuentas que se quieran, no serán de ningún valor, por muy sofisticadas que sean, al basarse en una muestra errónea. Por lo tanto, cualquier investigador debe plantearse con rigor si la muestra sobre la que se trabaja es la idónea para alcanzar los objetivos propuestos.

Hay que tener cuidado cuando el investigador establece las condiciones para que un sujeto sea incluido en un estudio. Véase con un ejemplo clásico muy popular. En 1932, el celeberrimo Instituto Gallup, padre de todos los organismos dedicados a hacer encuestas sociodemográficas en el mundo, realizó un sondeo telefónico para ver quien ganaba las elecciones presidenciales estadounidenses de entonces (Landon, republicano, frente a Roosevelt, demócrata). Vaticinó una clara victoria del candidato conservador y la realidad fue otra muy distinta. ¿Por qué se produjo ese craso error? El Instituto puso como condición en su muestreo 'tener teléfono', porque creyó que ya era casi universal, y se equivocó, su distribución era más frecuente entre la clase pudiente (y sigue así en la actualidad). Fue un error introducido por los investigadores. En el terreno asistencial, éste es un problema

que se presenta de forma especialmente aguda en muchos ensayos clínicos. Los criterios de inclusión son con frecuencia restrictivos, buscando pacientes 'piñón', que no son luego los que se encuentran habitualmente en la clínica, por lo que muchos médicos asistenciales se quejan de que los resultados que leen en las revistas más prestigiosas no son aplicables a los pacientes que ven.

Otro problema frecuente, que tiene las mismas consecuencias que el anterior, son las pérdidas, los abandonos de los individuos, en los estudios en los que hay un seguimiento de varios años. Un ejemplo de ello particularmente agudo es el estudio PROOF sobre calcitonina para el tratamiento de la osteoporosis en mujeres menopáusicas [Chestnut et al 2000]. Las pérdidas al cabo de 5 años fueron del 59.3%, más de la mitad de las mujeres. No obstante, los autores concluyeron que la calcitonina fue eficaz (¡?) porque la dosis intermedia disminuía el riesgo de fractura. No fue una conclusión rigurosa. Tal volumen de pérdidas impide el establecimiento de cualquier conclusión, salvo una: la mayor parte de las mujeres no soportaban el tratamiento a largo plazo, algo esencial si se quieren alcanzar efectos duraderos en una enfermedad crónica como la osteoporosis.

Aparte de los problemas en la selección, en los que tan solo se han apuntado algunas razones, al preocuparse tan solo de la estadística parece que no se le concede importancia a la recogida de datos. Puede darse por sentado que un entrevistado siempre dice la verdad. ¿Es así? Un ejemplo popular puede ilustrarlo. En 1990, en Nicaragua, el Comandante Daniel Ortega, del Frente Sandinista (que había liberado al país de la dictadura de Somoza) autorizó unas elecciones libres, y para que el mundo certificara ese hecho autorizó a la ONU a que enviara testigos de la misma. Allí fue el expresidente americano Carter. Cuando la votación se produjo perdió de manera aplastante frente a la candidata liberal Victoria Chamorro (que había luchado con él frente

a Somoza, aunque luego se vio obligada a exiliarse). ¿Cómo es posible que esto se produjera? ¿Cuándo un comunista acérrimo se atreve a pasar por las urnas? Porque cree que va a ganar por goleada y lo cree porque tiene una encuesta en la que se le asegura que obtendrá la gran mayoría de los votos (y por se atreve a poner al mundo como testigo). Esto lleva a preguntarse cómo se hizo esa encuesta. Un militar con mando en tropa con frecuencia no tiene sutileza y no va a encargar a un instituto independiente una encuesta. Utiliza mano de obra barata, sus soldados, que vestidos de uniforme y Kalachnikov (AK 47) en ristre preguntan al campesinado su intención de voto. ¿Qué puede responder un entrevistado ante esa imagen tan sugestiva?

¿Por qué un paciente ha de decir la verdad? ¿Por qué su memoria no puede verse influida por mil hechos? En mi experiencia personal, trabajando con clínicos, en un cuestionario de 300 variables decidieron por su cuenta abreviar el protocolo de alcohol (muy prolijo para ver la cantidad en gramos diaria consumida), y a pacientes de cirugía programada les preguntaron a modo de cribado '¿Vd. Bebe?'. Hay que imaginar con la lista de espera existente hace 15 años lo que puede sentir un paciente cuando se ve interpelado con una pregunta tan inoportuna. El 70% respondieron que 'no', abstemios absolutos (¡?), seguramente por si eso podía influir en una demora adicional a la intervención deseada. Las circunstancias de la entrevista no sólo influyen en el sujeto, también está su memoria, etc. Claro, se puede pensar que estas valoraciones son subjetivas al depender de la respuesta del paciente. Es mucho mejor confiar en mediciones objetivas, como son las pruebas de laboratorio. ¿Los aparatos siempre funcionan bien y todos coinciden? El diagnóstico del cáncer se hace por anatomía patológica, que es el criterio de verdad absoluta. Cuando uno se adentra en el recuento por el ojo humano de células desdiferenciadas en campos

microscópicos se adquiere la conciencia de la subjetividad una vez más. La realidad es que cualquier medición presuntamente objetiva no es válida en el 100% de los casos. Todo esto introduce errores.

Los problemas en la selección de la población y la recogida de datos ponen de manifiesto que los clínicos no sólo deben buscar el conocimiento que les falta en el apartado de análisis de los datos, sino también en las demás fases del método de investigación. Sin ese conocimiento no será posible llevar a buen puerto un estudio, sea del tipo que fuere.

Esto lleva a la tercera de las preguntas, **¿cómo suplir las carencias en metodología de investigación?** A lo largo de los últimos 20 años se ha asistido a la eclosión de la llamada 'medicina basada en la evidencia' (mejor 'en pruebas', la evidencia es incontrovertible), con la difusión de una serie de textos que intentan exponer de manera amigable los entresijos, profundamente antipáticos, de la metodología (los prototipos de esto son el libro de Sackett y las Guías electrónicas JAMA). Así, con una serie de reglas a modo de libro gordo de Petete (Pedro Ruiz, el humorista), el clínico podría discriminar mejor lo que es bueno y malo. Esto está bien como iniciación, para familiarizarse, pero la experiencia enseña que las reglas taxativas no son recomendables. De hecho a veces el 'iniciado' se transforma en un devoto furibundo de la metodología, con la que sacude a todos lo que rodean, en un metodólogo fanático, cuando le falta mucho discernimiento. No se debe olvidar que el auténtico conocimiento del método de investigación radica en valorar la repercusión de los posibles errores sobre el resultado final; esto requiere habilidades cuantitativas avanzadas, que no se adquieren con un master ni con la lectura de unos textos. Con esa formación introductoria no se elimina el consejo del profesional experimentado, ya que no todo es blanco ni negro, sino matices de gris: no existe el estudio perfecto en la investigación de poblaciones humanas;

otra cosa es si se trabaja con ratones en el laboratorio.

Lo anterior no quiere decir que el profesional clínico no se forme en metodología de investigación. Todo lo contrario, es esencial que aprenda los rudimentos de la misma. Debe conocer los sesgos que amenazan cualquier tipo de diseño. Esto es esencial. Hay errores en la selección de la población y en la recogida de datos, pero aún no se ha mencionado un error esencial sin el cual es imposible ni siquiera aproximarse a la estadística. Es el sesgo de confusión, el error introducido por variables extrañas a la asociación que se quiere establecer. Se controla en todas las fases de un estudio, pero asumiendo que las primeras fases son adecuadas, el control final es estadístico. Se dirá pues que lo hagan los estadísticos. No basta, si se quiere hacer bien el clínico y el estadístico tienen que hablar. ¿Por qué? Muy sencillo, para delimitar las variables que pueden confundir una relación se necesita el conocimiento biológico y quien lo tiene es el médico, no el matemático.

La confusión es relevante en la identificación de relaciones de causalidad entre una exposición y un efecto (que constituye uno de los mayores objetivos de la investigación médica, las causas del enfermar). Un factor de confusión es una variable que influye en un efecto, se relaciona con el efecto, y no es intermedia entre la exposición y el efecto [Delgado et al 2008]. Las dos primeras condiciones se comprueban mediante el análisis, pero la tercera exige interpretación biológica y es ahí donde interviene el clínico. Si el clínico no entiende lo que es confusión, no podrá ayudar bien al estadístico.

Falta por comentar una realidad. El ibérico se caracteriza por el deseo de independencia y de autonomía en todo, no quiere depender de nadie. Cada vez son más frecuentes los cursos de metodología, los programas estadísticos son más amigables, y surge la tentación irresistible de volar solo. Conviene recordar algo que con frecuencia se olvida: todo avanza. Si al clínico a veces le cuesta mantenerse al día

con el aluvión de información que cae, no es menor en otros campos. Hacer un curso nos sitúa en un momento del tiempo, y es posible que incluso el material entonces no tenga la profundidad necesaria, pero luego las cosas evolucionan. Hay revistas de metodología y estadística, y son los profesionales de estos campos los que se actualizan a través de ellas, y no los clínicos. Esto lleva a considerar la multidisciplinariedad de la investigación. Debemos tener los rudimentos para el diálogo, pero invitar al epidemiólogo y al estadístico desde el comienzo mismo de la idea. Así se conseguirá un mayor éxito. Es doloroso comprobar que Andalucía tiene tan solo una tasa de éxito en los proyectos presentados ante el FIS del 14%, dos veces y media menos que Cataluña y Madrid. Se caen, no por la idea, sino por el método que desarrollan, y quien les habla lo dice por su experiencia, ya que ha estado 11 años trabajando para el FIS.

REFERENCIAS

1. Chesnut CH III, Silverman S, Andriano K, Genant H, Gimona A, Harris S, et al. A randomized trial of nasal spray salmon calcitonin in postmenopausal women with established osteoporosis: the prevent recurrence of osteoporotic fractures study. PROOF Study Group. *Am J Med* 2000;109:267-76.
2. Delgado Rodríguez M, Llorca Díaz J, Martínez González, MA. Sesgos. En: Sierra López A, Sáenz González M.C, Fernández-Crehuet Navajas J, et al. *Piédrola Gil Medicina Preventiva y Salud Pública*. Madrid: Elsevier Masson, 2008: 161-72.
3. Sackett DL, Haynes RB, Tugwell P. *Clinical epidemiology: a basic science for clinical medicine*. 2ª ed. Boston: Little, Brown & Co., 1991.
4. Sackett DL, Richardson WS, Rosenberg W, Haynes RB. *Evidence-based Medicine*. Nueva York: Churchill Livingstone, 1997.
5. Steineck G, Ahlbom A. A definition of bias founded on the concept of the study base. *Epidemiology* 1992;3:477-82.

Antiadhesión bacteriana. Perspectivas en Urología infantil

Dr. H. Botto

Servicio de Urología Infantil. Hospital de Fox. Suresnes - Paris

Ponencias a mesas redondas

Vaccinium macrocarpon es la única especie de arándanos agrios que tienen capacidad para reducir la infección urinaria. Las otras dos especies no tienen ninguna actividad de este tipo. Esta actividad se debe a las proantocianidinas (PAC) que constituyen el principio activo del arándano agrio. En la actualidad se sabe que la fructosa también presente en los arándanos agrios no tiene ninguna actividad efectiva sobre la infección urinaria. Los PAC tienen propiedades antiadherentes para las fimbrias de *E. coli*. Se fijan a los pili P de las bacterias y estas ya no pueden fijarse al epitelio del tracto urinario que es la primera etapa de la infección urinaria.

Esta actividad es función de la concentración de PAC en la orina. Parece que tomar 36 mg de PAC (con el DMAC método) por día en las mujeres es una buena dosis. Pero hay 5 métodos para el análisis cualitativo y los resultados van de 1 a 5. El método DMAC ha salido hace 4 meses como el método de referencia.

La técnica, la más sensible para la medida de la actividad del arándano agrio es el estudio de la función antiadherente en las orinas. Hasta ahora son muy escasos los ensayos de este tipo y han sido todos hechos con el zumo de arándanos y sobre todo con Urell. Estos resultados serán enseñados y desarrollados durante la presentación.

Pocos son los ensayos clínicos que evalúan la efectividad del extracto de arándanos en las infecciones recurrentes en niños. Sin embargo como se sabe que este extracto es eficaz para las mujeres se

postula que en los niños son un buen producto y una buena dosis debe ser también eficaz.

Pero de todas maneras estos productos se utilizan únicamente como medida profiláctica y no como tratamiento de la crisis aguda de infección urinaria.

TDAH en Andalucía. Nuestros datos

Alfonsa Lora Espinosa
C.S. Puerta Blanca. Málaga

Ponencias a mesas redondas

La **Asociación Española de Pediatría de atención primaria** (AEPap) y la **Asociación de Pediatras de Atención Primaria de Andalucía** (APAap) promueven un grupo de trabajo sobre el Trastorno por Déficit de Atención con o sin Hiperactividad (TDAH) en la infancia y adolescencia. Este grupo formado por pediatras del Servicio Sanitario Público Andaluz de las distintas provincias de nuestra comunidad autónoma, desde hace varios años estudian, investigan, coordinan su actividad con otros profesionales y asesoran a las asociaciones de niños y familias con el objetivo de mejorar la atención clínica de los niños y adolescentes con TDAH.

El Trastorno por Déficit de Atención con o sin Hiperactividad (TDAH) es la entidad psiquiátrica más frecuente en la infancia [1], pero un siglo después de la primera descripción por Still muchos de sus aspectos son desconocidos en los ámbitos sanitario-educativo-social.

Es un trastorno de origen neurobiológico, resultado de una compleja interacción de factores genéticos, con otros ambientales pre, peri o postnatales que llevan a una alteración de la neurotransmisión dopaminérgica [2].

Elia [3] y Faraone [4] junto a otros autores, han publicado implicaciones de distintos *loci* cromosómicos (16p13, 5p13, 6q12, 17p11, etc.), aproximaciones de la interacción genes-medioambiente, y las diferencias de “expresión” genética con la maduración. Los investigadores están de

acuerdo en considerar el TDAH como una condición poligénica y heredable.

El TDAH se relaciona con cambios de volumen y/o función en diferentes áreas anatómicas del cerebro, las nuevas técnicas de neuroimagen funcional nos van acercando a una mejor comprensión de la neuroanatomía del TDAH [5].

La Academia Americana de Pediatría [6] y la *Scottish Intercollegiate Guidelines Network* [7], entre otras [8-11], y en España, el Consenso multidisciplinar [12] proponen un método estructurado para el diagnóstico del trastorno. Para realizarlo deben tenerse en cuenta la frecuencia, duración e intensidad de los síntomas. Los antecedentes personales y familiares, el examen clínico completo y una valoración psicopedagógica para realizar un correcto diagnóstico diferencial.

La sintomatología del TDAH en la infancia y adolescencia se caracteriza por un patrón persistente de: **Inatención selectiva, sostenida y adaptativa**. **Exceso de actividad** en relación a la edad madurativa del niño y, un pobre control de su **Impulsividad**. Este trastorno debe aparecer antes de los 7 años y alcanzar al menos 6 meses de evolución. Los síntomas han de presentarse en dos o más contextos, interfiriendo en la vida social y académica del niño y no se explican mejor por la presencia de otro trastorno mental.

Además de estos síntomas descritos en los criterios de DSM-IV-TR (Diagnostic and Statistical Manual for Mental Disorders), como síntomas cardinales:

inatención, hiperactividad e impulsividad; los niños con TDAH presentan síntomas asociados de conducta, cognición, emocionalidad y adaptación social, problemas de autorregulación de su conducta para adecuarla a las demandas del entorno, con un patrón de respuestas a las contingencias del medio poco sensible a los refuerzos positivos-negativos.

Los alumnos con TDAH presentan un claro déficit en sus funciones ejecutivas [13-16] a nivel cognitivo, que repercute en sus aprendizajes condicionando dificultades a la hora de organizar y planificar las tareas, dirigir las conductas hacia metas, flexibilidad, capacidad de autodirección verbal, resolución de problemas, percepción y valoración temporal [17]. Los niños en edad escolar acusarán estos déficits a la hora de enfrentarse a las tareas académicas.

Todos estos síntomas le originan una disfuncionalidad, aspecto necesario para la confirmación diagnóstica.

La magnitud de este trastorno, determinada por su prevalencia, su trascendencia negativa en el desarrollo del niño y, sobre todo, su vulnerabilidad a un tratamiento multimodal: psico-educación, psicofármacos, terapia cognitivo-conductual e intervención en la escuela, que ha demostrado su eficacia para mejorar el pronóstico y el futuro de estos niños, hacen necesario una evaluación y un abordaje adecuado y temprano en los niveles primarios de atención en salud y educación. [18]

En la mesa redonda revisaremos los aspectos de actualidad del trastorno por déficit de atención con/sin hiperactividad (TDAH) a la luz de los datos del estudio realizado por el Grupo de trabajo-TDAH de la Asociación de Pediatras de Atención Primaria de Andalucía. Estudio realizado en 83 centros escolares de Andalucía, en niños de 6 a 14 años de edad.

Describiremos cómo los resultados del estudio apoyan los conocimientos actuales etiopatogénicos, clínicos, diagnósticos y de tratamiento.

Describiremos la prevalencia observada en los niños de 6-14 años y sus características según se analicen los cuestionarios, o el resultado final tras las entrevistas. En nuestro estudio predomina el género masculino, existe una asociación estadísticamente significativa con el trastorno negativista desafiante, con el bajo rendimiento académico y con la accidentabilidad.

Analizaremos los aspectos diferenciados de los subtipos de TDAH. Las características que hemos observado específicas del déficit de atención, cuyos síntomas a lo largo del tiempo han aparecido y desaparecido de los criterios diagnósticos del DSM para el trastorno y que en la actualidad, autores tan acreditados como Barkley [19], Milich [20] y otros, propugnan más que como un subtipo de TDAH, como un trastorno diferenciado. Este debate está actualmente analizándose por el grupo de profesionales que elaboran el futuro DSM-V.

El diagnóstico es exclusivamente clínico, no existe en la actualidad ninguna prueba analítica o psicométrica que pueda considerarse diagnóstica, puede realizarse en el medio más próximo, por el pediatra de atención primaria en colaboración con el profesorado y equipo de orientación del centro escolar al que el niño acude y si es necesario, en colaboración con el equipo de salud mental.

Es nuestro objetivo al divulgar los datos de nuestra investigación en un foro de la importancia de esta XXXIX Reunión anual de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Oriental y XVIII Congreso de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Oriental, Occidental y Extremadura, aumentar el conocimiento de los pediatras

de nuestra comunidad sobre el TDAH en nuestro entorno.

REFERENCIAS

1. Brown RT, Freeman WS, Perrin JM, Stein MT, Amler RW, Feldman HM *et al.* Prevalence and assesment of attention-deficit/hyperactivity disorder in primary care settings. *Pediatrics* 2001; 107: e43.

2. Lora Espinosa A, Eddy Ives L. Trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad: aspectos prácticos para el pediatra de atención primaria. En: AEPap, 2006. P: 257-9. Ed. Curso de Actualizacion Pediatría 2006. Madrid. Exlibris Ediciones

3. Elia J, Devoto M. ADHD Genetics: 2007 Update. *Curr Psychiatry Rep* 2007; 9 (5): 434-439.

4. Faraone SV, Khan SA. Candidate gene studies of attention-deficit/hyperactivity disorder. *J Clin Psychiatry* 2006, 67 Suppl 8: 13-20.

5. Fassbender K, Schweitzer J. Is there evidence for neural compensation in attention deficit hyperactivity disorder?. A review of the functional neuroimaging literature. *Clin Psychol Rev* 2006, 26 (4): 445-465.

6. American Academy of Pediatrics Committee on Quality Improvement, Subcommittee on Attention-deficit/Hyperactivity Disorder Clinical Practice Guideline. Diagnosis and evaluation of the child with attention-deficit/hyperactivity disorder. *Pediatrics* 2000; 105: 1158-70.

7. Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Attention deficit and Hyperkinetic Disorders in children and young people. A national clinical guideline 2001 (Actualizada agosto 2005, disponible en [www.scot.nhs.uk](#)).

8. National Collaborating Centre for Mental Health. Attention deficit hyperactivity disorder. Diagnosis and management of ADHD in children, young people and adults. London (UK): National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE); 2008 Sep. 59p. (Clinical guideline; no. 72).

9. Institute for Clinical Systems Improvement (ICSI). Diagnosis and management of attention deficit hyperactivity disorder in primary care for school-age children and adolescents. Bloomington (MN): Institute for Clinical Systems Improvement (ICSI); 2007 Mar. 68 p.

10. University of Michigan Health System. Attention-deficit hyperactivity disorder. Ann Arbor (MI): University of Michigan Health System; 2005 Oct. 35 p.

11. Pliszka S, AACAP Work Group on Quality Issues. Practice parameter for the assessment and treatment of children and adolescents with attention-deficit/hyperactivity disorder. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2007 Jul;46(7):894-921.

12. Fernández Pérez M, Hidalgo Vicario I, Lora Espinosa A, Sanchez Santos L, Rodríguez Molinero L, Eddy Ives L, et al.. La atención primaria y el trastorno por déficit de atención con/sin hiperactividad (TDAH): Consenso multidisciplinar y evidencias para la puesta en práctica.

13. Diamantopoulou S *et al.* Impact of Executive Functioning and Symptoms of Attention Deficit Hyperactivity Disorder on Children's Peer Relations and School Performance. *Developmental Neuropsychology*, 2007; 32 (1): 521-542.

14. Fischer M *et al.* Executive Functioning in Hyperactive Children as Young Adults: Attention, Inhibition, Response Perseveration, and the Impact of Comorbidity. *Developmental Neuropsychology* 2005; 27 (1): 107-133.

15. Seidman LJ *et al.* Impact of Gender and Age on Executive Functioning: Do Girls and Boys With and Without Attention Deficit Hyperactivity Disorder Differ Neuropsychologically in Preteen and Teenage Years? *Developmental Neuropsychology*, 2005; 27 (1): 79-105.

16. Weyandt L. Executive Function in Children, Adolescents, and Adults with Attention Deficit Hyperactivity Disorder: Introduction to the Special Issue. *Developmental Neuropsychology* 2005; 27 (1): 1-10.

17. Rebollo MA y Montiel S. Atención y funciones ejecutivas. *REV NEUROL* 2006; 42 (Supl. 2): S3-7.

18. Rodríguez Molinero, L., López, J. A., Garrido, M., Sacristán, A. M., & Martínez, M. T. Estudio psicométrico-clínico de prevalencia y comorbilidad del trastorno por déficit de atención con hiperactividad en Castilla y León (España). *Rev Pediatr Aten Primaria*, 2009; 11(42):251-270.

19. Barkley, R. Attention-deficit hyperactivity disorder. A handbook for diagnosis and treatment. *The Guilford Press*. 2006 New York.

20. Milich, R., Balentine, A. C., & Lynam, D. R. (2001). ADHD Combined Type and ADHD Predominantly Inattentive Type Are Distinct and Unrelated Disorder. *Clinical Psychology: Science and Practice*. 2001; 8(4): 463-487.

Trastornos del lenguaje

Rafael Parrilla Muñoz y Concepción Sierra Córcoles
Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén

Ponencias a mesas redondas

Resumen

El trastorno específico del lenguaje (TEL) o disfasia del desarrollo, es la causa más frecuente, de retraso en el inicio del habla y lenguaje, de trastorno en la comunicación y la conducta adaptativa en el niño. Es posteriormente causa frecuente de problemas de aprendizaje. La tendencia actual es a diagnosticarlo específicamente, al objetivar la discrepancia entre el nivel cognitivo general y el nivel de lenguaje funcional, y no por exclusión de otros padecimientos. La hipótesis de su etiología genética, cada día dispone de más pruebas a su favor. Realmente la etiqueta o apelativo de específico, se podrá utilizar con propiedad, cuando tengamos el marcador genético específico. El cuadro clínico es evolutivo y cambiante con la edad y con la intervención psicopedagógica y logopédica. Es difícil el diagnóstico diferencial precoz entre TEL disfasia, autismo y retraso psicomotor grave, en los tres primeros años de vida. En el TEL podemos comprobar la relación tan estrecha entre lenguaje y desarrollo cognitivo. El pediatra debe tener en cuenta la posibilidad de trastorno del lenguaje en todo niño que consulta por trastornos de conducta, comunicación, y problemas de aprendizaje. La disfasia o TEL es una forma más de las diversas disfunciones cerebrales de etiología genética, que afectan e implican globalmente el funcionamiento cerebral, aunque se manifiestan fundamentalmente por trastorno del

lenguaje. Consideraremos el trastorno de lenguaje siempre que exista una diferencia apreciable entre la valoración cognitiva verbal y la no verbal, aun en casos con retraso mental y trastorno conductual.

Los signos precoces de alarma hay que buscarlos en la etapa prelingüística, en el dialogo visual y gestual, en la atención compartida y en la atención selectiva a su nombre, entre los 9-12 meses. Junto al trastorno comunicativo hay otros trastornos comórbidos como déficit de atención, hiperactividad, trastornos de la relación social, torpeza en la psicomotricidad. Una edad crítica para el pronóstico, es a los cinco años, la presencia de discurso comunicativo y la calidad de este.

Antes de cumplir los dos añitos se debe iniciar la intervención sobre el TEL. La mayor parte de los niños con TEL pueden mejorar con un programa de atención temprana, de intervención psicopedagógica y logopédica. En la mayoría de los trastornos del lenguaje, la etiología es presumiblemente genética y la fisiopatología una disfunción cognitiva del lenguaje. El estudio con pruebas de neuroimagen, neurofisiológicas, neurometabólicas y neurogenéticas, solo estará indicado en casos seleccionados. Debemos ayudar a los padres a comprender que la mejoría es un proceso largo que implica a profesores y terapeutas. Que en ocasiones el niño alcanza un nivel similar a los niños de su misma edad, pero que no siempre es así. Que aunque la mayoría mejoran, el TEL es un

problema persistente a lo largo de toda la vida en la mayor parte de los casos.

INTRODUCCIÓN

Los retrasos en la adquisición del lenguaje, poseen una triple significación, para el pediatra y el resto de los profesionales, de la psiquiatría, psicología y pedagogía, que atienden el desarrollo y el aprendizaje en el niño y los trastornos comórbidos asociados al trastorno del desarrollo del habla y del lenguaje. Primero, la vital importancia del lenguaje para el desarrollo integral del niño y para el aprendizaje. Segundo, es esencial para la comunicación, para el establecimiento de las relaciones humanas y sociales, desarrollo de las habilidades cognitivas y el razonamiento. Tercero, con relativa frecuencia es la manifestación sintomática, signo de alerta, de posibles déficits cognitivos, sensoriales y motores, poniendo de manifiesto la necesidad de estudios diagnósticos y seguimiento especializado y multidisciplinar del niño. Es herramienta básica en la exploración evolutiva del desarrollo psicomotor (controles habituales del niño sano)

El pediatra y demás profesionales que atienden al niño, deben tener en cuenta la posibilidad de un trastorno del lenguaje (que a partir de ahora denominaremos como TEL o Disfasia) cuando atienden a un niño con importantes problemas de comportamiento, de atención, de comunicación.

Frecuentemente ante un retraso o trastorno del lenguaje, nos plantearemos la siguiente duda diagnóstica, qué proporción hay de retraso mental, hipoacusia, autismo, trastorno generalizado del desarrollo (TGD) o TEL, como problema primario o mayoritario. Ésta duda se la expresamos a los padres dibujando un diagrama de Venn; unos círculos que se cortan entre si creando unas porciones comunes y otras únicas. Un sector circular

es el autismo TEA, otro es el TEL, TDAH, TGD, y existen sectores que están o incluyen ambas patologías y evolucionan desplazándose en un sentido u otro, ganando o perdiendo manifestaciones y características sindrómicas.

Consideramos siempre que los trastornos del lenguaje están determinados biológicamente, aunque sin subestimar las consecuencias para el desarrollo psicológico del niño y la comorbilidad con trastornos psicoafectivos; que nos deben orientar a buscar la ayuda de la psicología y psiquiatría y otros profesionales. Necesitarán estos niños un abordaje multidisciplinar.

Cerca del 70% de los niños que presentan necesidades educativas especiales, presentan problemas del aprendizaje, consistentes en trastorno de los procesos básicos implicados en el empleo del lenguaje o bien la alteración del habla o del lenguaje, y trastornos en los que la alteración del lenguaje es uno de los síntomas definitorios, como el autismo. Los trastornos del lenguaje inciden en áreas importantes del funcionamiento cognitivo, emocional, comunicativo y social. La tasa de enfermedad psiquiátrica comórbida y de problemas psicosociales en los niños con TEL oscila según los casos entre el 20% y el 50%. Lo más frecuente es la asociación de TDAH, seguido de trastorno de ansiedad, negativismo, depresión por frustración y baja autoestima. Vemos la importancia del diagnóstico y el tratamiento precoz de este problema.

Es la impresión de los padres o del pediatra de que hay un retraso del desarrollo del habla/lenguaje, el mejor indicador del problema, tanto o más que cualquier sistema formal de detección sistemática. Lo indicado es realizar estudios de valoración, lo mejor es que se lleven a cabo por un grupo multidisciplinar, por especialistas que se acostumbren a trabajar conjuntamente y se comuniquen

sus puntos de vista con fluidez. Enumeramos sin ninguna clase de orden jerárquico a los diferentes profesionales que tienen que colaborar en las evaluaciones y seguimiento de estos niños con trastornos del lenguaje: Audiólogo, logopeda, neuropsicólogo, pedagogo, psicólogo clínico, pediatra, neuropediatra, neurofisiólogo, oftalmólogo, terapeuta de educación especial, rehabilitador, maestro o maestra de preescolar, profesional de atención temprana.

Hasta ahora en nuestro medio, los caminos que sigue el niño, al cual se le ha detectado un déficit de comunicación, de lenguaje, de atención, son los siguientes. Los padres acuden al pediatra con sus sospechas o bien es en la escuela infantil donde la tutora hace las correspondientes apreciaciones a los padres. El niño con sospecha de déficit auditivo pasa a un centro de audiología o el pediatra lo deriva directamente a neuropediatría. En otras muchas ocasiones el pediatra solicita que sea atendido el niño por un centro de atención infantil temprana (CAIT). En Neuropediatría, en la mayoría de los casos, encontraremos a un niño que tiene un trastorno del lenguaje, un trastorno disfásico de etiología idiopática y en contadas ocasiones un trastorno del espectro autista o un retraso psicomotor.

Entre todos los profesionales que atienden al niño por este problema, tratamos de utilizar un lenguaje común. Pero aún no tenemos una definición totalmente clara de TEL, y lo seguimos definiendo por exclusión de otras patologías; el niño no es sordo, no es autista, no tiene una encefalopatía. Aún cuando positivamente se reconoce a los minutos de observarlo, si el niño es disfásico, si es autista, si se trata de una encefalopatía o de un retraso psicomotor. Es un niño que no habla bien, en relación a su edad, pero que te atiende y confronta la mirada, que comprende algunas palabras y acciones, sobre todo dentro de un contexto. En otros casos no es clara la

atención al medio ni la confrontación de la mirada. Niño que quiere comunicarse, que explora la consulta con cierta inteligencia. Dicho trastorno suele evolucionar cambiando su semiología en entrevistas sucesivas. En la mayoría de los casos, se consigue, que el niño hable y se comunique de forma aceptable, aprenda de forma aceptable, pero el problema genético se seguirá manifestando evolutivamente, con una serie de disfunciones conductuales y de aprendizaje, que precisarán de seguimiento longitudinal multidisciplinar, hasta que se complete el desarrollo neuropsicológico infantil. Siendo frecuente que veamos al niño con 2-3 añitos por TEL, le demos el alta a los 5 años por mejoría y nuevamente consulta a los 7 años por fracaso escolar hiperactividad y déficit de atención, dislexia. El pediatra tiene que seguir periódicamente a estos niños y supervisar el tipo de intervención que reciben. En Neuropediatría vasta con una evaluación inicial y una segunda a los 6 meses o un año tras la intervención psicopedagógica y logopédica comprobando que la evolución es positiva. Repetimos que la intervención temprana mediante tratamiento del habla/lenguaje suele ser eficaz para ayudar a mejorar el trastorno del lenguaje y comunicación del niño.

DESARROLLO NORMAL, ETAPAS DE LA ADQUISICIÓN NORMAL DEL LENGUAJE

Para hablar de los trastornos del lenguaje, debemos definir previamente lo que significa la normalidad. Vamos a distinguir los aspectos fonológicos, sintácticos, semánticos y pragmáticos. Habitualmente se piensa en el lenguaje en su forma hablada, pero también puede incluir una forma visual (se habla de lenguaje corporal, del lenguaje gestual natural) El desarrollo del lenguaje es genético, propio de la especie. El desarrollo normal del habla y del lenguaje depende de la capacidad del niño de oír, ver, entender y recordar. De contar con las

habilidades motoras, sociales y comunicativas suficientes.

Primero son las capacidades preverbales y de estas se pasa a las verbales; la comprensión de la información del lenguaje precede al empleo de la palabra hablada. El desarrollo del lenguaje suele seguir un patrón bastante predecible que suele ocurrir paralelo al desarrollo intelectual general.

Elementos componentes del lenguaje: la **semántica** se refiere al significado específico de las palabras, las frases y las oraciones. La **prosodia** se refiere al ritmo, entonación y modulación del tono de las palabras, frases, que comunican las intenciones del que habla. Los aspectos claves de **La pragmática verbal** son el inicio, la unión, y la finalización de las conversaciones, y el ofrecimiento de suficientes referencias contextuales al compañero de comunicación. La **pragmática no verbal** incluye el contacto visual, la expresión facial, la postura corporal y los gestos. Los niños con buenas habilidades pragmáticas son capaces de compensar los defectos gramaticales y semánticos.

Se consideran las siguientes etapas en el desarrollo del lenguaje: Gorjeo y balbuceo primario indiferenciado en el primer semestre. Balbuceo imitativo o canónico segundo semestre. Primeras palabras y holofrasas en segundo año. También podemos hablar de etapa prelingüística y etapa lingüística.

Etapas prelingüística: Presuponemos que el feto en el último trimestre de gestación percibe el habla de su madre. Hemos comprobado como al explorar al recién nacido y este llorar, le hemos dicho a la madre que le hable y le consuele, y al hablarle la madre, ha dejado de llorar. Claramente distingue la voz humana y su cerebro responde dejando de llorar, le presta atención auditiva. Éste sería uno de los signos más precoces de presunción de

normalidad comunicativa, La atención a la voz humana de la madre. Al contrario sería signo de desarrollo atípico el bebé que no se consuela o calla ante las palabras de consuelo de su madre. El bebé se percata progresivamente de su individualidad y empieza a diferenciar personas y objetos. Responden con creciente discriminación a los sonidos circundantes y finalmente aprenden a responder correctamente a algunas palabras hacia el 9º mes. Responden diferenciando la prosodia la entonación y los gestos que acompañan al habla y lenguaje de los mayores que le rodean, desde los 3 meses de edad. Responden selectivamente a su nombre y comprende la palabra “no” a partir del año.

Semántica Prelingüística (Montilla 1995) Los recién nacidos y bebés de pocas semanas son capaces de fijar su mirada en la nuestra y mantenerla con atención, y la atención es señal inequívoca de estado receptivo, que cuando es mutua refleja comunicación. Estamos asistiendo al inicio del diálogo visual. Repite la mímica facial y gestual que le mostramos, desarrollando así otra forma de comunicación, el diálogo gestual. Pronto con las primeras vocalizaciones y sonidos consonánticos, el bebé responde al “ajoo” de la madre. Se inicia el diálogo vocálico. Hace mucho hincapié Montilla en este periodo prelingüístico, por su precoz valor predictivo y por la importancia en la comunicación madre-hijo. Y propone fomentar esta temprana etapa comunicativa, el diálogo visual, gestual, vocálico, puede ser de valor en el desarrollo psicoafectivo y lingüístico del bebé, y también interesante en el diagnóstico precoz de alteraciones.

Atención compartida o referencia conjunta: Para otros muchos autores, es a partir del 5º- 6º mes, cuando el niño comienza a ser capaz de compartir su atención con otra persona, preferentemente a través de la mirada y la imitación y los intercambios vocálicos. A los 10 meses pueden iniciar el decir adiós con

el gesto de la mano, hacer palmitas. Al final del primer año señala un objeto mediante el dedo índice o señala el objeto mirando a donde está. El bebé comienza a comprender órdenes, anticipando la capacidad decodificativa a la codificativa o expresiva.

Etapa Lingüística: Alrededor de los 12 meses inicia las primeras palabras y obedecen ordenes sin que medien gestos “dame el biberón” ¿hasta donde estas de papá? y más tarde el juego simbólico, meciendo la muñeca o dando de comer a mamá, a partir de los 18 meses utiliza un plato como volante de un coche imaginario o la escoba como un caballo, o un palo como espada o escopeta. Señalan las partes del cuerpo que se le pide. Comienza la teoría de la mente; conjeturas acerca de las intenciones del otro. **Las primeras palabras con intención de lograr un propósito:** papá, nene, mamá, adiós, hola, no, tu, eche por leche, aba por agua, alleta por galleta, descubren el poder del lenguaje como herramienta para influir sobre las personas. La palabra frase, pronto resulta insuficiente y se da el salto a combinar palabras generando frases, la expansión sintáctica, permitiéndole paso del pensamiento al lenguaje y del lenguaje al pensamiento. **La combinación de dos palabras, entre los 18 meses y los 2 años,** como papá dormir, papá moto, nene llora, pelota allí, no jugo, mío juguete. Los cambios fonéticos hacen que solo entienda al niño su familia. El ritmo de adquisición de palabras se va incrementando de una a la semana a los 15 meses a una diaria a los 2 años.

Una tercera etapa de **conversaciones simples, de los 2 a los 3 años,** iniciando intercambio verbal con otras personas y otros niños, fundamentalmente en el jardín infantil, en la guardería. Son capaces de obedecer órdenes de dos pasos y señalar objetos cuando se le describen para que se utilicen o funcionan. **Empiezan a hacer preguntas y a responder a preguntas** y a comunicar

más información que la que contiene una o dos palabras. La afirmación de un niño, lleva a la respuesta de otro, al comentario de un tercero y se crea un dialogo en cadena, un dialogo social. Esta es una de las razones de la mejoría y avance en el lenguaje cuando acude el niño a la guardería infantil. Se logra perfeccionamiento de lo fonológico pero persisten cambios de fonemas que hacen ininteligibles las palabras complejas y hacen el discurso ininteligible para quien no esta familiarizado con el habla peculiar del niño.

Expansión morfosintáctica elemental tercer año; nombre adjetivo, verbo objeto, pronombres personales, posesivos y adverbios. A los 3 años, tanto los padres como los extraños comprenden la mayoría de lo que hablan los niños. El conocimiento y el empleo de preguntas se dominan típicamente a los 4 años de edad. La pregunta ¿está la pelota debajo de la silla? Difiere de la afirmación, la pelota está debajo de la silla.

A los 5 años, los niños, son capaces de responder a preguntas como quién, por qué, y cómo. Utilizar el lenguaje para obtener información y regular su comportamiento. **Aumento rápido de la complejidad, de los 3 años a los 6 años,** aumentando de manera impresionante el vocabulario, sus conversaciones se hacen más prolongadas y expresan más sus oraciones, se hacen entender en las asambleas de preescolar y explican a sus padres, que les ha ocurrido en el colegio. Se considera que entre los 6 y 8 años se consigue el dominio del lenguaje de los adultos. **Con 8 años** su lenguaje debe ser idéntico al lenguaje de los adultos. Empiezan a captar las sutilezas de la ironía, el sarcasmo y el humor.

Localizaciones anatómicas del lenguaje

Aunque en la práctica, para el abordaje de los TEL, nos servirá muy poco

el conocimiento del asiento de las estructuras encefálicas para el lenguaje, es bueno recordar su localización en el hemisferio izquierdo del **área de Broca**, zonas perisilvianas, opérculo rolándico y pie de la tercera circunvolución frontal, del procesamiento fonológico, morfosintáctico, y lexical del lenguaje. **El área de Wernicke**, corteza asociativa, cara superior de la primera circunvolución temporal izquierda, por detrás del área auditiva primaria, junto con la circunvolución supramarginal y el pliegue curvo. Así como las estructuras homologas del hemisferio derecho y las prefrontales de ambos hemisferios que poseen mayor implicación en la atención, adecuación contextual, prosodia y cualidades emocionales del lenguaje. **El cerebelo**, también desempeña función relevante no sólo en el control motor articulatorio del habla, sino también en la programación fonológica-sintáctica y probablemente en la recuperación lexical. Recordamos el caso de un niño de 4 años con aparición de trastorno del lenguaje que presentaba en resonancia cerebral un pequeño quiste cerebeloso (astrocitoma de bajo grado) que tras su extirpación, se recupera del trastorno del lenguaje. Es relativamente frecuente el hallazgo de megacisterna magna en niños con retraso del lenguaje. Los estudios de neuroimagen no han sido concluyentes, a la hora de identificar lesiones cerebrales en la mayoría de niños con TEL o disfasia. La resonancia cerebral y otras técnicas de neuroimagen actualmente disponibles añaden poca información útil a la práctica habitual para diagnosticar o clasificar un TEL o disfasia.

BASE GENÉTICA DE LAS DISFASIAS

El lenguaje humano, es como es, por una determinada genética propia de la especie humana. En la actualidad desconocemos que genes intervienen en el lenguaje y en que genes ocurren los cambios o mutaciones que causan el trastorno específico del lenguaje. En la actualidad se considera que los trastornos

del lenguaje están determinados biológicamente. Pero no disponemos de pruebas específicas para su detección. Una vez descartadas alteraciones cerebrales que puedan causar un trastorno motor del lenguaje y una encefalopatía que cause entre otros trastornos afasia o apraxia verbal, suponemos que el TEL es causado por trastorno del genoma. Se han encontrado o atribuido Ligamiento significativo en distintas regiones del genoma; 13q21, 16q24, 19q13. En la familia KE se ha llegado a identificar una mutación en 7q31 que afecta al gen FOXP2 (que codifica uno de los factores de transcripción que intervienen en la morfogénesis cerebral) las disfasias poseen una base genética según el modelo poligénico multifactorial. Los trastornos del lenguaje se agrupan claramente en familias. Encontraron que la tasa de concordancia de TEL en gemelos monocigotos era del 80% y del 50% en dicigotos. Los miembros del mismo grupo familiar con idéntica mutación tenían diferentes formas de TEL. En un mismo síndrome como el síndrome de Williams, el trastorno del lenguaje es grave en el caso de una duplicación del locus causante, y es leve en el caso de microdelecciones.

EPIDEMIOLOGÍA

Para Narbona la mayoría de los casos de retraso del lenguaje están en el límite de la variabilidad normal, retraso articulatorio, retraso simple del lenguaje y remiten de forma espontánea o con ayuda psicopedagógica mínima durante el periodo preescolar. Y a partir de los 6 años queda un 4% que se reparte entre: hipoacusia 0,3% retraso mental o autismo 2% y TEL 1,5%, haciendo un conjunto del autismo y el retraso mental. Las tasas de prevalencia varían del 2% al 10% según como se definan los límites del trastorno. Hay un considerable solapamiento entre retrasos y trastornos del habla y del lenguaje en los niños. El 50% de los niños pequeños con desarrollo tardío del habla también presentan un desarrollo tardío del

lenguaje expresivo y el 40% tienen un retraso de la comprensión. Los trastornos del habla y del lenguaje afectan alrededor del 8% de los niños en edad preescolar. Hasta el 20% de los niños de 2 años presentan retraso en el comienzo del habla. El 5% de entre 3-5 años presentará tartamudeo.

PATOGENIA

Los trastornos del lenguaje se asocian con un déficit fundamental en la capacidad cerebral de procesar información compleja con rapidez. Disminuyendo la capacidad del niño para comprender y responder adecuadamente en un contexto verbal. Limitaciones en la memoria de trabajo verbal para procesar la información lingüística. Los estudios neurofisiológicos muestran latencias anormales en las fases iniciales del procesamiento auditivo en los niños con TEL. Son escasos los hallazgos que relacionan el trastorno del lenguaje con anomalías estructurales. Tampoco está suficientemente aclarada la relación entre paroxismos en el EEG y los TEL. Algunos autores destacan lo frecuente de alteraciones de EEG de sueño en niños con TEL.

SÍNTOMAS TEMPRANOS DE ALERTA

Es evidente la importancia del reconocimiento temprano de los problemas del desarrollo. El tiempo perdido durante estos años críticos puede no recuperarse jamás. La intervención temprana en los problemas del habla y del lenguaje suele ser eficaz para mejorar las habilidades de comunicación y conductuales adaptativas en comparación con la ausencia de tratamiento. La mayoría de autores encuentran mejora clara de las dificultades fonológicas y del lenguaje expresivo con la intervención. No es tan clara la mejora cuando el problema es de comprensión, de lenguaje receptivo.

Antes de especificar las áreas de evaluación a considerar, es preciso identificar a los niños de elevado riesgo de tener problemas significativos del desarrollo. Identificar a los niños de riesgo de desarrollar trastornos de la audición. Hoy en día en la mayoría de las maternidades se realiza el despistaje sistemático de los neonatos por medio de las otoemisiones acústicas. Pero ante la posibilidad de aparición de trastornos auditivos durante el desarrollo, seguimos considerando niños de riesgo como los que tienen antecedentes familiares de sordera, han sufrido de infecciones congénitas, pesos inferiores a los 1500 gramos, hiperbilirrubinemia con cifras de exanguinotransfusión, meningitis bacterianas, asfixia grave. En estos niños se hace un seguimiento más exhaustivo de la atención auditiva y del inicio de las primeras respuestas a palabras y sonidos. Es frecuente identificar el TEL en la visita de puericultura, en el control del niño sano. Algunos padres ya alertan sobre su sospecha ante la falta de respuesta auditiva de sus hijos. O bien al tener hijos mayores y comparar a su pequeño con los hermanos o con el primario de la misma edad y con un desarrollo normal.

Signos de alerta para el pediatra en la detección sistemática de problemas del lenguaje para enviar al niño al especialista con el fin de evaluarlo detenidamente. O remitirlo a un CAIT para valoración del habla lenguaje, si es solamente éste el problema detectado. **A los 3-6 meses** el niño que no calla, ni muestra consuelo, cuando la madre responde desde fuera de su campo visual, consolándolo. El niño que no sonríe ante las expresiones faciales de otro ser humano. El bebé que no mantiene comunicación visual, gestual, dialogo vocálico con su cuidadora.

A los 10 meses, la ausencia o pobreza de balbuceo, la falta de respuesta a los sonidos ambientales y no responder a dos o tres palabras. La ausencia de confrontación de la mirada, de contacto

ocular, la falta de reconocimiento de familiares y extraños. La ausencia de comunicación intencionada tanto para pedir como para declarar.

A los 12 meses, la falta de respuesta de orientación hacia el nombre. La ausencia de la conducta de señalar y la ausencia de las conductas para mostrar objetos (estos signos precoces son más frecuentes en el autismo y menos en TEL).

A los 15 meses de edad el niño que no utiliza al menos tres palabras, o no mira o no señala a 5 objetos o personas citados por los padres. Aparecieron las primeras palabras, pero se ha estancado.

A los 18 meses, la emisión de menos de diez palabras diferentes. Deben usar al menos estas 10 palabras aisladas con algún propósito específico y no solo como imitación. No utiliza el papá o mamá. No sigue instrucciones sencillas (ve a por tus zapatos) **De los 18 a los 24 meses** el niño se comunica, tiene iniciativas en el juego y respuestas ante demandas o preguntas sencillas; el niño que parece vergonzoso o tímido que no habla y no se comunica no es normal. El pediatra debe indagar como es la comunicación del niño en la casa o en la guardería. **A los 24 meses**, la ausencia de enunciados con dos palabras, combinadas para formar oraciones simples inteligibles. Debe señalar fotos o partes del cuerpo cuando se nombran. Utiliza menos de 25 palabras. El retraso en la aparición y adquisición del lenguaje y la falta de respuesta a las emisiones adultas. La sordera aparente constituye una señal de alarma más frecuente en el grupo de niños con autismo, pero es igualmente importante en el grupo con TEL.

Se encuentran relaciones entre el desarrollo del lenguaje, la impulsividad, la falta de atención. Aproximadamente el 50% de los niños con TEL presentan un escaso uso o un uso inadecuado de los gestos comunicativos en la interacción con las personas de su entorno. Creando

dificultades en atribuir las dificultades comunicativas como secundarias a los problemas de lenguaje o como definitivas del cuadro clínico. Así mismo se encuentran problemas en la coordinación.

A los 30 meses, no responde verbalmente o niega/afirma con la cabeza a preguntas. Sigue sin utilizar frases o enunciados de dos palabras, incluyendo nombre/verbo.

A los 36 meses, la ausencia de enunciados de tres palabras. No pide las cosas por su nombre, ecolalia a las preguntas, no comprende preposiciones o palabras de acción, no sigue instrucciones dobles.

El niño que gesticula pero no habla, asiente o niega con la cabeza, señala, se encoge de hombros y muestra los objetos, pero no habla, está motivado para comunicarse, puede tener apraxia o sordera.

El niño parece no oír o no escuchar o no entender las palabras. No se gira cuando pronuncian su nombre. El niño no parece reconocer ni mirar los objetos o a las personas nombradas. La hipótesis de sordera es descartada por la audiometría. El niño decía palabras entre los 12 y 18 meses y luego dejó de decirlas. Este tipo de regresión se encuentra en la cuarta parte de los niños con autismo, pero no es específico del autismo. Y también lo vemos en un 10% de niños con TEL. Igualmente ocurre con la ecolalia, no es específica del autismo. Los factores más destacados de riesgo de problemas del habla y del lenguaje son el antecedente familiar de retraso del habla/lenguaje, y el sexo masculino.

El primer síntoma de alarma, es el motivo más frecuente de consulta, la percepción por parte de los padres o del pediatra, de retraso en la adquisición del lenguaje. Tradicionalmente el retraso en la adquisición del lenguaje se ha considerado

como una manifestación de patologías específicas subyacentes; dentro de un modelo de diagnóstico médico. Si no hay sufrimiento fetal, si no hay sordera, si no hay un retraso mental evidente, si no hay una fisura palatina que dificulte la fonología. Se dice a la madre que no se preocupe que ya hablara el niño. Tranquilizando falsamente a la madre y perdiendo un tiempo precioso y crítico.

No es probable que un trastorno neurológico se manifieste exclusivamente en retraso en la adquisición del habla y el lenguaje. Pero la evaluación neurológica y pediátrica completa nos puede poner al descubierto otros trastornos del desarrollo asociados al retraso del lenguaje y a veces la causa subyacente específica (en pocos casos hemos encontrado una visceromegalía que nos orienta a una mucopolisacaridosis o a otras enfermedades de acumulo como la enfermedad de Nieman Pick) que durante mucho tiempo solo se manifiesta por trastorno o retraso del lenguaje, hiperactividad, déficit de atención, retraso madurativo.

CLASIFICACIÓN CLÍNICA DE LOS TRASTORNOS DEL HABLA Y DEL LENGUAJE EN EL NIÑO

Déficit auditivo, sordomudez. Disglosias. Disartrias. Trastorno del desarrollo de la pronunciación. Dislalias. Trastorno del ritmo y de la fluencia. Tartamudeo. Farfuleo (taquifemia y habla atropellada)

Trastornos específicos del desarrollo del lenguaje; Disfasias

Disfasias expresivas (déficit de programación fonológica. Apraxia verbal congénita)

Disfasias Mixtas (déficit mixto fonológico sintáctico. Déficit anómico sintáctico. Agnosia verbal congénita)

Afasias adquiridas durante la niñez. Síndrome de afasia epilepsia (síndrome de Landau-Kleffner)

Trastornos psicolinguísticos. Trastorno semántico-pragmático. Trastornos generalizados del desarrollo: trastorno de Asperger. Autismo infantil. Trastorno generalizado del desarrollo no especificado. Carencias socioafectivas tempranas. Mutismo selectivo. Retardo mental, trastorno de forma y de funciones lingüísticas.

Crespo y Narbona, plantearon la hipótesis, de que el espectro de TEL es un trastorno básico único cuyas manifestaciones clínicas pueden ser diversas en forma y gravedad, entre individuos de una misma familia y dentro del mismo individuo según la edad. Los miembros del mismo grupo familiar con idéntica mutación tenían diferentes formas de TEL. La edad en la que los niños son diagnosticados y evaluados es una variable importante en cualquier estudio.

Los trastornos de la comunicación son uno de los problemas del desarrollo más comunes en la pediatría general. Se dice que hasta el 17% de los niños de 2 años de edad tienen inicio tardío del habla. Y hasta el 37% de los niños de 3 años con trastorno del lenguaje tienen disminuidas sus capacidades cognitivas no verbales. Los trastornos de la comunicación se caracterizan por una sustancial discrepancia entre el lenguaje y el desarrollo cognitivo no verbal. Se trata de diferenciar y distinguir claramente los niños con TEL de los niños con retraso del lenguaje por trastorno más generalizado de la función cognitiva. Pero es posible encontrar TEL en niños con retraso mental y TEL en niños autistas, aunque es más difícil su diagnóstico. El DSM-IV acepta el diagnóstico de trastorno de la comunicación en una amplia gama de alteraciones concomitantes, siempre que las dificultades del lenguaje sean superiores a las habitualmente asociadas a

estos problemas. Para considerar que hay un trastorno específico del lenguaje o un trastorno de la comunicación, este debe interferir con los logros académicos y con la comunicación social.

La alteración del lenguaje pragmático suele ocurrir en el contexto del TEL aunque se ha reconocido como síntoma de una serie de trastornos como el autismo y el trastorno generalizado del desarrollo, el síndrome de Asperger, el trastorno de aprendizaje no verbal y el daño del hemisferio cerebral derecho.

Trastornos del desarrollo de la pronunciación; Dislalias.

Los problemas del desarrollo en algunos niños parecen circunscribirse de modo primario a la adquisición de la fonología. Se trata de la persistencia de ciertas formas de articulación que son normales durante los primeros tres años de vida. Persistencia de emisiones inmaduras de ciertos fonemas como lo haría normalmente un niño más pequeño. Muchas veces el trastorno consiste en omisiones por simplificación en la combinación de consonantes, gobo por globo. Con frecuencia la dislalia es múltiple y hace ininteligible el habla. La fluencia del niño con dislalia es normal y en todo caso mucho mejor que el niño disfásico. La dislalia suele responder bien al tratamiento logopédico.

El tartamudeo o espasmofemia: se producen bloqueos y repeticiones de una sílaba o un grupo de sílabas, con sincinesias cefálicas. Hay un tartamudeo evolutivo transitorio o fisiológico en el tercero o cuarto años de vida.

Trastornos motores del habla. Disartrias.

El desarrollo del lenguaje requiere un control neuromuscular complejo. Los niños con trastorno neuromuscular con

encefalopatías estáticas, del tipo de la llamada parálisis cerebral infantil, por lo general tienen problemas con el habla y el lenguaje. Otras disfunciones motrices menos graves como las que pueden presentar los niños con trastornos del tipo de las llamadas enfermedades del neurodesarrollo o disfunciones cerebrales mínimas, también interfieren con la adquisición del lenguaje. El trastorno en el control neuromuscular con origen en cerebro, cerebelo, tálamo, tronco cerebral, causan disartria, por debilidad, cambios de tono, incoordinación, de los músculos que intervienen en el habla. Con frecuencia en mayor o menor grado se afecta la deglución y la masticación en estos niños. Aunque es frecuente que los niños con TEL sufran en grado variado dificultades en las praxias orolinguales. La disartria puede manifestarse con palabras pastosas, consonantes y vocales distorsionadas, con un habla lenta y difícil. La resonancia nasal puede variar por un mal control velofaríngeo.

La Dispraxia es un trastorno de la programación o secuenciación de los complejos movimientos que participan en la producción del lenguaje. Produciendo omisión de sonidos en el discurso. Disminución de la inteligibilidad del discurso, mucho más que en palabras aisladas. En la disartria se alteran más las consonantes y en la dispraxia se alteran tanto las vocales como las consonantes. La dispraxia se relaciona con las llamadas disfalias expresivas; niños cuya comprensión verbal parece normal, pero con poco o nulo desarrollo verbal. Estos niños dispráxicos o apráxicos hoy se incluyen dentro de los trastornos específicos del lenguaje. No se ha identificado una lesión o anomalía anatómica específica como posible causa. El pronóstico es menos favorable que en otros casos de trastorno de la articulación. El problema suele persistir.

Trastornos primarios del desarrollo neurológico del lenguaje, Disfasias, trastornos específicos del Lenguaje

Llamados por otros autores como **trastornos primarios del lenguaje y del conocimiento** (para nosotros la causa más frecuente de retraso del lenguaje) hace referencia a la estrecha interrelación entre el desarrollo cognoscitivo y la adquisición del lenguaje. Así el retraso mental se considera una de las causas de déficit de la adquisición del lenguaje, pero tal consideración parece simplista. El desarrollo cognitivo y la adquisición del lenguaje están íntimamente relacionados. Ciertos pasos en el desarrollo cognitivo deben preceder a otros en la adquisición del lenguaje. Por otro lado la adquisición del lenguaje contribuye al desarrollo cognitivo. Nos encontraremos niños con déficit de lenguaje por déficit cognitivo y niños con déficit cognitivo por déficit en el lenguaje. La cuestión no es baladí, pues la tendencia general es a no hablar del trastorno del lenguaje, sino ha poner en primer lugar y como diagnóstico el retraso mental o cognitivo. Considerando simplistamente que la causa es el déficit cognitivo y el efecto el trastorno del lenguaje. Las interrelaciones entre los procesos del conocimiento y el lenguaje no pueden ser caracterizadas con base en una relación causa efecto simple.

En un tiempo se aplicaba el término de niño afásico, afasia del desarrollo, a aquel niño que no hablaba, pero con el tiempo se vio que era incorrecto aplicar este termino neurológico a niños tan diversos en la causa o etiología de su retraso en la adquisición del lenguaje. No es lo mismo un síndrome de Angelman que un autista, un niño con tetraplejia espástica por asfixia, etc. Se pasó a utilizar una terminología indefinida, de niños con déficit específicos en la adquisición del lenguaje y luego se describían de la manera más precisa las manifestaciones particulares de cada niño. Nuestra generación hablaba de niños disfásicos, de

disfasia y en la actualidad cada vez se impone más la denominación de trastornos específicos del lenguaje. Pero es un término descriptivo que se queda corto e inexacto, pues frecuentemente se acompaña de otros trastornos o disfunciones comórbidas y otras muchas veces no es tan específico. Como neuropediatras nos suena mejor el término disfasia, pues hace referencia a la disfunción cerebral que supone el trastorno del lenguaje.

Los componentes formales del lenguaje se adquieren tarde y de forma defectuosa. Con la evolución y el apoyo logopédico se puede adquirir lenguaje oral suficiente para la comunicación, pero el problema de base suele persistir y comprometer el aprendizaje de la lectoescritura y el manejo de formas complejas de discurso.

Alteraciones concomitantes. Trastornos comórbidos.

Es frecuente que los niños con TEL presenten también **trastorno de la coordinación motora y dificultades de atención selectiva y concentración en tareas cognitivas**. Poco menos de la mitad de los niños diagnosticados de TEL, presentan retrasos de la psicomotricidad gruesa y fina. La exploración meticulosa de las habilidades motoras de los niños con TEL, fueron parecidas a las de niños cronológicamente más pequeños. Y algunos retrasan el control de esfínteres. Hay deficiencias cognitivas generales en la alteración específica del lenguaje, aunque en general pueden tener capacidades globales no verbales en grados medios o altos de la capacidad cognitiva. Se ha demostrado alteración en las tareas de memoria a corto plazo tanto visuoespacial como verbal. La asociación habitual de alteraciones cognitivas no verbales y motoras en los niños con trastornos del lenguaje, lleva a algunos autores a indicar que la expresión TEL, es inadecuada, pues el 87% de los preescolares con alteración

del lenguaje, tuvo problemas del desarrollo asociados.

Problemas emocionales y del comportamiento, asociados al trastorno del lenguaje. Por regla general el desarrollo social y emocional de los niños está correlacionado con el desarrollo del lenguaje. Los niños con retraso del lenguaje se relacionan mejor con niños de menor edad o con adultos o niños mayores que saben interpretar sus intenciones, que con niños de su edad de desarrollo normal. Los niños con dificultades de comunicación suelen presentar problemas sociales, emocionales y comportamiento. Trastornos con déficit de atención, trastorno de ansiedad, trastorno oposicionista y desafiante. La máxima frecuencia de trastorno psiquiátricos se da en los que el trastorno es fundamentalmente de comprensión del lenguaje y menos en los que solo tienen alterado lo expresivo. En general los que tienen trastorno expresivo y receptivo, presentan síntomas compatibles con TDAH. Los niños tienen dificultades para entender a sus compañeros y se marginan, se frustran, y pueden reaccionar con rabietas o agresividad o inhibición. Muchos niños con TEL presentan dificultades en las interacciones sociales; pues la interacción social depende de la comunicación oral. A pesar del trastorno de comunicación participan en juegos simbólicos, poseen imaginación, reciprocidad afectiva, y muestran conductas de referencia conjunta adecuadas a su edad (que los diferencian claramente de los niños con trastorno del espectro autista)

Retraso Madurativo o retraso Simple del lenguaje

El retardo simple constituye motivo frecuente de consulta. Los límites entre los retrasos simples del lenguaje y lo que solíamos denominar disfasia del desarrollo y ahora TEL no están claramente definidos. Situación que ocurre en general con todas las funciones en desarrollo. Los niños con

retraso del desarrollo del lenguaje expresivo, sin pruebas de presentar un trastorno motor del habla y cuya comprensión del lenguaje receptivo es normal, pueden tener un retraso madurativo del lenguaje expresivo. Una variante normal del desarrollo y su diagnóstico se establece por exclusión. El 40% de los niños que acuden con retraso del desarrollo del lenguaje tienen retraso simple del lenguaje o retraso madurativo del desarrollo del lenguaje. Lo que realmente confirma el diagnóstico es la evolución favorable y por lo tanto no podemos anticipar el pronóstico. Algunos rasgos nos hacen diferenciar el retraso simple del lenguaje de los TEL: Retraso de la expresión verbal en dos o más evaluaciones sucesivas. Afectación global de todos los aspectos de la expresión (incluida pobreza de vocabulario) afectación de la comprensión y compromiso del uso social del lenguaje. El niño con retraso simple del lenguaje vasta a veces el que entre en una escuela infantil donde está en contacto con otros niños de su edad sin retraso del lenguaje. Los padres suelen acudir a la siguiente revisión comentando lo bien que ha resultado meter al niño en la guardería. Pese a las dislalias la prosodia y la semántica comunicativa son buenas. El niño comprende bien y es comunicativo.

Pruebas Complementarias en TEL o Disfasia:

En el paciente individual rara vez están indicados estudios de neuroimagen o de EEG de sueño. Pues como hemos dicho no es probable que un trastorno neurológico se manifieste exclusivamente en retraso en la adquisición del habla y el lenguaje. La mayoría de los niños con TEL tiene una exploración neurológica normal, y los estudios de neuroimagen raras veces muestran anomalías focales en la estructura cerebral.

Sin embargo la **valoración neuropsiquiátrica** puede encontrar, en

escaso número de casos, una causa subyacente al trastorno del lenguaje. Recordamos el caso de un niño de 2 añitos que acuden por trastorno de conducta, berrinches, hiperactividad y retraso en la adquisición del lenguaje. En el electroencefalograma, aparecen puntas y punta-onda focales, y multifocales. Se inicia intervención psicopedagógica y logopédica y a los meses aparecen crisis epilépticas, de variada semiología. Se realiza EEG de sueño tras privación de sueño y aparece un trazado con paroxismos de punta onda en el 80% del trazado de sueño. Las crisis se controlan con valproato y clonazepam, más tarde se precisan corticoides y se cambia el clonazepam por clobazam y se cambian los corticoides por ACTH, su evolución es de mejoría con dependencia de los corticoides, ahora tiene 5 años, fue diagnosticado de síndrome de Landau Kleffner, se comporta como una disfunción en varias áreas del neurodesarrollo. Es un niño con disfunción epiléptica, del lenguaje, de la atención, hiperactivo. Y como repetimos en muchas ocasiones, junto al trastorno del lenguaje el trastorno cognitivo. De todas formas en los casos como el referido, es difícil establecer una relación causa efecto entre las alteraciones del EEG y el TEL. y de la misma forma es difícil establecer correlación entre las alteraciones del EEG y los posibles beneficios del tratamiento con antiepilépticos. Es cuestionable la recomendación de practicar EEG a todo niño con TEL y se suele recomendar en determinados casos; cuando hay regresión, cuando no evoluciona con la intervención, en casos graves, cuando se asocian crisis epilépticas y trastornos de conducta.

La tendencia actual es a recomendar que el niño con retraso del lenguaje sea evaluado primeramente por el neuropediatra. Esta recomendación se basa en las numerosas dimensiones médicas y neurobiológicas del problema, la consideración de etiologías específicas y la evaluación de problemas asociados.

Algunos profesionales discrepan de esta medida, sobre todo en los casos frecuentes de retraso simple del lenguaje; una variante normal del desarrollo.

Los padres están preocupados por el trastorno del desarrollo que presenta su hijo, lo primero que nos piden, es que descartemos una alteración estructural del cerebro, del sistema nervioso central. La evaluación neurológica sirve para esto, pero cada vez es más difícil, desde un punto de vista médico social, no solicitar una resonancia cerebral y un electroencefalograma en un niño que con dos años no habla, no atiende, no se comunica. Pero la experiencia nos confirma que solo obtenemos hallazgos en el 5% de los TEL. Cada vez con más frecuencia nos vemos obligados a establecer un protocolo de estudio del trastorno del desarrollo neurológico; solicitamos resonancia cerebral, electroencefalograma, cariotipo y en casos determinados, siempre orientados por la historia clínica y la exploración, solicitamos x-frágil, aminoácidos, ácidos orgánicos, amonio, láctico, pirúvico, alfa-fetoproteína, ácido úrico, CK, colesterol. Y según hallazgos y evolución en 6 meses con la intervención y nueva exploración física, seguimos con sialotransferrinas para CDG, Linfocitos vacuolados, estudio en LCR de neurotransmisores, biopsia de piel, biopsia de músculo y cadena respiratoria, en casos muy seleccionados.

Valoración del habla y del lenguaje por logopeda.

El paso inicial, muy importante, pocas veces realizado, es la valoración del habla y del lenguaje por el profesional especializado, el logopeda. Mucho antes de realizar una valoración neuropediátrica completa, el logopeda (en nuestro medio indistintamente el profesional de la psicología, neuropsicología, logopedia, o un equipo multidisciplinar especializado en el desarrollo neuropsicológico infantil) realizarán un análisis detallado de todos los

aspectos de la conducta comunicativa del niño, descripciones de su desarrollo fonológico, semántico sintáctico y pragmático. Su comprensión lingüística, su comunicación no verbal y su juego simbólico. Estableciendo si existen retrasos significativos, establecer la gravedad del retraso, describir el funcionamiento en áreas conductuales comunicativas y simbólicas y sugerir áreas que deban ser evaluadas o investigadas.

Resulta más económico posponer los estudios y pruebas neurológicas, hasta que no se haya realizado la valoración del habla y el lenguaje referidos. Como decimos en la mayoría de los casos de niños con retraso del lenguaje sin otras áreas afectadas, posponemos la petición de pruebas a la valoración e intervención del logopeda durante unos meses. Volvemos a evaluar al niño y según su evolución y así actuamos.

Valoración por fonoaudiólogo en el trastorno de la audición

Inicialmente el niño aprende a hablar en parte por imitación del habla de quienes le rodean. El pediatra debe reconocer los signos precoces de la hipoacusia o de la sordera y solicitar un estudio audiológico precozmente. Ya en la etapa prelingüística hay que sospechar el diagnóstico. Si un niño no presta atención auditiva, si no balbucea, si no emite bisílabos ni sus primeras palabras a la edad que se espera lo primero es asegurarnos de que oye realizando una exploración audiológica. Estos niños pueden quedar afectados para siempre si no reconocemos a tiempo la naturaleza de su problema lingüístico. Generalmente los niños con retraso del lenguaje nos llegan remitidos del Otorrino a donde los envió su pediatra. Efectivamente cuando en los controles de salud infantil los padres hacen apreciación respecto a dificultades en la atención auditiva o en respuestas vocálicas; el pediatra solicita de inmediato una valoración ORL. Debe pensar en déficit de atención por TEL o por TEA.

No hay pruebas convincentes de que el antecedente de otitis media con derrame durante los años preescolares se asocie con deficiencias clínicamente significativas en el lenguaje receptivo o expresivo. Tampoco hay pruebas convincentes, sobre los beneficios para la audición y el lenguaje de la miringotomía con inserción de tubos de timpanostomía; todas estas afirmaciones son discutibles.

Valoración del desarrollo por neuropsicólogos del desarrollo

La capacidad cognitiva no verbal o el funcionamiento neuropsicológico del niño debe valorarse para determinar si el niño padece retraso mental, y las conductas sociales para determinar si tiene autismo u otra forma de TGD. Estas valoraciones nos servirán o deben de servirnos para determinar si el déficit en la adquisición del lenguaje es un trastorno específico o forma parte de déficit más generales del desarrollo. Si predomina el TEL o está asociado a trastorno cognitivo, a otros trastornos o disfunciones cognitivas y conductuales, o se trata primariamente de un retraso mental y el retraso del lenguaje y la comunicación es el primer signo de este retraso general o trastorno generalizado del desarrollo no especificado. En nuestro medio, no disponemos habitualmente de esta posibilidad, y en unos 20 minutos que es el tiempo que habitualmente disponemos por paciente; tenemos que suplir a neuropsicólogo o psicólogo del desarrollo y con una batería de preguntas y de juguetes y cuando el niño es capaz de utilizar el lápiz, el dibujo, terminamos valorando su desarrollo y cociente madurativo y determinando que otros déficit de desarrollo tiene. Tenemos que decir que siempre disponemos de aquellos juguetes que habitualmente los niños prefieren; hay que estar actualizado y saber que animalitos salen en TV, que tipo de vehículo, coches, motos, prefieren y siempre disponemos de una bicicleta tipo triciclo o un cochecito descapotable para

que el niño se anime y colabore. Pelotas de diferentes tamaños y canasta para encestar. Y algunos instrumentos musicales como un xilófono, una flauta, un silbato. Lápicos de colores, rotuladores. Historias gráficas con viñetas de colores y dibujos y fotos y algún cuento para el niño que sabe leer y podemos explorar la lectura junto a la memoria y la comprensión de lo leído.

En el medio pediátrico, sobre todo en los centros de salud, se extendió la aplicación como test de rutina de la prueba de Denver del desarrollo, que aportaba alguna información preliminar pero con el paso del tiempo, ninguna de estas escalas constituyen una evaluación adecuada del desarrollo. Hemos aprendido que es fundamental la observación del niño durante su juego espontáneo y el dialogo con el niño mediante el juego y la provocación de algunas respuestas específicas verbales y gestuales, donde el propio niño te va diciendo o mostrando su nivel de desarrollo.

Trastorno Pragmático del lenguaje

Identificado por primera vez por Rapin y Allen en 1983, como síndrome semántico-pragmático y posteriormente Bishop como trastorno pragmático del lenguaje. Las dificultades de lenguaje en el campo de la pragmática es lo que generalmente se observa en los niños autistas altamente funcionales. La evolución a largo plazo de estos niños hacia una normalización progresiva (aun con ciertas limitaciones de sus habilidades sociales y comunicativas) los diferencia con respecto de los niños del espectro autista.

Es peligroso suponer que todos los niños con dificultades pragmáticas tienen autismo o TGD no especificado. Pues muchos niños cambian con la edad, a veces es preciso un seguimiento longitudinal, para comprobar que muchos niños que a los dos añitos los catalogamos de TGD, pierden su comportamiento autista y desarrollan habilidades para comunicarse.

Un déficit grave en la comprensión del lenguaje verbal y gestual, puede afectar el desarrollo comunicativo temprano del niño, y parecernos un trastorno del espectro autista TEA. Posteriormente con la intervención asistimos a la recuperación de la atención y comunicación socioemocional.

Los síntomas de las dificultades pragmáticas comprenden la literalidad extrema y las interacciones sociales y verbales inadecuadas, por una incorrecta interpretación del significado y el contexto del lenguaje. El trastorno pragmático a menudo ocurre en el contexto de un TEL, pero se considera un síntoma de variados trastornos, como la lesión del hemisferio cerebral derecho, el autismo, el síndrome de Asperger, el síndrome de Williams, y los trastornos del aprendizaje no verbal.

TRASTORNOS DEL LENGUAJE SECUNDARIOS

No están de acuerdo todos los autores, sobre niños con problemas "secundarios" del lenguaje; a trastorno predominante de la atención, niños con epilepsia, retraso psicomotor, niños con autismo, parálisis cerebral infantil, retraso mental. Interpretando que los problemas del lenguaje son secundarios a otro tipo de disfunción (secundaria) cognitiva, epiléptica, etc.

En el caso de niños con retraso mental debido a síndromes genéticos específicos, es muy variada la presentación del retraso mental y del trastorno de lenguaje. Casos relativamente frecuentes donde se aprecia la variabilidad del trastorno del lenguaje, son el síndrome x-frágil, el síndrome de Angelman, el síndrome de Williams. Existiendo grandes variaciones individuales incluso dentro de un mismo síndrome genético. Nunca hay que privar de tratamiento logopédico a un niño con un síndrome genético o con retraso mental de variada etiología, por una valoración errónea de su potencial

cognitivo y la identificación tardía de su TEL, que está agravando su trastorno comunicativo.

Tratamiento. Programas de intervención.

Antes de considerar cualquier tratamiento debemos resaltar la importancia de la evaluación individual detallada del problema o problemas de consulta.

La intervención médica poco puede aportar para superar los problemas del habla y del lenguaje, salvo en los casos de sordera con el implante coclear o los audífonos en casos de hipoacusia. En el resto de los casos, nuestro cometido es la identificación del problema y la posible causa del problema, la derivación a especialistas en intervención, la coordinación del equipo multidisciplinar, la información a la familia e interpretación del proceso y participar en dirigir al niño al tipo de tratamiento intervención y educación especial más adecuada y apropiada. Recayendo la responsabilidad principal en el logopeda, que será quien ponga en marcha el programa que considere más necesario para facilitar la adquisición del habla y lenguaje. El logopeda junto a psicólogos y pedagogos completarán el programa para evitar las consecuencias negativas del TEL y falta de comunicación sobre las relaciones sociales, familiares y escolares del niño. Recordamos la importancia de considerar el lenguaje en el contexto del desarrollo cognitivo y afectivo del niño. Los objetivos del tratamiento del habla, tratan de hacer un habla más inteligible. Los objetivos del tratamiento del lenguaje, tratan de aumentar el vocabulario (léxico) y la comprensión del significado de las palabras (semántica) y el uso social del lenguaje (pragmático)

Hay que orientar e instruir a los padres, para que entiendan los problemas que tiene su hijo. Para que sean capaces de

poner en marcha actividades, que faciliten la labor de logopedas y pedagogos, en el hogar ayudando a su hijo en la adquisición del lenguaje.

Es un error habitual de algunos padres y de algunos profesionales, suponer que un trastorno temprano del lenguaje, equivale sistemáticamente a autismo. Y volcar todos sus esfuerzos en el estudio etiológico de lo que tiene el niño, olvidando la importancia de lo que hace el niño y lo que se puede hacer por el niño y para que el niño haga. Dejando al neuropediatra la labor del diagnóstico diferencial. Los cambios y la respuesta del niño a la intervención, con mejoría de su capacidad de comunicación y desaparición de sus trastornos de conducta y aislamiento social. Así lo que hasta estos momentos parecía un problema primario de autismo, con falta de intereses y déficit social, con la mejora progresiva de la comunicación se aclara evolutivamente.

Enseñaremos a los padres a conseguir una buena atención por parte del niño, a que le hablen de forma clara, pausada, con una terminología natural y muy objetiva, acompañando sus palabras de objetos, gestos, maneras, maniobras, repitiendo rutinas y encadenamientos lógicos de acciones y hechos y utilizando asociaciones de ideas y acciones sencillas, inmediatas. El niño para hablar tiene que comprender, oír, entender, interiorizar, asociar, intuir. No abusar de repetición de palabras o hechos que no entiende o no comprende. Repetimos con frecuencia a los padres que no es nada interesante el supuesto logro de contar hasta diez, cuando el niño no sabe que en su mano derecha tiene cinco dedos, o que en su mano izquierda tiene el mismo número de dedos, que no tiene noción del significado numérico, que no sabe que significa tres, ni dos, ni sabe ni conoce ni comprende el concepto de cantidad, de más o menos, ni restar.

Tratamos que comprendan los padres que el niño no solo tiene dificultad para expresar, que aunque en la mayoría de los casos, está menos afectada la comprensión, esta se ayuda del contexto y que tiene disminuida la capacidad natural de la abstracción; es decir si levantamos y mostramos las manos diciendo dos manos, y enseñamos dos muñecos y decimos dos muñecos, y dos peras, y dos plátanos y dos lápices y así repetidamente puede que se encienda la luz en la mente del niño y comprenda la palabra dos. Ahora bien si preguntamos al niño cuantas manos tienes, puede que finalmente consigamos que nos responda dos. Pero si preguntamos cuantos años tienes, generalmente el niño con TEL no responde, salvo si de forma automática en cada cumpleaños le han repetido hasta la saciedad tres, tres, tres. Pues significar el tiempo, los días, los meses, los años, requiere una abstracción mayor, pues la percepción del pasado y del futuro y de la cantidad en esta cuestión hay que enseñársela de otra forma y manera; podemos mostrarle un bebé y decir un año, mostrarle un niño y decir dos años y un papa y decir muchos años y así repetidas demostraciones relativas a la edad según crecimiento altura y masa corporal. Lo mismo le indicamos con los colores, el tomate rojo, la sangre roja, el calcetín rojo, hasta que asimilan que lo común entre todo lo que le enseñamos es rojo. Suponemos que en los CAIT tienen programas de atención temprana donde parte del programa además de indicar la manera de intervenir con el niño ayudan a los padres a saber como hacerlo.

Otros programas de intervención se basan en los grupos reducidos de niños con el mismo problema de retraso en la adquisición del lenguaje y otros problemas relacionados del desarrollo. Cada vez es más frecuente en el preescolar las aulas especiales de disfásicos o de autistas. Es generalizado en las consultas de neuropediatría el aconsejar a los padres cuyo niño no acude a guardería que lo matricule en la escuela infantil y que si es

posible en esta escuela exista personal especializado en pedagogía o psicología o un maestro infantil de audición y lenguaje. Con la esperanza de que el contacto con otros niños de su misma edad sin problemas de desarrollo servirá para facilitar el desarrollo lingüístico. Este planteamiento suele ser suficiente en los niños con retraso simple del lenguaje, pero en general no es efectivo pero si algo útil en los niños con trastorno específico del lenguaje. Seria el primer nivel de intervención la estimulación reafirmante del lenguaje. Proponiéndose otros dos niveles más; reestructuración del lenguaje y la sustitución del lenguaje. Este último nivel es crucial en los niños con problemas importantes de expresión o que se expresan de manera ininteligible, los niños con apraxia verbal. Hay que ofrecer a estos niños la posibilidad de comunicarse por cualquier medio; comunicación total, comunicación aumentativa, por signos, fotos, pictogramas

Programas de intervención basados en sistemas aumentativos: Información auditiva más visual y la producción de gestos que acompañan la emisión verbal. Los gestos nunca pretenden sustituir el lenguaje oral, sino reforzar el aprendizaje de los aspectos deficitarios. Monfort y Juárez proponen utilizar gestos de apoyo al fonema semejantes a los que se emplean con niños sordos. Se asocia un gesto a cada fonema y se le proporciona ayudas pictográficas que recuerdan el gesto asociado. Sistemas de signos manuales de apoyo al fonema.

Para los niños en edad escolar depende de lo afectados que estén, van a requerir clases de educación especial, o bien colegios especiales, y los que están menos afectados se matriculan en clases ordinarias y salen para recibir determinadas clases de apoyo o sesiones especiales de terapia del habla y lingüística unas horas del día dos o tres días en semana. El niño con TEL tiene mucho más riesgo de presentar problemas de

aprendizaje de la lectura y escritura una vez que entra en la escuela; dislexia. También hay que tener en cuenta que la enfermedad psiquiátrica comórbida y problemas psicosociales son más frecuentes en los niños con discapacidades del desarrollo del habla o del lenguaje; desde un 25% hasta un 50% suelen padecerlas. Estas afirmaciones enfatizan aún más lo fundamental del reconocimiento y tratamiento temprano de este problema.

PRONÓSTICO

Es difícil pronosticar los logros funcionales del niño que vemos por primera vez con TEL. El seguimiento longitudinal, la respuesta a la intervención y tratamiento nos aproximan a un pronóstico más acertado. La información que nos aporten otros miembros del equipo multidisciplinar que atiende al niño, la información neuropsicológica sobre la inteligencia no verbal; esta variable está entre las más importantes que determinan el pronóstico. Así pues si el niño muestra un funcionamiento no verbal inteligente y muestra mejoría con la intervención logopédica en unos meses, podemos dar a la familia un buen pronóstico. En general tanto para la disfasia como para el autismo hay una edad, los 5 años, que si el niño ha iniciado un lenguaje aceptable y muestra como venimos diciendo signos de inteligencia no verbal aceptable, el pronóstico es bueno. El niño que a los 5 años sigue empleando palabras aisladas y escasas, con falta de comunicación espontánea y fluida, hace sospechar un pronóstico pobre.

Es poco probable que los niños con problemas de lenguaje después de los 5 años mejoren y se vean libres de sus problemas.

La mayoría de los niños con TEL mejoran con la intervención logopédica, excepto aquellos que presentan dispraxia verbal. La persistencia de las dificultades

del lenguaje se asocia a malos resultados en el desarrollo global y en un nivel insuficiente de autosuficiencia social en la vida adulta. Incluso los niños que a los cinco años están hablando de forma eficaz, siguen mostrando dificultades del lenguaje en la edad adulta (la misma dificultad que con frecuencia observamos en los padres, cuando nos cuentan los problemas de su hijo) y el 50% presentarán problemas de lectura.

CONCLUSIONES

Es importante la detección precoz de signos y síntomas de alerta de los trastornos de la comunicación y de su causa más frecuente el TEL. Antes de cumplir los dos añitos se debe iniciar la intervención sobre el TEL. La mayor parte de los niños con TEL pueden mejorar con un programa de atención temprana, de intervención psicopedagógica y logopédica. En la mayoría de los trastornos del lenguaje, la etiología es presumiblemente genética. El estudio con pruebas de neuroimagen, neurofisiológicas, neurometabólicas y neurogenéticas, solo estará indicado en casos seleccionados. Debemos ayudar a los padres a comprender que la mejoría es un proceso largo que implica a profesores y terapeutas. Que en ocasiones el niño alcanza un nivel similar a los niños de su misma edad, pero que no siempre es así. Que aunque la mayoría mejoran, el TEL es un problema persistente a lo largo de toda la vida en la mayor parte de los casos. Debemos prevenir la aparición de trastornos comórbidos psiquiátricos y de aprendizaje, que se presentarán en el 50% de los casos de TEL.

REFERENCIAS

1. J. Montilla, E. Mendoza, A. Jiménez, N. Valencia. Lenguaje, Desarrollo normal y patológico. Capítulo 32, 1305-1356, Tomo II **Neurología y Neuropsicología Pediátrica**. J. Montilla Bono/ M. R. Gómez.

2. Mark D. Simms y Robert L. Schum **Trastornos del desarrollo del lenguaje y de la comunicación.** Capitulo 32.2 **Nelson Tratado de Pediatría,** volumen I, 18ª edición, 2009 Elsevier España.

3. Fernando Mulas, ed. **Trastornos del Lenguaje.** 2008 Viguera Editores S.L Barcelona España. Edición realizada para Instituto Valenciano de Neurología Pediátrica (INVANEP)

4. Robert, L. Rusell. Mark D. Simas. **Lenguaje, comunicación y lectoescritura: patología y tratamiento.** Clínicas Pediátricas de Norteamérica. 2007, Volumen 54, Número 3. Saunders.

5. Miguel Serra, Elisabet Serrat, Rosa Solé, Aurora Bel y Melina Aparici. Capitulo 2, Psicología evolutiva de la comunicación y el lenguaje. Capitulo 3, Bases sociales y cognitivas del lenguaje.

6. Juan Narbona. Claude Chevie-Muller. **El lenguaje del niño.** Desarrollo normal, evaluación y trastornos. Masson 1997 Barcelona España.

7. Juan Narbona. **El lenguaje del niño y sus perturbaciones.** Capitulo 54, **Neurología Pediátrica.** 3ª Edición. Fejerman. Fernandez Álvarez. 2007 Editorial Panamericana. Madrid España.

8. Isabelle Rapin. **Disfunción cerebral en la infancia. Neurología, cognición, lenguaje y conducta.** 1987 Ediciones Martínez Roca Barcelona España.

9. Ferrando Lucas, MT. **Trastornos del desarrollo del lenguaje.** Capitulo 36, pag 358-364 **MANUAL DE NEUROLOGÍA INFANTIL.** 1ª Edición 2008 Publimed. Madrid.

10. Richard M, Flower. Trastornos en la adquisición del lenguaje. Capitulo 14, 252-264 **Manual de Neurología Pediátrica** de Bruce O. Berg. 1987 Manual Moderno. México.

11. Jean A. Rondal. Xavier Seron. **Trastornos del lenguaje 3.** Afasias, retrasos del lenguaje, dislexia. PAIDOS/Neurología y Conducta. Segunda edición 1991

12. Trastornos del desarrollo del lenguaje y de la comunicación. Mark D. Simms y Robert L. Schum. Capitulo 32.2. Volumen I. **Nelson Tratado de Pediatría.**

Kliegman Behrman Jenson Stanton. 18ª edición. Elsevier Saunders

Atención temprana

Concepción Robles Vizcaíno
UGC Pediatría. H. C. San Cecilio. Granada.

Ponencias a mesas redondas

El desarrollo de las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) y la especialización en la atención al neonato críticamente enfermo ha conseguido un incremento de la supervivencia de estos pacientes, que en ocasiones se acompaña de una mayor morbilidad, siendo considerados como “recién nacido de riesgo”, ya que por sus antecedentes prenatales, perinatales o postnatales pueden ocasionar anomalías en su desarrollo motor, sensorial, cognitivo o conductual, pudiendo ser éstas transitorias o definitivas. (1,2)

Los estudios desarrollados sobre la plasticidad cerebral y sus bases biológicas, impulsaron el desarrollo de la Atención temprana (AT) mediante el seguimiento de los niños considerados de riesgo y la intervención en los que presentan alteraciones en el desarrollo. En la década de los 80 se crean las primeras Unidades de Seguimiento y Estimulación Precoz/Unidades de Maduración con unos criterios de inclusión en los programas de seguimiento que se han ido modificando en función de las experiencias de los distintos centros y de los recursos disponibles para llevarlos a cabo (3). Sin embargo, han de pasar unos años hasta que en el año 2000 el Real Patronato de Atención a la Discapacidad edita el libro blanco de la AT y la define como el “conjunto de intervenciones, dirigidas a la población infantil de 0 a 6 años, a la familia y al entorno, que tienen como objetivo dar respuesta lo mas pronto posible a las necesidades transitorias o permanentes que presentan los niños con trastornos en su desarrollo o que tienen riesgo de padecerlos. Estas intervenciones, que

deben considerar la globalidad del niño, han de ser planificadas por un equipo de profesionales de orientación interdisciplinar o transdisciplinar (4).

La Sociedad de Neonatología y el Libro Blanco de la Atención Temprana, establecen dos grandes grupos: riesgo biológico y riesgo ambiental, englobándose dentro del primero el riesgo neurológico y el sensorial visual y auditivo (4). En el año 2004 la federación Estatal de Asociaciones de Profesionales de la Atención Temprana (GAT) estableció una nueva forma de clasificación: Organización Diagnóstica para la Atención Temprana (ODAT), con una estructura de tres ejes: Eje I describe los factores de riesgo biológico (prenatal, perinatal, postnatal). Eje II Factores familiares de riesgo (padres y familia) y Eje III Factores ambientales de riesgo (entornos ambientales y sociales de estrés y exclusión social) (4,5)

En la Tabla 1 se recogen los factores de riesgo biológico, sensorial y ambiental de mayor repercusión en el desarrollo (6)

No obstante es importante reseñar que hay niños que sin contar entre sus antecedentes situaciones de riesgo, pueden presentar en su evolución alteración del desarrollo, por lo que se incluirán en el protocolo de seguimiento hasta llegar a un diagnóstico y en el programa de intervención temprana.

Recientemente (año 2009) la Consejería de Salud de la Junta de Andalucía ha publicado dentro de los Procesos asistenciales, el proceso de seguimiento Recién Nacido de Riesgo (7), proceso en el que han participado un equipo multidisciplinario con un desarrollo de las diferentes actuaciones a llevar a

C. Robles Vizcaíno. Atención temprana

cabo en este grupo de pacientes; el proceso estará dentro del programa general de Diraya y actualmente se encuentra en fase prueba.

Aunque contamos con diferentes instrumentos para clasificar al niño de riesgo, es importante que se constituya una escala de gravedad de los diferentes riesgos que pueda tener un recién nacido; para ello tendremos que valorar de forma continuada los problemas que ha presentado a lo largo de su hospitalización, la gravedad de los mismos (bajo, medio o alto riesgo) y la repercusión en su desarrollo futuro para establecer la prioridad del seguimiento. (7,8, 9)

Antes del alta hospitalaria se propondrá un plan de atención compartida (PAC) o de planificación en función de las características de cada niño. El Equipo de Orientación Terapéutica (EOT) será el responsable de realizar el plan de actuación. Estará formado por los profesionales que atienden al niño durante su estancia en el hospital (neonatólogo, pediatra, neuropediatra, psicólogo, fisioterapeuta) y los que se incorporan a su seguimiento a partir del alta, (Pediatra de AP, enfermera gestora de casos, profesionales del centro de intervención infantil temprana (CAIT) de referencia y trabajo social en los casos que se requieran. La coordinación corresponde al servicio de Pediatría siendo el responsable el médico referente del hospital para AT; para que esta planificación sea operativa se requiere la presencia de estos profesionales de forma simultánea y en el mismo espacio de trabajo (preferentemente en el hospital).

El PAC debe establecer los objetivos para el primer año de vida del niño con riesgo o lesión establecida, así como organizar las orientaciones oportunas para el seguimiento al alta hospitalaria.

En las fechas próximas al alta, se debe realizar una valoración neurológica y aproximación sobre la competencia neurológica del recién nacido, valorando el estado de vigilancia, conexión visual y movimientos anormales de los ojos,

actividad motora espontánea, motricidad dirigida y provocada, los automatismos de marcha, volteo y reptación y la calidad de los esquemas y encadenamientos motores que junto con la movilización pasiva y la valoración de las longitudes musculares, pondrán de manifiesto la integridad del sistema nervioso del niño. (11, 12)

Recientes investigaciones de Prechtl (13) sobre la observación de la motricidad espontánea, permiten realizar una aproximación del estado neurológico del recién nacido, sin hacer grandes maniobras y que han mostrado una correlación bastante fiable en cuanto al pronóstico del niño a los dos años de edad.

La permanencia prolongada en la Unidad neonatal y la presencia de algunas Patologías puede influir en la evolución del niño y su posterior desarrollo, por lo que la intervención durante el periodo de Hospitalización y posteriormente en el hogar es de especial interés (6). Las principales alteraciones van a estar relacionadas con los problemas respiratorios, ortopédicos, de organización postural y sensoriales que pueden repercutir de forma directa en el desarrollo psicomotor del niño.

El seguimiento programado del desarrollo se llevará a cabo desde el nacimiento hasta la edad escolar ((0 a 6a), pero si la evolución es favorable, de forma consensuada con el equipo se finalizará tras dos años de normalidad, siendo el pediatra de AP el que continuara vigilando la aparición de señales de alerta

El plan de seguimiento e intervención se realizará en función del riesgo (8, 9, 10)

Riesgo social: seguimiento en AP con intervención de trabajo social. Evaluar la necesidad de remitir a CAIT

Riesgo psicológico: seguimiento por AP, valorando la necesidad de derivación a T. social, CAIT, y/o Unidad de salud mental infantil (USMI)

Riesgo biológico con exclusión de SNC el seguimiento se llevara a cabo por el especialista correspondiente y el pediatra

C. Robles Vizcaíno. Atención temprana

de AP, pero si detecta señales de alerta del desarrollo valorar derivación a CAIT

Riesgo biológico y /o neurosensorial: se establecerá el seguimiento en función de la gravedad del mismo; si el riesgo es bajo, se realizará en AP y ante señales de alerta derivación a atención hospitalaria especializada y CAIT; si el riesgo es moderado se hace imprescindible aparte de la valoración por pediatra de AP, valoración de su desarrollo psicomotor a los 6, 12, 18 y 24m. Ante la normalidad del desarrollo se dará de alta y continuara el seguimiento en AP; en presencia de elevado riesgo, problemas complejos o asociación de riesgos, el seguimiento se hace obligatorio en el hospital y la intervención en el CAIT correspondiente, todo bajo la coordinación del neonatólogo/ /neuropediatra/ pediatra (7, 10)

Los niños con lesión del Sistema Nervioso tendrán su seguimiento en hospital con la coordinación de neonatólogo/neuropediatra/pediatra y la intervención oportuna en CAIT

Este plan de atención compartida se complementará con un plan de intervención individualizada de AT (PIAT) (7) que cumplirá con los siguientes requisitos: El pediatra será el referente del caso, derivando a un único especialista (neuropediatra) quien coordina el resto de actividades hospitalarias (estudios complementarios). Se establecerán las revisiones periódicas para reevaluación de los casos complejos, completar diagnósticos y efectividad de la intervención.

En la medida que el niño crece sus necesidades cambian y será un nuevo equipo de responsabilidad (educación) el garante de su control evolutivo siempre en coordinación con Atención Primaria y Especializada en los casos que lo precisen. Es imprescindible que previamente se realice una reunión conjunta entre AT y Equipo escolar que plantee los objetivos a cubrir en esta nueva etapa, la modalidad de intervención y la intensidad de la misma.

El algoritmo de organización del seguimiento queda recogido en la Tabla 2

REFERENCIAS

1. Parmelee AH. Assesment of the infant at risk during the first year. Follow up of the risk newborn. A practical approach. The optimal concept. Early Hum Dev. 1979; 34: 201-5.
2. Fernández Álvarez E. Factors de risc i signes d'alerta de les anomalies del desenvolupament psicomotor en el medi hospitalari. But. Soc. Cat. Pediatr.1990; 50:193-9.
3. Artigas-Pallarés J, Atención Precoz de los trastornos del neurodesarrollo. A favor de la intervención precoz de los trastornos del neurodesarrollo. Rev Neurol 2007; 44(supl 3): S31-S34
4. Federación Estatal de Asociaciones de Profesionales de Atención Temprana. Definición de Atención Temprana. Libro Blanco de la Atención Temprana. Real Patronato sobre Discapacidad. Documentos 55/2005: 12-14
5. Federación Estatal de Asociaciones de Profesionales de Atención Temprana. Organización diagnóstica para la Atención Temprana. (ODAT) Real Patronato sobre Discapacidad. Documentos 2004: 29-45.
6. Robles C, Poo P, Poch ML, Atención temprana: recursos y pautas de intervención en niños de riesgo o con retrasos del desarrollo. Protocolos de neurología de la AEP
7. Pons A, et al. Proceso Seguimiento recién nacido de riesgo: proceso asistencial integrado. Ed Junta de Andalucía, Consejería de Salud, 2009
8. Ruiz Extremera A, Robles Vizcaíno C, Salvatierra Cuenca MT, Laynez Rubio C, Cruz Quintana F, Benitez Feliponi A. Constitución y funciones de los equipos de Atención Temprana. Niños de Riesgo. Ruiz Extremera A, Robles Vizcaíno C. Ed Norma Capitel 2004: 31-39
9. Martín Iriondo A, Poó P, Ibáñez M. Seguimiento del recién nacido de riesgo. An. Pediatr. Contin. 2006; 4(6):344-53

10. Ruiz Extremera A, Ocete Hita E, Robles Vizcaíno C, Lozano Arrans E, Puertas MC Planificación del Alta Hospitalaria. Niños de Riesgo. Ruiz Extremera A, Robles Vizcaíno C. Ed Norma Capitel 2004: 17-23

11. Le Métayer M, Desarrollo del niño. Reeducción cerebromotriz del niño pequeño. Ed Masson 1995: 9-37

12. Prechtl HFR, General movements assessment as a method of developmental neurology: new paradigms and their consequences. The 1999 Ronnie MacKeith Lecture. Dev. Med Child Neurol 2001; 43:836-42

13. Amiel-Tison C, Grenier A, Evaluation neurologique du nouveau-né et de nourrisson paris; Masson 1980.

Mesa redonda residentes

Ponencias a mesas redondas

ASPECTOS ACTUALES DE LA TUBERCULOSIS EN NUESTRO MEDIO

Irene Alías Hernández, José Batlles Garrido. Antonio Bonillo Perales. Yolanda González Jiménez, Teresa Rubí Ruiz, Mar Fernández Martínez, Begoña Hernández Sierra. Hospital Torrecárdenas de Almería.

La Tuberculosis (TBC) supone uno de los problemas de salud más importantes a nivel mundial. En la última década se ha producido una reemergencia de la enfermedad. España no se ha mantenido al margen de este impacto, sino que también ha experimentado un importante cambio en la epidemiología, existiendo grandes diferencias nacionales y regionales. Según datos de la OMS de 2007, España, es el segundo país de la UE después de Portugal con mayor incidencia de TBC presentando 25 casos/100.000 habitantes (hab.). La población pediátrica constituye un grupo susceptible con alto riesgo de diseminación y complicaciones. El factor más determinante de esta reemergencia parece ser la inmigración procedente de zonas de alta endemia. En las últimas décadas se han conseguido grandes progresos gracias a la creación de alianzas, al consenso en las políticas y estrategias para luchar contra la TBC así como la mejora de la planificación a nivel mundial, regional y nacional. En 1991, en la 44ª asamblea mundial de la salud, la OMS creó el "Programa para el control de la TBC" que establecía como metas para el año 2000, detectar el 70% de casos y lograr la curación del 85% de enfermos bacilíferos. Al llegar dicha fecha más de la mitad del planeta no había alcanzado la meta, por lo que se creó la alianza "Alto a la TB" que propone como objetivos: 1) Reducir la prevalencia de TBC y la mortalidad por esa causa en un 50% respecto a 1990, para el año 2015; 2)

Eliminar la TBC como problema de salud pública para el año 2050. A nivel mundial, en el año 2007, se notificaron 9,27 millones de casos nuevos de TBC (139 casos/100.000 hab.) concentrándose en Asia 55%, África 31%, y pequeños porcentajes en América y Europa. En los países pertenecientes en el año 2007 a la UE, la incidencia de TBC fue de 17 casos/100.000 habitantes, destacando que el 20% de casos eran de origen extranjero (principalmente procedentes de África y Asia). A nivel Europeo, se dispone del "Plan de acción para el control de la TBC en la Unión europea" que pretende controlar y alcanzar la eliminación de la TBC en estos países. En España las tasas globales de TBC en el año 2008 fueron de 18,4 casos/100.000 hab. afectando sobretudo a los grupos de menor nivel socioeconómico, y predominando las formas pulmonares (78,9%). Se cree que existe una infradeclaración importante ya que las tasas estimadas por la OMS para 2007, eran de 27 casos/100.000 hab. A nivel nacional, en noviembre de 2007, se aprobó el "Plan para Prevención y Control de la Tuberculosis", cuyos pilares básicos son la detección y diagnóstico precoz, el tratamiento, la vigilancia y el estudio de contactos. En Andalucía la tendencia de la TBC en los últimos 10 años se ha caracterizado por descenso de la incidencia entre 1999-2002, estabilizándose posteriormente, situándose alrededor de 15 casos/100.000 hab. en 2008 según datos del Sistema de Vigilancia Epidemiológica de Andalucía (SVEA), destacando el aumento en las zonas de mayor inmigración y el descenso de la asociación a VIH (18%) gracias a la aparición y el uso generalizado de los antirretrovirales. El 66,4% de casos tuvo

lugar en hombres, un 8,8% de casos afectó a la población pediátrica y el 25,9% era población extranjera. La TBC Pulmonar fue la forma de presentación clínica más frecuente (81%), y dentro de las formas extrapulmonares, la TBC pleural fue la predominante (9%). El 47,89% de los casos asociaban algún factor de riesgo: 11,76% VIH/SIDA, 7,45% Alcoholismo, 4,05% desnutrición. El número de casos en extranjeros ha aumentado de forma exponencial en los últimos años, pasando de 11,8% en 2003 a 26,05% en 2008, procediendo principalmente de Rumanía, Marruecos, Bolivia y Senegal. Si analizamos la distribución por provincias, destaca la elevada tasa en Almería con 27,8 casos/100.000 habitantes en el año 2008, muy por encima de la media andaluza, con una incidencia en la población pediátrica de 25,12 casos/100.000 hab (media andaluza 7,92 casos/100.000 hab. (SVEA)). A diferencia de la tendencia a la estabilización de la tasa de TBC que ha tenido lugar en la Comunidad, en la provincia de Almería se ha experimentado un aumento progresivo en el número de casos. Si analizamos las causas de este fenómeno, podemos observar como en los últimos 8 años la población extranjera ha pasado de cerca de 19.000 (2000) a casi 124.000 (2008), siendo segunda provincia con mayor número de extranjeros después de Málaga. La llegada de inmigrantes procedentes de zonas de alta endemia, principalmente, Marruecos (20,2%), Rumanía 18,2%, Senegal 13,1% y Malí 11%, ha supuesto un cambio epidemiológico en la población afectada por tuberculosis en nuestra provincia pasando de afectar al 80% de la población autóctona en 1997 a ser el 55% población extranjera. La población pediátrica menor de cuatro años se vió afectada en un 19,4% de los casos, mientras que el mayor porcentaje de casos se dio entre las personas de 15-44 años (61,7%). Se consiguió finalizar el tratamiento hasta asegurar la curación en el 81% de los casos.

A pesar de los progresos conseguidos, aún queda mucho por hacer. Es necesaria la

creación de programas de control que nos aseguren el diagnóstico temprano, terapia adecuada, seguimiento hasta finalización del tratamiento y asegurar la curación; mejorar el control de la enfermedad en los grupos de alto riesgo y fortalecer la estrategia "Alto a la TBC". "Hay que actuar para salvar vidas, para conseguir un mundo sin Tuberculosis".

ACTUALIZACIÓN EN EL SÍNDROME METABÓLICO EN PEDIATRÍA

Camacho Magriñan, B; Galvez Aguilar, I; Miranda Díaz, M.

Hospital Universitario de Valme

A pesar de la importancia del Síndrome Metabólico (SM) en pediatría, no existe un consenso general sobre los componentes y valores de corte en su definición. Se extrapolan criterios de adultos en función de edad y sexo, adaptando cada autor los criterios de la OMS y ATP III según consideren. Existe gran diversidad de prevalencia según la definición que se utilice.

La OMS en 1998 define el SM como una asociación de factores de riesgo precursores de enfermedad cardiovascular y diabetes mellitus tipo 2 (DM2). Su definición hace referencia a cuatro criterios: obesidad, dislipemia, hipertensión y alteración en el metabolismo de la glucosa. Debe tenerse en cuenta la incorporación de la HbA1C en la definición de pre-Diabetes y DM2 (ADA 2010). El SM tiene una prevalencia del 4%, de la cual un 30% son obesos. Aunque es generalmente aceptado que la obesidad condiciona un aumento en el riesgo para desarrollar enfermedades cardiovasculares, resistencia a la insulina y otras alteraciones metabólicas, no ha sido hasta muy reciente cuando se están adquiriendo una serie de conocimientos que responsabilizan de la disregulación metabólica a la acumulación de grasa intraabdominal u obesidad visceral.

Otro parámetro que está tomando gran importancia es la adiponectina,

adipokina exclusiva del tejido adiposo, la cuál disminuye en obesidad y DM2. Es la adipokina que más influencia positiva presenta sobre la sensibilización a la insulina, observándose una disminución en los sujetos obesos con mayor riesgo de desarrollar síndrome metabólico.

La obesidad y la DM2, junto a factores ambientales y genéticos condicionan un hiperinsulinismo secundario a la resistencia a la insulina. El hiperinsulinismo producido favorece alteración en los lípidos, en la fibrinólisis y en la tensión arterial.

Para realizar el diagnóstico es fundamental una detallada historia clínica y determinar factores de riesgo, por si fuera necesario derivar a endocrinología infantil, ya que en muchas ocasiones se puede realizar un seguimiento por los médicos de atención primaria, sin necesidad del especialista. También son fundamentales unas pruebas complementarias básicas. El tratamiento tiene tres pilares básicos: prevención primaria (educar), secundaria (cambiar hábitos) y terciaria (tratar).

Nuestra casuística: De 67 niños obesos que acuden a la consulta de endocrinología de nuestro hospital un 4% no cumplen criterios de SM, un 35% cumplen un criterio, un 32% dos, un 19% tres, un 9% cuatro y un 1% cinco. Un 29% se diagnostican de SM. De niños un 17% cumplen criterios y de niñas un 39%.

Conclusiones: Desde edad temprana observamos un porcentaje elevado de niños que cumplen criterios de síndrome metabólico. Las niñas obesas presentan mayor número de parámetros de síndrome metabólico. A mayor edad, mayor porcentaje de síndrome metabólico.

ORTOPEDIA INFANTIL

J. González Gonzáles y I. Jugera Rodríguez. H.U. Virgen de Macarena. Sevilla.

INTRODUCCIÓN

El término displasia (del griego dys que significa mal y plássien, modelar) es un término que hace referencia a la presencia de un amplio espectro de anomalías en la conformación (tamaño, forma, orientación y organización) de la cabeza femoral, el acetábulo o ambas cosas. Ha sustituido al término luxación congénita de la cadera ya que refleja con mayor precisión toda la gama de anomalías que afectan a la cadera inmadura (1), pues la enfermedad no siempre está presente en el momento del nacimiento y se puede desarrollar durante el primer año de vida. El desarrollo normal de la articulación de la cadera se produce por un equilibrio entre el crecimiento del acetábulo, de la cabeza femoral y de la vascularización que va acompañando a los cambios óseos (2,3,4,). En este desarrollo influyen factores genéticos, embrionarios y fetales, así como ambientales y biológicos, que pueden producir alteraciones en los períodos prenatal, perinatal o postnatal. (5)

La displasia de la cadera en desarrollo (DDC) es una de las causas más importantes y prevenibles de discapacidad durante la infancia (6). Forma un espectro de anomalías anatómicas de la articulación de la cadera que causan una alteración en la formación y desarrollo del fémur proximal, acetábulo y tejidos blandos en diferentes grados de presentación (2). Existen una serie de factores de riesgo que nos deben alertar de la sospecha de DDC. Para el diagnóstico es necesario realizar una buena exploración física y un adecuado seguimiento hasta la edad escolar. Es fundamental realizar un diagnóstico temprano para optimizar los resultados del tratamiento, disminuyendo así el riesgo de complicaciones.

EPIDEMIOLOGÍA

En la actualidad, la displasia del desarrollo de la cadera existe prácticamente en todas las latitudes y etnias; aunque en algunas, de forma escasa, como en la población del África subsahariana. Se estima una incidencia

global de 1-2 por cada 1000 recién nacidos vivos. (4,7,9) No obstante, en España los datos oscilan entre 0.65-4 por cada 1000 dependiendo de las series revisadas. (8,9) Entre los factores epidemiológicos predisponentes cabe destacar:

a) Raza: más frecuente en la raza blanca que en la negra y aún mayor en japoneses e indios americanos.

b) Sexo: existe un claro predominio del sexo femenino sobre el masculino (3.8:1)

c) Lateralidad: más frecuente en cadera izquierda (60 % izquierda, 20% derecha y 20% bilateral)(4,10,12)

ETIOLOGÍA

Aunque la etiología subyacente no está clara, hoy día se acepta una teoría multifactorial (4,9,10). Existe una gran controversia en la literatura, aunque a grandes rasgos podemos hablar de:

Factores intrauterinos:

a) Endógenos: Frecuentemente ligados a teorías genéticas y que explicarían la mayor frecuencia en el sexo femenino, familiaridad, predominio étnico y su asociación al síndrome del “niño moldeado”, tortícolis muscular congénita y anomalías en los pies (metatarso varo, pies talos, pies zambos,...) (4,9,10-12,16)

Se barajan distintas hipótesis que explicarían esta predisposición, como son la laxitud ligamentosa familiar (sobre todo en el sexo masculino) y factores hormonales (mayor sensibilidad del feto hembra al aumento de estrógenos-relaxina al final del embarazo, que inducen laxitud ligamentosa)

b) Exógenos: Se atribuyen generalmente a causas mecánicas

- Disminución del espacio intrauterino: Primiparidad, oligohidramnios, gemelalidad, macrofetos... Se modifica la posición del feto y aumenta la presión sobre los miembros inferiores determinando una posición anormal. (9,10,11,12)

- Parto por cesárea y presentación pelviana: La predominancia en el lado izquierdo está condicionada por el mecanismo de producción en los fetos con

presentación pelviana, en su mayoría del lado izquierdo. El trocánter mayor del feto contacta con el promontorio de la madre, que actúa en forma de palanca y luxa la articulación (9,10,11,12)

- Sustancias teratogénicas como el alcohol. Las madres que durante el embarazo han ingerido bebidas alcohólicas tienen una mayor incidencia de DDC (12)

Factores extrauterinos: (9,10)

a) Extensión de cadera: La extensión brusca de la extremidad inferior del niño durante los primeros meses puede expulsar la cadera fuera del acetábulo al producirse un efecto de palanca sobre el psoas ilíaco corto o todavía inextensible. Es por esta razón que está totalmente contraindicado sujetar a los niños por ambos miembros inferiores en extensión en el momento del nacimiento.

b) Modo de sujetar o envolver al niño: La sujeción de las piernas del recién nacido en extensión y rodillas juntas produce un aumento de la incidencia de la enfermedad. Así pues en determinadas áreas geográficas, donde se envuelven a los niños en mantas en esta posición, existe una prevalencia mayor.

c) Modo de cargar y transportar al niño. En algunas tribus africanas el modo de transportar los niños favorece la flexión y abducción forzada, lo que mantiene la cadera centrada dentro del acetábulo, por lo que la posibilidad de DDC es mínima.

d) Distonías musculares con predominio de aductores y extensores

CLASIFICACIÓN

Desde el punto de vista terapéutico, radiológico y clínico, se suele dividir en 5 tipos según la organización del acetábulo y la relación de éste con la cabeza femoral (1,4,15):

1. Cadera inmadura: signos de inmadurez de la articulación (1ª fase de la DDC)
2. Cadera inestable: en el momento del parto, la cadera tiene relaciones normales, pero es posible mediante la maniobra de

- Barlow, separar momentáneamente la cabeza del cótilo que vuelve a su posición normal al ceder la maniobra.
3. Cadera subluxable o dislocable: la inestabilidad se inicia en la última fase del desarrollo fetal y la cabeza abandona con frecuencia la cavidad acetabular y marca su impronta sobre el reborde cotiloideo. En el momento del parto, el cótilo estará deformado y aplanado, no coincidiendo el eje de giro de la cabeza femoral con la del acetábulo. Mediante la maniobra de Ortolani, hay un resalte (no confundirlo con "clic")
 4. Cadera subluxada: la displasia del desarrollo va avanzando y se va elongando el ligamento Teres, y estrechándose progresivamente el introito cotiloideo y el ligamento transversal, hasta abandonar completamente la cabeza femoral el acetábulo.
 5. Cadera luxada: la cabeza femoral abandona por completo la cavidad acetabular y las deformidades se hacen muy extensas

DIAGNÓSTICO

Un diagnóstico temprano significa un pronóstico mejor, de forma que es de vital importancia realizar un adecuado examen físico, ya que disminuirán las complicaciones y las secuelas a largo plazo en nuestros pacientes (17).

HISTORIA CLÍNICA

Es muy importante anticiparse al diagnóstico, y esto se logra mediante la detección de los factores de riesgo anteriormente descritos. Es necesario realizar una adecuada anamnesis preguntando por antecedentes familiares de displasia de caderas, incidencias durante el embarazo o el parto, período perinatal, etc.

EXAMEN FÍSICO

En todos los pacientes es necesario realizar un adecuado examen físico, examinarlo con tranquilidad, sin forcejeos y retirando toda la ropa incluyendo el pañal. Sólo en este momento procederemos a realizar las diferentes pruebas que nos van a permitir realizar el diagnóstico de sospecha.

En el neonato y hasta los 2-3 meses de vida los principales signos exploratorios son las maniobras de Ortolani y Barlow (1-4,15).

1) Exploraciones en el plano horizontal (decúbito supino):

a) Maniobra de Barlow:

Con esta prueba lo que buscamos es si la cadera es luxable (1-4,15).

Para llevarla a cabo se debe colocar al niño en decúbito supino sobre una superficie dura y en un ambiente tranquilo. Con una mano el examinador fija la pelvis, mientras con la otra flexiona el muslo a 90°. El examinador coloca los dedos en el trocánter mayor y el pulgar, a través del ángulo de la rodilla, sobre la cara interna del muslo. La maniobra se efectúa aduciendo la pierna levemente hacia la línea media y aplicando una ligera presión hacia abajo contra la parte interna del muslo con el dedo pulgar. Si la cadera es luxable puede sentirse la cabeza femoral saliendo del acetábulo. Debe diferenciarse de los clicks que son sonidos agudos que se producen por la fricción de estructuras intra o extraarticulares (3,4,15).

b) Maniobra de Ortolani:

Con esta prueba lo que buscamos es reducir las caderas luxadas. Partiendo de la forma descrita para la maniobra anterior, el examinador va levantando suavemente el trocánter hacia el acetábulo, a medida que la pierna es abducida. Se percibe un resalto cuando la cabeza femoral se desplaza sobre el borde posterior y entra al acetábulo (4,15).

c) Limitación para la abducción:

Este signo lo podemos encontrar sobre todo en pacientes mayores de 3 meses. Lo que ocurre es una contracción de los músculos aductores con el fin de mantener las caderas reducidas (4,13-16,18,19).

Normalmente los lactantes deben permitir una abducción de aproximadamente 80 grados, de tal forma que cuando se encuentra una abducción menor de 60 grados se debe sospechar DCD (4).

No es valorable en las luxaciones bilaterales.

d) Signo de Galleazzi:

Es un signo unilateral que se suele presentar después de los 3 meses. Se realiza con el paciente en decúbito supino y con las caderas y rodillas flexionadas (19).

Es positivo cuando una rodilla está más abajo que la otra, lo cual significa que la rodilla más baja corresponde al lado de la cadera que está afectada. Sin embargo cualquier acortamiento de la extremidad pélvica producirá un signo de Galeazzi positivo (19).

e) Signo de Klisic:

En condiciones normales, la línea que une el trocánter mayor y la espina ilíaca antero-superior apunta al ombligo, mientras que en la cadera luxada pasa por debajo. Indica ascenso del fémur luxado.

No es valorable en luxaciones bilaterales.

f) Acortamiento del miembro inferior: la luxación de la cadera afecta conlleva una elevación de la cabeza femoral por encima del acetábulo (14)

2) Exploración en el plano horizontal (decúbito prono):

a) Asimetría de los pliegues inguino-cruales:

Se encuentra en las caderas luxadas, se observa con el paciente en decúbito prono con las caderas y rodillas extendidas (4,8,14).

Es positivo cuando los pliegues son asimétricos y no es muy aplicable en los recién nacidos ya que el 20% de los niños sin DCD lo pueden presentar (8,14).

b) Rotaciones interna y externa de cadera: limitación, fundamentalmente de la rotación externa, cuando la cadera está luxada.

3) Exploración en bipedestación:

Signo de Trendelenburg:

Ocurre porque hay un descenso de la hemipelvis contralateral por debilidad del glúteo medio cuando se le pide al paciente que se pare sobre la extremidad afectada y durante el apoyo el cuerpo se inclina sobre la cadera afectada para disminuir el trabajo del glúteo medio y mantener nivelada la pelvis (4).

En pacientes mayores que ya caminan es signo ya que los que están afectados de luxación de cadera pueden presentar cojera por acortamiento de la extremidad e insuficiencia del glúteo medio, en cuyo caso se sospecha luxación unilateral. Por el contrario, si la marcha es anadeante o de pato se sospecha luxación bilateral (4,13-16, 18,19).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En nuestro medio un screening basado en una anamnesis completa y la exploración física, realizados por profesional experimentado, tiene en sí un alto valor predictivo negativo. No obstante existe un grupo de pacientes en los que se deben realizar pruebas de imagen, bien por tener una exploración positiva o por presentar factores de riesgo (figura 2). En estos pacientes las pruebas que solicitaremos serán: Radiografía comparada de caderas o ecografía de dicha articulación, en función de la edad del paciente.

Radiografía de pelvis: El examen radiológico permite estudiar las estructuras óseas y las alteraciones que sobre ellas se producen. Los primeros cambios sobre las estructuras óseas ocurren después de cuatro a seis semanas de manifestada la laxitud articular. Es por esto que su mayor rendimiento se logra cuando es obtenida después de los 3 meses de edad. Tiene la gran ventaja de ser un examen sencillo, fácil de obtener, económico y puede ser

interpretado por cualquier médico entrenado o experimentado.

Existen varias líneas y ángulos de referencia que son útiles en la evaluación de la radiografía de pelvis. La línea Hilgenreiner también conocida como H, se traza a través del cartílago trirradiado; perpendicular a ésta, se dibuja una línea pasando por el borde externo del acetábulo llamada línea P o de Perkins (20) (figura 3). El borde interno de la metáfisis y/o el núcleo de osificación de la cabeza del fémur deben encontrarse en el cuadrante ínfero interno. El arco de Calvé y de Shenton deben ser continuos.

El índice acetabular se forma por una línea que une un punto en el borde externo del acetábulo con otro en el borde interno del techo acetabular y por la línea H. Es de aproximadamente 30 grados al nacimiento y disminuye 1 grado por mes hasta los 6 meses y 0.5 grados por mes entre los 6 meses y el año (4).

Ecografía de caderas: Probablemente la ecografía constituye el método ideal de estudio en la detección de DDC. Desgraciadamente, requiere de un equipamiento que no está disponible en todos los centros de salud en nuestro medio, y es además un método, que requiere de un observador experimentado. La ecografía resulta muy apropiada en los primeros meses de la vida y es superior a la radiografía de pelvis, ya que permite visualizar la cabeza femoral cartilaginosa y el acetábulo, y permite además estudiar en forma dinámica las caderas. Su sensibilidad en la detección de DCD bordea el 100%. Son dos los aspectos que se deben examinar: la estabilidad articular y la morfología acetabular (21-26).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Oblicuidad pélvica: Ignorada por muchos autores, pese a existir series que hablan de una incidencia mayor incluso que la misma DCD. Consiste en una contractura del glúteo medio de una cadera que origina un descenso unilateral de la hemipelvis ipsilateral y un ascenso, por tanto, de la

hemipelvis opuesta. Aparece de forma aislada o englobada dentro del cuadro del síndrome del niño moldeado (tortícolis postural, actitud escoliótica, oblicuidad pélvica, torsión tibial interna y externa, metatarso aducto y abducto). Puede ser simple (su tratamiento consiste en estiramientos del glúteo medio de la cadera baja y de los aductores de la cadera alta) o estar asociada a DDC de la cadera alta (debe tratarse como DDC típica) (28-31).

Pequeños “crujidos” o “clic” al realizar maniobra de Barlow-Ortolani: se deben a fricciones del hueso o la musculatura de la cadera y aunque no tienen ningún tipo de valor patológico ni suponen un factor de riesgo, suelen ser las entidades que mayores dudas plantean al pediatra (27)

Luxación de cadera secundaria a osteoartritis (27)

Artritis de cadera de origen infeccioso (27)

TRATAMIENTO

Es de vital importancia realizar un diagnóstico temprano de DCD, ya que mejora tanto el pronóstico como el tiempo de manejo. Para el tratamiento debemos tener en cuenta dos factores importantes como son la edad al diagnóstico y el grado de displasia (ver figuras 4-6)

Lactantes menores de 6 meses: Con displasia de cadera sin luxación: se coloca el arnés de Pavlik (4,14,15,18,20), durante 22 – 23 horas al día por lo menos por 3 meses, se pueden usar las férulas de Milgram y de Craig. Si el paciente presenta luxación o subluxación el arnés de Pavlik debe usarse de forma permanente por tres semanas, si no mejora se realiza reducción cerrada e inmovilización con espica de yeso (4). Se mantienen al menos, hasta que se alcance el doble de la edad al diagnóstico o comience la bipedestación.

Lactantes de 6 a 18 meses: Con displasia: se colocan férulas de Milgram o de Craig de forma permanente hasta que el paciente inicie la marcha posterior, a lo cual se coloca sólo durante la noche (4). Si la cadera presenta subluxación o luxación se

Mesa redonda residentes

realiza reducción cerrada, tenotomía de aductores e inmovilización con espica de yeso.

En mayores de 18 meses: Con displasia se realiza osteotomía del ilíaco tipo Salter o Pemberton. Si hay subluxación o luxación se trata con reducción abierta por vía anterior y acetabuloplastia (4).

CONCLUSIONES

La displasia del desarrollo de la cadera es una patología a tener en cuenta dadas las importantes consecuencias que puede llegar a tener. Es por ello que todos los profesionales deberíamos tomar conciencia de la importancia de un screening adecuado basado en la anamnesis y la correcta exploración física. Pese a tener una etiología desconocida, cada vez se conocen más factores exógenos de carácter mecánico que tienen una importancia crucial bien en la génesis o en la perpetuación del problema y que serían susceptibles de modificar, evitando así su aparición.

El conocimiento cada vez más profundo de la enfermedad y los avances tecnológicos de exploración, sobre todo la ecografía, permiten en la mayoría de los casos, detectar la DDC en sus fases iniciales, pudiéndose aplicar métodos terapéuticos que consiguen la remisión de la enfermedad de forma conservadora.

El diagnóstico tardío conlleva un tratamiento más agresivo y un considerable aumento de secuelas como cojera en la infancia, cambios osteo-artrotróficos que producen dolor e invalidez en la edad adulta.

REFERENCIAS

1. U.S. Preventive services task force. Screening for Developmental Dysplasia of the Hip: Recommendation Statement. *Am Fam Physician* 2006 Jun 1;73(11):1992-1996.

2. Lee M., Craig P. Growth and Development of the Child's Hip. *Orthop Clin* 2006; 37:119–132.

3. Langman S. Embriología Médica con orientación clínica. Décima edición. Panamericana.

4. Rosselli P., Duplat J., Uribe i., Turriago C. Ortopedia Infantil. Editorial Panamericana.

5. Gene R. Adams, MD; Robert M. Corwin, MD; Diane Fuquay, MD; Barbara M. Harley, MD; Early Detection of Developmental Dysplasia of the Hip. *Pediatrics* 2000; 105, 896-905.

6. Dezateux C. Rosendahl K. Developmental dysplasia of the hip. *Lancet* 2007; 369: 1541–52.

7. Richard M. Schwend, MD, Perry Schoenecker, MD, B. Stephens Richards. Screening the Newborn for Developmental Dysplasia of the Hip. *J Pediatr Orthop* 2007; 27: 607

8. Fernández Serrano F, Ruiz Molina JA, Santa-María Ruiz L, Zomeño Chaparro JI, Esqueta Reloba A, Pascual Díaz MA. Luxación congénita de cadera. Nuestra casuística y metodología de tratamiento durante diez años. *Rev S And Traum Ort* 1997;17: 255-8.

9. Hinderaker T, Daltveit AK, Irgens LM, Uden A, Reikeras O. The impact of intra-uterine factors on neonatal hip instability. An analysis of 1.059.479 children in Norway. *Acta Orthop Scand* 1994;65:239-42.

10. Albiñana J, Quesada JA, Certucha JA. Children at high risk for congenital dislocation of the hip: late presentation. *J Pediatr Orthop* 1993;13:268-9.

11. Gunther A, Smith SJ, Maynard PV, Beaver MW, Chilvers CE. A case-control

Mesa redonda residentes

study of congenital hip dislocation. Public Health 1993; 107:9-18.

12. Bialik V. Displasia del desarrollo de la cadera: un nuevo enfoque de la incidencia. Pediatrics (ed esp) 1999:40-8.

13. Rachio KH. Simultaneous open reduction and salter innominate osteotomy for developmental dysplasia of the hip. J Bone Joint Surg 2004;78B47:1-6.

14. Alvarez C., Santana O. Asimetría de pliegues, signo equívoco para el diagnóstico de la Displasia del Desarrollo de la Cadera. www.sld.cu. 2007.

15. Gelfer P, Kennedy K. Developmental Dysplasia of the Hip. J Pediatr Health Care 2008; 22: 318-322

16. Forlin E., Munhoz L., Figueiredo D. Treatment of Developmental Dysplasia of the Hip After Walking Age With Open Reduction, Femoral Shortening, and Acetabular Osteotomy. Orthop Clin N Am 2006; 37: 149 – 160.

17. Eastwood DM. Neonatal hip screening rapid review. The Lancet 2003; 361:595–7.

18. Storer S., Skaggs S., Developmental Dysplasia of the Hip. Am Fam Physician 2006 Oct 15;74(8):1284-1285.

19. Potter H., Black B., New Techniques in Articular Cartilage Imaging. Clin Sports Med 2008; 28: 77–94.

20. Clohisy J., Trousdale R. Beaulé P., Schoenecker P. Radiographic Evaluation of the Hip has Limited Reliability. Clin Orthop 2008; 467 (3): 666-675

21. De Pellegrin M. Ultrasound screening for congenital dislocation of the hip: results and correlations between clinical and ultrasound findings. Ital J Orthop Traumatol. 1991; 17:547–553

22. Bialik V, Wiener F, Benderly A. Ultrasonography and screening indevelopmental displacement of the hip. J Pediatr Orthop B. 1992;1:51–54

23. Garvey M, Donoghue V, Gorman W, O'Brien N, Murphy J. Radiographic screening at four months of infants at risk for congenital hip dislocation. J Bone Joint Surg Br. 1992;74:704–707.

24. Rosendahl K, Markestad T, Lie RT. Ultrasound screening for developmental dysplasia of the hip in the neonate: the effect on treatment rate and prevalence of late cases. Pediatrics. 1994; 94:47–52.

25. Terjesen T. Ultrasound as the primary imaging method in the diagnosis of hip dysplasia in children aged ,2 years. J Pediatr Orthop B. 1996;5:123–128

26. Vedantam R, Bell M. Dynamic ultrasound assessment for monitoring of treatment of congenital dislocation of the hip. J Pediatr Orthop. 1995;15:725–728

27. Jiménez R. Luxación congénita de cadera. www.aeped.es/protocolos/ 2008

28. Seringe R, Langlais J, Bonnet J Ch. Le bassin asymétrique congénital. Étude clinique, radiologique et évolution. Rev Chir Orthop 1992;78:65-73.

29. Good C, Walker G. The hip in the moulded baby syndrome. J Bone Joint Surg 1984;66(B):491-2.

30. Green N, Griffin P. Hip dysplasia associated with abduction contracture of the controlateral hip. J Bone Joint Surg 1982;64(A):1273-81.

31. Condon Huerta , MJ. Ortopedia Infantil en Rehabilitación. Rehab 2001; 35 supl1: 11-30.

Sesión 1

Aula Magna – Facultad de Medicina
Viernes 1 de Octubre. 09.30-10.30h.
Moderadores: Dr. Francisco Moreno (Granada)
y Dr. Manuel Diaz (Granada).

1. VALORACIÓN DE MORBILIDAD AL ALTA Y A LOS DOS AÑOS DE EDAD CORREGIDA DE LOS RN DE 1500 GR DURANTE EL PERIODO 2002-2006.

M^ª Dolores Ordóñez Díaz, Juana M^ª Guzmán Cabañas, Elisa Muñoz Gomariz, Isabel Gázquez Serrano, Olga Díaz Morales, M^ª Dolores Ruiz González, M^ª José Párraga Quiles, Beatriz García Jerez.

Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.
eMail: ordimordim@hotmail.com

Introducción. El aumento en la supervivencia de los RN de muy bajo peso (RNMBP) al nacimiento conlleva un interés creciente acerca de la morbilidad y de las secuelas.

Objetivos. Describir la morbilidad neonatal y evaluar las secuelas de los RNMBP a los 2 años de edad corregida.

Material y métodos. Estudio prospectivo de los nacidos <1.500g en el periodo 2002-2006. Las variables de morbi-mortalidad y seguimiento son reclutadas de la base de datos SEN1500. Se usaron el paquete estadístico PASW-Statistics y las curvas de crecimiento de Alexandre.

Resultados. El grupo lo forman 190 RNMBP. El peso al nacimiento fue de 1,180.6 (DE± 234.9) y la edad gestacional de 29,9 semanas (DE± 2,7), identificándose un crecimiento intrauterino retardado (CIR) en el 40% de los pacientes. El 83,2% habían recibido esteroides prenatales, precisaron reanimación intensa el 31,7% y el valor medio del índice de CRIB fue de 3,7 (DE ± 3,1). Las patologías perinatales fueron: enfermedad de membrana hialina (EMH) en el 48,9%, recibiendo ventilación mecánica (VM) el 60,3% con una duración media de 7.5 días (DE±13.8); apneas graves el 28,2%, sepsis tardía en el 49% de los pacientes. El 1,1%, 5,8% y 5,3% de los pacientes presentaros enterocolitis necro-tizante, ductus arterioso persistente y retinopatía graves respectivamente. La ecografía cerebral precoz se realizó en todos nuestros pacientes: se detectó hemorragia intraventricular grados III-IV en el 5,8%, leucomalacia periventricular quística en el 3,1% y ecogénica en el 18,5%. La ecografía cerebral fue anómala al alta en el 38,4% de los niños. A las 36s de edad gestacional el peso medio fue de 1.939,9 (DE ± 367.5) gr y el 86% tenían un peso inferior al P10. La supervivencia fue del 76% y el alta sin morbilidad del 43,2%.

El 95,8% fueron revisados a los 24,5 meses (DE±3.5). La secuela más frecuente fue el retraso ponderoestatural con un peso medio 10.953g (DE±1,964.6), el 48,1% con P<10 y el 3,4% con P>90. Todos fueron valorados por el neuropediatra; el 84.3% de los pacientes tenían un desarrollo psicomotor normal. La secuela

neurológica más grave fue la parálisis cerebral –el 6,5%- en forma de diplejía espástica -3,2%- , imposibilidad para caminar -2,1%- , y para sentarse-0,5%- , y la más frecuente la dificultad de expresión (24%). Desde 2004 se realiza el test de Batelle, obteniéndose puntuaciones superiores a 70 en el 100% de los pacientes. Las alteraciones neuro-sensoriales son poco frecuentes: pérdida de audición el 3,3%, sordera profunda el 0,54%. El 14.9% presentan dificultad visual, siendo secundario a retinopatía el 54,2% de los afectos. El estrabismo constituye el defecto ortóptico más frecuente (4,7%) y la ceguera bilateral se detectó en 2 pacientes, uno de ellos por atrofia óptica. Del 18,7% de los niños con oxigenoterapia (O2) a 36s, el 3,6% tienen problemas respiratorios graves, precisando O2 a los 2 años y traqueotomía el 1,1%. El 26,8% precisaron hospitalización tras el alta, con etiología respiratoria en el 21.6% de los casos; el 5.8% precisaron dos o más ingresos.

Conclusiones. El 43,2% de los RNMBP son dados de alta sin morbilidad. El bajo peso y dependencia de O2 a las 36s junto con la sepsis tardía y anomalías en la ecografía cerebral al alta son las patologías de más riesgo. El 95.8% cumplieron el seguimiento. El retraso ponderoestatural es la anomalía mas frecuente y la más grave la parálisis cerebral, menor que en otras series; las alteraciones oftalmológicas y auditivas graves son poco frecuentes y el desarrollo psicomotor y del lenguaje son normales en la mayoría de los niños. La patología respiratoria es la causa más frecuente de hospitalización.

2. ESTUDIO COMPARATIVO DE RECIÉN NACIDOS MENORES DE 1500G DE PESO ADECUADO VERSUS RECIÉN NACIDOS CON RETRASO DE CRECIMIENTO AL ALTA Y A LOS DOS AÑOS DE EDAD CORREGIDA DURANTE EL PERIODO 2004-2006.

Juana M^ª Guzmán Cabañas, M^ª Dolores Ordóñez Díaz, Beatriz García Jerez, Isabel Gázquez Serrano, Elisa Olga Díaz Morales, Patricia Rodríguez Ridruejo
Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.

Email: juanaguzmancabañas@gmail.com

Introducción y objetivos. Los prematuros <1500g de peso adecuado (RNAEG) y los de bajo peso (RNCIR) están agrupados en las bases de datos de morbi-mortalidad del periodo neonatal y en las de seguimiento. Su supervivencia es cada vez cada mayor, lo que crea un interés creciente en los programas de seguimiento. Las secuelas a medio y largo plazo pueden ser distintas para ambos grupos, lo que puede afectar a los resultados que se presentan conjuntamente. El objetivo es valorar las diferencias en la morbilidad perinatal y alteraciones encontradas a los dos años de edad corregida (EC) entre los RN <1500g AEG versus RNCIR.

Material y métodos. Estudio prospectivo en <1.500g nacidos en 2004-2006; todas las variables de morbi-mortalidad y seguimiento a los 2 años son reclutadas de la base de datos SEN1500. Excluidos los fallecidos. Estudio con paquete estadístico PASW-Statistics y curvas de crecimiento en el periodo neonatal de Alexandre y a los dos años de Orbegozo.

Resultados. Reclutados 121 pacientes. Grupo A: RNAEG (n=79-59,5%-) con peso medio 1.160.3g±241, longitud 36,8±2.8cm y P. Cefálico(PC) 26.4±2cn. Grupo B: RNCIR (n=49-40,5%-), con peso medio 1,229.8 ±221.4g, longitud 38,2±2.6cm y PC 28.1±1.6cm. Encontramos diferencias significativas en la longitud (p<0.009), PC (p<0.001), la EG (Grupo B: 32.6 ±1.8, Grupo A: 28.2±1.8, p<0.001) e índice CRIB a las 12h (Grupo B: 2.3 ±1.9, Grupo A: 4.2± 3.1, p<0.001).

La morbilidad respiratoria es significativamente menor en los RNCIR: VM (CIR 36,7% versus 79,2% AEG);duración (CIR 1.8±6.3d versus AEG 9.0 ±14.2días) y necesidad O2 a la 36 s (CIR 8.7% versus 25.4% RNAEG). No diferencias para ECN y ROP graves. A los 28 días precisa nutrición parenteral el 18.7% de RNCIR, frente al 45.8% de RNAEG y la ganancia ponderal es mayor en los CIR (peso 1816.5±318g versus AEG 1,485.0±400.2g; p<0.001).

El peso a la 36s de los AEG es 2132 g±347 (41% <p10) en los CIR 1,697.9g ±239.7(100%p<10).

A los 2 años de EC, la somatometría de ambos grupos se iguala (peso 10,747.9g ±1,705.5, longitud 84.1cm±4.8 y PC 47.7cm±1.9).No existen diferencias significativas en las secuelas neurológicas motoras, cognitivas y sensoriales, así como tampoco en los problemas respiratorios graves y hospitalización tras el alta.

Conclusiones. Los RNCIR representan 40,5% de los supervivientes<1500g; demostramos que tienen menor morbilidad perinatal que los AEG. El crecimiento postnatal de los CIR versu AEG ha sido similar al no encontrar diferencias en el peso a los 2 años. La morbilidad neurológica y respiratoria mayor en los AEG al alta, no indica peor pronóstico en el seguimiento.

3. NECROSIS GRASA SUBCUTÁNEA DEL RECIÉN NACIDO ASOCIADA A HIPERCALCEMIA

I. Alías Hernández, M. Fernández Martínez, R. Amo Rodríguez, A. Campos, J. Díez Delgado, A. Daza, J. Cabrera
Centro de Trabajo: Hospital Torrecárdenas de Almería.
Email: Irenealias84@hotmail.com

Introducción. La Necrosis Grasa Subcutánea (NGS) es una paniculitis transitoria aguda, infrecuente en la infancia, con lesiones cutáneas características y evolución benigna. De las complicaciones asociadas, la hipercalcemia es la más frecuente y severa.

Objetivo. Describir las características clínicas, evolución y complicaciones de la NGS del Recién nacido, a propósito de un caso.

Caso Clínico. Neonato de 4 días de vida que ingresa en la Unidad de Neonatología por presentar una placa eritemato-violácea indurada, con nódulos, caliente y dolorosa a la palpación que abarca prácticamente la totalidad de la espalda, y parte de las extremidades acompañada de síndrome febril, para despistaje infeccioso, antibioterapia y estudio de las lesiones. Procede de una gestación a término, sin incidencias, parto mediante cesárea por pérdida del bienestar fetal, líquido meconial, requiriendo al nacimiento ventilación con bolsa y mascarilla, y presentando una puntuación en el test de Apgar de 5/9. Se sospecha NGS, por lo que es valorada por el Servicio de Dermatología y se realiza una biopsia cutánea que confirma el diagnóstico, al observar en el estudio histopatológico una paniculitis lobulillar con infiltrado granulomatoso, y cristales birrefringentes de colesterol. En hemocultivo se aísla S. epidermidis. Las lesiones mejoran de forma progresiva, y a los 25 días de vida, presenta en control analítico hipercalcemia de 13,48mg/dl, por lo que se administra un bolo de suero fisiológico, posteriormente

sueroterapia al doble de sus necesidades basales, corticoterapia y Furosemda, consiguiendo su normalización. A las 72 horas presenta nuevamente episodio de hipercalcemia de 13,81mg/dl, requiriendo precisando nuevamente tratamiento. Tres días más tarde aparece una hipercalcemia severa de 16,23mg/dl, por lo que se traslada a UCI-Pediátrica para monitorización y se añaden al tratamiento bifosfonatos, siendo de elección el Pamidronato disódico iv. Se consigue normalizar la calcemia en 24 horas, no volviendo a presentar nuevos episodios, por lo que se da el alta con tratamiento oral en domicilio, realizando controles analíticos y seguimiento en consulta semanalmente durante las primeras seis semanas, y mensualmente hasta los 6 meses. Las lesiones desaparecen completamente hacia los 2 meses de vida.

Discusión. La NGS es una entidad poco frecuente, benigna y autorresolutiva. Los pacientes suelen ser neonatos a término, que han presentado en el 95% de casos dificultades en el parto. Aparece en las primeras 6 semanas de vida, con lesiones típicas y se confirma el diagnóstico mediante estudio histopatológico. Puede presentar complicaciones extracutáneas asociadas: hipoglucemia, trombocitopenia, hipertrigliceridemia e hipercalcemia. Está última la más grave, pudiendo aparecer hasta 6 meses después de la desaparición de las lesiones. En el tratamiento de la hipercalcemia, es de elección la hidratación iv, administración de corticoides y furosemda, añadiendo en hipercalcemias moderadas o persistentes, bifosfonatos.

Conclusiones: La NGS a pesar de ser una entidad poco frecuente, y benigna, puede presentar complicaciones extracutáneas graves, siendo imprescindible una vigilancia estrecha de estos pacientes hasta 6 meses después de la resolución de las lesiones cutáneas.

4. TRASPLANTE CARDÍACO INFANTIL: CUÁNDO DERIVAR AL PACIENTE CON INSUFICIENCIA CARDÍACA TERMINAL. PROGRAMA DEL HOSPITAL REINA SOFÍA

Mata Rodríguez, C, Tejero Hernández MA, Pérez Navero, JL, Gómez Guzmán E, Frías Pérez M E, Ibarra de la Rosa I, Merino Cejas C, Casares Mediavilla J.

UCG Pediatría y sus Especialices. UGC de Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Reina Sofía. Facultad de Medicina. Córdoba.

eMail : ucip.hrs.sspa@juntadeandalucia.es

Introducción. Se consideran susceptibles de trasplante cardíaco (TxC) los pacientes en etapa final de insuficiencia cardíaca (IC) terminal de cualquier origen, con esperanza de vida igual o menor de 2 años, en los que se ha descartado otras opciones terapéuticas médicas, intervencionistas o quirúrgicas y presentan una afectación funcional moderada a severa (clase III-IV NYHA). Las indicaciones más frecuentes son: miocardiopatías en estadio final de ICC con estructura cardíaca normal: miocardiopatía dilatada, hipertrófica, restrictiva, miocardiopatía isquémica, fibroelastosis endocárdica; cardiopatías congénitas complejas pre o postquirúrgica: insuficiencia valvular atrioventricular grave con disfunción ventricular, defectos atrioventriculares no corregibles, truncus arterioso con displasia severa de la válvula truncal, anomalía de Ebstein grave, disfunción miocárdica severa tras cirugía correctora de cardiopatías congénitas; retrasplante por rechazo crónico o fallo primario del injerto; tumores miocárdicos irrecesables; arritmias intratables amenazantes para la vida (Torsade de Pointes, taquicardia ventricular). Las contraindicaciones absolutas fueron: hipoplasia severa bilateral de arterias o venas pulmonares, hipertensión pulmonar severa sin respuesta al

Sesión de comunicaciones

tratamiento (IRVP >6 U.W/m²), anomalías genéticas o bioquímicas con afectación de otros órganos o enfermedad irreversible neurológica, pulmonar, hepática o renal no susceptible de trasplante combinado.

Objetivos. Establecer cuándo derivar al paciente pediátrico afecto de insuficiencia cardíaca terminal a un centro de referencia de Tx infantil. Revisión de la experiencia del programa de Tx infantil de nuestro centro.

Material y métodos. Con el programa de Tx infantil de nuestro centro (1992-2010) se han trasplantado 47 pacientes de edades comprendidas entre 9 días-16 años (media: 3.11 meses). Con media de trasplantes/año de 3.5 pacientes. En código urgente se realizó el 51.4% de los Tx. Precisar ventilación mecánica previa al Tx el 25.7%. Presentaban hipertensión pulmonar previa al Tx el 28.5% de la serie. Las indicaciones fueron: miocardiopatía dilatada en 36%; cardiopatías congénitas en 28%, de los cuales el 61.5% presentaron síndrome de corazón izquierdo hipoplásico; postcor-rección de cardiopatías congénitas en 25.5%; miocardiopatías hipertróficas en 6.3%; retrasplante cardíaco en 4.2% de los casos. Un paciente requirió trasplante combinado cardíaco y hepático por hipercolesterolemia familiar. Dos pacientes precisaron soporte ventricular (Berlin Heart) como puente al Tx. La técnica quirúrgica más empleada fue bicava en detrimento de la bauricular, ya que la primera origina menos problemas de arritmias y disfunción sinusal (5% frente al 42%). El tiempo de isquemia del injerto fue 75-300 minutos (media 213 minutos). El tiempo de cirugía extracorpórea 70-150 minutos (media 107 minutos). Las complicaciones más importantes en la UCI-P fueron fallo primario del injerto, síndrome de disfunción multiorgánica, hipertensión arterial, rechazo agudo, hipertensión pulmonar y hemorragia. En dos pacientes se indicó ECMO por fallo primario del injerto. La supervivencia de la serie desde el inicio del programa de Tx es del 80% en el momento actual, exitus 8'5% en quirófano y exitus posterior al TCX 11% (causas: fallo primario del injerto, rechazo agudo, hipertensión pulmonar o infección).

Conclusiones. Ante una insuficiencia cardíaca terminal en la que se han descartado otras opciones, es importante la derivación precoz a un centro de referencia de Tx infantil para su evaluación e inclusión en lista activa de trasplante. El desarrollo de técnicas de apoyo como ECMO y soporte uni o biventricular aumenta las posibilidades de supervivencia en la fase pre y posttrasplante.

5. TRASPLANTE HEPÁTICO: CUÁNDO DERIVAR AL PACIENTE PEDIÁTRICO CON ENFERMEDAD HEPÁTICA. PROGRAMA HOSPITAL REINA SOFÍA

Mata Rodríguez, C. Pérez Navero, J.L. González de Caldas, R. Jiménez Gómez, J. Gilbert Pérez J. Jaraba Caballero, S. López Cillero, P.

Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos y de Hepatología y Trasplante Hepático Infantil. Hospital Universitario Reina Sofía. Facultad de Medicina. Córdoba.

Email: ucip.hrs.sspa@juntadeandalucia.es

Introducción. El trasplante hepático (TxH) es la única medida curativa en el fallo hepático grave. Se considera la posibilidad de trasplante hepático en patologías hepáticas severas no susceptibles de otro tratamiento eficaz. De ahí la importancia de la derivación precoz a un centro de referencia con programa de trasplante hepático infantil para evitar el deterioro clínico y el aumento de la morbimortalidad de estos pacientes. Las

indicaciones más frecuentes de TxH son atresia de vías biliares extrahepática (AVBE), síndrome de Alagille, Colestasis intrahepática familiar progresiva (CIFP), déficit de alfa 1 antitrip-sina u otras hepatopatías metabólicas entre las que destacan: tirosinemia tipo 1, enfermedad de Wilson, fibrosis quística con hipertensión portal, enfermedad de Crigler Najjar, del ciclo de la urea, orina de jarabe de arce, hiperoxaluria primaria, hipercolesterolemia familiar e insuficiencia hepática aguda grave.

Los parámetros más valorados para indicar TxH son INR >4, factor V <20, estadio clínico y EEG de encefalopatía hepática. En estadio de encefalopatía 1 y 2 la indicación es más problemática ya que existe la posibilidad de recuperación, pero en estadios 3 y 4 la indicación es clara, siendo siempre ésta dinámica. Es importante también tener en cuenta los valores de bilirrubina, creatinina plasmática y albúmina. Dada la escasez de donantes infantiles se han desarrollado técnicas de reducción hepática (un hígado de un donante adulto pueda servir para dos receptores) y Tx segmentario de un lóbulo de donante vivo relacionado (menor riesgo de Fallo Primario Injerto 1-5% frente a 5-10%).

Objetivos. Establecer cuándo derivar al paciente pediátrico afecto de enfermedad hepática a un centro de referencia de trasplante hepático infantil. Revisión de la experiencia del programa de TxH infantil de nuestro centro.

Material y métodos. El programa de TxH infantil de nuestro centro incluye hasta el momento actual 117 niños de edades entre 3.43 +/- 4.8 años (16 días- 14 años) con 61% mujeres y 39% varones. Siendo el 34% menores de dos años y el 66% mayores de dos años. Estableciéndose tres períodos diferentes de tiempo según la evolución de las técnicas quirúrgicas. Período 1990-1995: 15. Período 1996-2001: 29. Período 2002-2010: 73 pacientes. Las indicación más frecuente fue: enfermedad colestásica extrahepática (AVBE) 50 %, enfermedad colestásica intrahepática 10%, hepatopatías metabólicas 15% (enfermedad de Wilson, tirosinemia tipo 1, hemocromatosis, galactosemia, hiperlipemia 2 y 4, déficit enzimático del ciclo de la urea y otros aminoácidos), necrosis hepática aguda (hepatitis viral y tóxica) 10%, fibrosis quística con hipertensión portal 5%, hepatoblastoma 1%. Se consideran contraindicaciones absolutas de TxH: sepsis, enfermedad tumoral metastásica no resecable, HIV sintomático, hipoxemia severa por shunt derecha - izquierda. En nuestro programa se realizó un único TxH en el 83% de los pacientes. Dos TxH en el 13% y tres TxH en el 4%. El tiempo de espera media fue de 48 días. En seis pacientes se realizó trasplante vivo relacionado (3 con AVBE, uno con error innato del metabolismo, otro con hepatitis autoinmune y otro con CIFP). Dos pacientes recibieron trasplante combinado (bipulmonar/ hepático y cardíaco/hepático respectivamente) La supervivencia al año del TxH fue del 77%, siendo exitus el 23% fundamentalmente en el fallo hepático agudo.

Conclusiones. Ante una hepatopatía crónica o aguda que cumpla los criterios de inclusión en un programa de TxH, independientemente de su etiología, es importante la derivación precoz a un centro de referencia, para su evaluación e inclusión en lista activa de TxH lo antes posible. De esta forma se conseguirá aumentar la supervivencia en los pacientes que no son susceptibles de otro tratamiento.

6. EPILEPSIA PARCIAL FAMILIAR BENIGNA DEL LACTANTE DE WATANABE Y GAVANO

Gálvez Aguilar, I; Miranda Díaz, M; Camacho Magriñán, B; Alonso Romero, L; Aguilera Llovet, M; Navarro Villén, M. H.U. Ntra. Sra. de Valme

Email: doctora_galvez@hotnail.com

Material y métodos. Lactante de 4 meses presenta crisis convulsiva afebril.

Caso clínico. Lactante varón de 4 meses que ingresa por presentar crisis convulsiva afebril consistente en movimientos tónico-clónicos brazo izquierdo, mirada fija y desconexión del medio, cede sola y posteriormente postcrítico. Exploración física al ingreso normal.

RESULTADOS. Pruebas complementarias iniciales: Hemograma, bioquímica básica, PCR, gasometría, Amonio y láctico: normales. Durante las horas siguientes al ingreso presenta 5-6 crisis más que se acompañan de desaturaciones sin bradicardia, ceden solas o tras administración de diazepam rectal. Se realiza TAC craneal sin contraste que es normal. Se inicia perfusión de valproato, pese al cual no ceden las crisis. Se deriva a UCI-P de H.I. Virgen del Rocío por sospecha de Status convulsivo. Una vez allí se realiza EEG que es normal, Punción lumbar, Rx de tórax y se repiten HG, BQ, EAB siendo todo normal. Persisten las crisis, se inicia tratamiento con fenitoína iv y midazolam iv, consiguiendo el control de las crisis. A las 48h permanece libre de crisis. Al 4º día se suspende perfusión de valproato, continúa con fenitoína iv y se inicia tto con topiramato vo. Al 6º día se suspende tto con fenitoína. Alta al 10º día con tto con topiramato. Libre de crisis. Con todo esto llegamos al diagnóstico de Epilepsia Parcial Familiar Benigna del Lactante de Watanabe-Vigevano. Pendiente de realización de estudio genético.

Discusión. El cerebro del niño normal se expresa en cada edad en relación con el grado de maduración alcanzado. Así la expresión clínica de la Epilepsia Infantil guarda estrecha relación con la edad en que se presenta. Centrándonos en el período de lactancia, en éste se producen una serie de cambios histológicos y bioquímicos como son la ineficacia de los mecanismos inhibidores y el inicio de la organización de las relaciones de la corteza con los sistemas subcorticales entre otros, lo que va a condicionar que durante este período, a diferencia del período anterior, el período neonatal, exista gran facilidad para que se produzcan crisis prolongadas o status, así como crisis generalizadas. De acuerdo con la clasificación de las epilepsias en relación con la edad, durante el primer año de vida podemos encontrar varias entidades, entre ellas las convulsiones familiares infantiles benignas, dentro de las cuales podríamos encuadrar nuestro caso. Todas ellas se caracterizan, por aparecer en ausencia de lesión estructural, ser benignas y en algunos casos tienen claro carácter familiar. Las epilepsias familiares benignas de la infancia fueron descritas por primera vez por Watanabe en 1987, quien presentó un grupo de 9 niños que presentaban crisis parciales complejas, que tenían en común su aparición durante el primer año de vida, presentar un desarrollo psicomotor normal antes y después de las crisis, ausencia de trastornos neurológicos subyacentes y buena respuesta al tratamiento. El EEG ictal mostró descargas focales de ondas rápidas de bajo voltaje, mientras que el EEG intercrítico fue normal. Estas crisis se caracterizan por desviación de la mirada y movimientos clónicos sobre todo de miembros, en ocasiones asociados a automatismos, su duración es breve, 1-3 minutos, se presentan en grupos entre 1-10 crisis al día, durante 1-3 días, recurriendo entre 1-8 semanas más tarde. Posteriormente Vigevano, en 1990 observó en un grupo de niños crisis de similares características pero con antecedentes familiares claros de episodios convulsivos ocurridos a la misma edad, compatible con una posible herencia autosómica dominante. En estudios genéticos posteriores se ha localizado el gen responsable de este tipo de epilepsia en el brazo largo del cromosoma 19, aunque se cree que otros

genes podrían estar involucrados y actualmente se sigue investigando.

Conclusión. Importancia del papel desempeñado por la edad en la organización y funcionamiento del SNC para comprender la fisiopatología de las crisis epilépticas durante toda la infancia. Durante el primer año de vida, a pesar de la angustia que pueden generar las crisis, la mayoría de síndromes epilépticos son benignos, autolimitados en el tiempo, y no conllevan ningún tipo de trastorno en el desarrollo psicomotor del niño.

7. TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS

Gálvez Aguilar, I; Miranda Díaz, M; Camacho Magriñán, B; Alonso Romero, L; Aguilera Llovet, M; Navarro Villén, M.

H.U. Ntra. Sra. de Valme

Email: doctora_galvez@hotnail.com

Introducción. Los Trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) son manifestaciones clínicas de aparición generalmente brusca, breve duración y originados por una disfunción cerebral de origen diverso que tienen en común el carácter de no ser epilépticos. La mayoría de ellos son benignos, tienen edades típicas de presentación, no precisan tratamiento y sólo requieren para su diagnóstico una historia clínica detallada y saber reconocerlos. Es importante su identificación porque generan mucha alarma en el entorno del niño y su desconocimiento puede llevar a pruebas complementarias innecesarias o a un tratamiento crónico injustificado, sobre todo con fármacos antiepilépticos. Son más frecuentes que las crisis epilépticas, cuya incidencia global es de 1 %, y se observan en el 10% de los niños. Se clasifican en: 1.- Crisis anóxicas; 2.- TPNE de causa sistémica; 3.- Crisis psicógenas; 4.- Trastornos paroxísticos del sueño; 5.- TPNE motores; 6.- Miscelánea.

Material y métodos. Ingresó niño de 12 años por episodio de pérdida de conciencia. Como antecedentes personales destacan cefalea en tratamiento con Flunaricina y 3 ingresos por episodios de dolor en miembros inferiores con impotencia funcional, en seguimiento por traumatología. El niño refiere haber presentado un dolor intenso de cabeza acompañado de visión borrosa, tras esto perdió la conciencia durante un breve tiempo y posteriormente estaba somnoliento e hipotónico unos segundos. El episodio se repite en varias ocasiones. La exploración es completamente normal. Las pruebas complementarias iniciales (hemograma, bioquímica, gasometría, electrocardiograma y tóxicos en orina fueron normales). En los días posteriores persisten las crisis, siempre comienzan con sensación disneica y dolor en costado izquierdo a la palpación. No estado postcrítico. La exploración continúa siendo normal. Se solicita TAC craneal, Electroencefalograma (EEG), Ecocardiografía, radiografía de tórax y abdomen y RMN siendo todo normal. Las crisis se presentan siempre por la tarde, en presencia de familiares. Se comienza a sospechar un cuadro conversivo. Se solicita EEG con sugestión registrado mediante video. En éste se observa claramente el origen psicógeno de las crisis, el niño es fácilmente sugestionable provocándole varios tipos de crisis sin período postcrítico posterior.

Resultados. El niño es diagnosticado de trastorno paroxístico no epiléptico por crisis psicógenas. Se deriva a unidad de salud mental infantil para tratamiento y seguimiento.

Conclusiones. Es muy importante establecer un buen diagnóstico diferencial con las crisis epilépticas, pues es interesante destacar que del 10 al 25% de los niños remitidos a centros especializados en epilepsia para

control de las crisis epilépticas de difícil control no son epilépticos. Volver a incidir en la importancia de una historia clínica detallada para su diagnóstico, lo que evitaría la realización de pruebas complementarias innecesarias y tratamientos crónicos injustificados.

Sesión 2

Aula Magna – Facultad de Medicina
Sábado 2 de Octubre. 09.30-10-30h.
Moderadores: Dr. José Gonzalez Hachero (Sevilla) y Dr. José Maldonado Lozano (Granada).

8. ADMINISTRACIÓN DE CORTICOIDES EN PREMATUROS TARDÍOS

Isabel Gázquez Serrano, Juana M^a Guzmán Cabañas, Carmen de la Cámara Moraño, Olga Díaz Morales, M^a Dolores Ruiz González, M^a José Párraga Quiles, M^a Dolores Ordóñez Díaz
Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.
eMail: isabelgazez@serrano@gmail.com

Introducción: Los prematuros tardíos (34 a 36 semanas de gestación) representan el grupo más frecuente y el que más ha aumentado. Muchas patologías, condicionadas por su inmadurez, hacen preciso su ingreso en las unidades neonatales.

Objetivo: Evaluar la incidencia y la morbilidad asociada a la prematuridad tardía, en nuestro hospital y la influencia que tiene sobre ella la administración de corticoides prenatales. **Material y métodos:** Estudio retrospectivo de los prematuros tardíos nacidos entre enero/ 2007 y Diciembre/2009. Se consideraron dos grupos, según hubiesen o no recibido corticoides prenatales, y tres grupos según semanas de EG (34, 35 y 36 semanas). La comparación de proporciones entre los grupos se realizó mediante pruebas chi-cuadrado para tablas de contingencia, con el programa PASW Statistic 18.

Resultados: Durante el periodo de tiempo estudiado, la tasa de prematuridad global fue del 8,22%, el 66,1% (n=697) prematuros tardíos. Precisaron ingreso el 47% (n=330), distribución por EG en semanas {34(34,4%) 35(36,1%) 36 (27,6%)}, bajo peso EG (16,1%). Antecedentes obstétricos edad materna 35 años (31,8%); gemelar (29,7%); FIV (16,7%); parto inducido (25,5%), cesárea (46,1%). La morbilidad precoz más frecuente es la patología respiratoria 28,3% (taquipnea transitoria el 24%); precisaron oxígeno el 20% y ventilación mecánica el 3,2%; la ictericia que precisa fototerapia (31,2%), intolerancia digestiva (17%); hipoglucemia (10%); sepsis (12,4%). En el 93,3% de los niños estudiados las ecografías cerebrales fueron normales. En el grupo que recibió corticoides prenatales 37% (n=122) la taquipnea transitoria, necesidades de oxígeno y la sepsis, son significativamente menores (p=0.004, p=0.026, p=0,053) que en los que no los recibieron. No encontramos diferencias significativas en la frecuencia de hipoglucemia, intolerancia digestiva, morbilidad neurológica ni ictericia, si bien en el grupo que no recibió corticoides la incidencia es mayor. Tampoco encontramos diferencias significativas en la morbilidad analizada por edades gestacionales en los niños ingresados.

Conclusiones: Los resultados definen la morbilidad de los prematuros tardíos en nuestro hospital y coinciden con lo publicados. La administración de corticoides

prenatales es efectiva para disminuir la morbilidad respiratoria e infecciosa sin efectos adversos a corto plazo. Al ser una intervención de bajo coste, que evitaría ingresos por patología respiratoria, sugerimos su administración más allá de las 34 semanas, mejorando la utilización de recursos sanitarios, aunque se hace necesario plantear estudios para valorar efectos a largo plazo de dicha intervención.

9. ACALASIA DE ESOFAGO EN PEDIATRÍA

Marita Lardón Fernández, Isabel Cubero Millán, M^a José Ruiz Ramos, Ana Belén Hidalgo Calero, Francisco Moreno Madrid
Hospital Clínico San Cecilio de Granada. Unidad Clínica de Pediatría.
eMail: fmorenomadrid@yahoo.es

Introducción. La acalasia es un trastorno neuromotor del esófago, de etiología desconocida, caracterizado por hipertensión del esfínter esofágico inferior (EEI), con falta de relajación y dilatación del esófago. Es una enfermedad poco frecuente (1: 100.000 en la población general, correspondiendo a menores de 18 años solamente el 2- 3% del total). Presentamos el único caso diagnosticado en nuestra unidad en los últimos años.

Caso clínico. Niña de 13 años remitida a consulta de gastroenterología infantil por presentar dificultad a la deglución, asociada a pérdida de peso en los últimos meses. La exploración física se encuentra dentro de la normalidad, presentando un peso de 33Kg (p10), talla de 142cm (p10). Hemograma/ bioquímica: sin parámetros alterados. Cultivos negativos. Ante la sospecha clínica de acalasia se solicita un TGED, donde se aprecia una dilatación esofágica importante, con la típica imagen de la unión cardioesofágica “en cola de ratón”.

La confirmación diagnóstica se realiza por manometría esofágica donde se demuestra un EEI con hipertonicidad, mostrando una relajación incompleta en su función. Se indica tratamiento quirúrgico (miotomía de Heller modificada) con cirugía mínima-mente invasiva (laparoscopia), presentando un postoperatorio sin ninguna incidencia, y siendo la posterior evolución clínica muy favorable, desapareciendo los síntomas digestivos, y ganando peso y talla (en 4 meses, 6Kg y 4cm).

Conclusión. Aunque la acalasia sea muy poco frecuente en niños, debe sospecharse ante la existencia de disfagia, que es su síntoma principal. La pérdida de peso y el retraso en el crecimiento son también manifestaciones frecuentes.

Ante la sospecha clínica debe solicitarse un tránsito gastroesofágico superior, confirmándose el diagnóstico por manometría. El tratamiento de elección en la actualidad es quirúrgico, con cirugía mínimamente invasiva

10. IMPORTANCIA DEL ÁRBOL GENEALÓGICO EN EL ESTUDIO DE LA FIBROSIS QUÍSTICA

Patricia Barros, M^a José López, Jorge M. De Nicolás*, Amparo López, Antonio Polo, Ofelia Fernández, Pedro García, Javier Remedios, Luis Fernández**, Valentín Carretero.
Servicio de Pediatría y Servicio de Inmunología** del Hospital San Pedro de Alcántara. Atención Primaria*. Cáceres.
Email: pbarros@yahoo.es

La Fibrosis Quística (FQ) es la enfermedad autosómica recesiva más prevalente del mundo. Su incidencia en España es de aproximadamente de 1:2.500 recién nacidos vivos (RNV), siendo 1:25-30 habitantes

portador del defecto genético. La aparición de varios casos de FQ en un pequeño municipio, motivó el estudio de dicha población.

Objetivo. Conocer los posibles portadores de FQ e intentar detectar el caso fundador mediante el análisis del árbol genealógico.

Material y Métodos. Estudio poblacional según datos municipales y del Instituto Nacional de Estadística. Análisis del árbol genealógico por el programa informático CYRILIC. Detección de portadores mediante secuenciación genética de la mutación $\Delta 508$.

Resultados. Se trata de una población de 608 habitantes, con una tasa de 2,12 nacimientos/año. En los últimos 8 años, fueron diagnosticados 3 casos de FQ, calculándose una incidencia de 1:5,6 RNV y una prevalencia de 1:202 habitantes. Las 3 pacientes eran mujeres y presentaban la mutación $\Delta 508$ en homocigosis. Se realizó el análisis del árbol genealógico de las familias afectadas hasta la séptima generación. Detectamos que las 3 familias estaban relacionadas 2 á 2, dato no conocido previamente. Observamos también numerosos matrimonios entre individuos del mismo pueblo con consanguinidad desconocida hasta el momento del estudio. Encontramos múltiples casos de niños fallecidos por patología respiratoria y/o digestiva, que pudieran haber estado relacionados con la FQ. Se solicitó el estudio de portadores a 24 familiares de las pacientes que se hallaban en edad fértil (3,94% de la población), siendo positivo en 1 de cada 3. Hasta el momento no se ha llegado a encontrar un único caso fundador.

Conclusiones. El análisis del árbol genealógico ha permitido conocer la existencia de consanguinidad ignorada hasta el momento del estudio, así como la detección de portadores, posibilitando ofrecer consejo genético previo a la gestación. La importante endogamia existente en nuestra muestra, justifica la elevada prevalencia e incidencia de FQ encontrada.

11. BIOMARCADORES DE RESISTENCIA A INSULINA EN NIÑOS PREPUBERALES SANOS EN RELACION CON SU CONDICIÓN FÍSICA.

UGC de Pediatría y sus Especialidades. Hospital Universitario Reina Sofía. Área de Pediatría .Dpto. Especialidades Medico-Quirúrgicas. Facultad Medicina. Dpto. de Educación Artística y Corporal. Facultad de Ciencias de la Educación. Universidad de Córdoba.

Pérez Navero JL, Llorente-Cantarero FJ, Benítez-Sillero JD, Mata Rodríguez C, Gil-Campos M.

Hospital Universitario Reina Sofía.

eMail: ucip.hrs.sspa@juntadeandalucia.es

Introducción. Se ha considerado en niños que la disminución de la fuerza muscular y de la condición física podrían ser factores predictivos de resistencia a la insulina, riesgo de enfermedad cardiovascular arteriosclerótica y obesidad. Sin embargo, aun no se ha demostrado si el nivel de actividad física puede influir en los factores de resistencia a insulina, que cuando se mantienen elevados podrían contribuir al riesgo cardiovascular y al desarrollo de síndrome metabólico en la postadolescencia

Objetivos. Estudiar en una cohorte de niños prepuberes sanos de ambos sexos si su condición física influye en los niveles de insulina, glucosa y en el modelo de homeostasis de resistencia a la insulina (HOMA – IR). Aunque la medición de insulina en ayunas puede puntualmente dar conclusiones similares al HOMA – IR en sujetos asintomático, el estudio de este índice aportaría valores mas precisos en relación con la homeostasis de la glucosa, como se ha demostrado en estudios longitudinales publicados.

Material y Métodos. Estudio prospectivo comparativo aleatorio de una cohorte de 150 niños (85 varones y 65 mujeres) clasificados como preadolescentes (Tanner I) pertenecientes a un colegio de primaria, cuyas edades estaban comprendidas entre los 7 y 12 años.

Los criterios de inclusión comprenden sujetos sanos con exploración física normal, peso, longitud e índice de masa corporal en percentil 50 (M. Hernández), así como frecuencia cardíaca, tensión arterial sistólica y diastólica en el p50 de la población de referencia (Pediatrics 2004). Para la evaluación de la condición física cardiovascular (CF) se utilizaron cuatro test de la batería Eurofit, estandarizados y validados: Course Navette (20 metros de carrera cronometrada de ida y vuelta), ejercicios de abdominales, salto horizontal y dinamometría para valorar la fuerza muscular manual. Según los resultados de la batería de Eurofit los sujetos se clasificaron en dos grupos: Grupo I, con CF igual o superior a la media de la población, Grupo II con CF por debajo de la media (Olds-2006) .

La glucosa plasmática se analizó mediante el método de glucosa oxidasa utilizando un analizador automático (Roche-Hitachi Modular PyD autoanalizador, Sistemas de Laboratorio Roche, Mannheim, Alemania); la insulina plasmática fue analizada por radioinmunoensayo con un analizador automático de micropartículas (AxSYM, Abbott Laboratories, Chicago, IL, EE.UU.); el índice de resistencia a insulina (HOMA-IR) se calculó mediante la evaluación de la homeostasis, por la ecuación de HOMA = glucosa en ayunas (mm) x insulina en ayunas (uU / ml) / 22,5.

Resultados. El grupo I con mejor condición física cardiovascular mostró valores significativamente mas bajos en los niveles de insulina ($6,0366 \pm 4,1536$ vs. $8,5984 \pm 4,0604$ $p < 0,001$) y de HOMA –IR ($1,2374 \pm 0,9283$ vs. $1,8069 \pm 0,8900$ $p < 0,001$) que el grupo II. Con respecto a la glucosa los niveles en el grupo I fueron igualmente más bajos, aunque sin alcanzar significación estadística ($82,5211 \pm 7,3637$ vs. $84,8438 \pm 7,22038$).

Conclusiones. Los resultados de este estudio demuestran que el nivel de condición física cardiovascular en la etapa prepuberal influye en los resultados de los factores de resistencia a insulina.

Consideramos que se podrían mejorar estos resultados mediante la implementación del ejercicio físico aeróbico en los niños, ya que este induce una adaptación de las enzimas y de las proteínas de señalización intramuscular involucradas en el metabolismo de la glucosa, disminuyéndose de esta forma el riesgo cardiovascular en el adulto

12. RIESGO METABÓLICO EN PREADOLESCENTES SANOS EN RELACION CON LA CONDICIÓN FÍSICA

UGC de Pediatría y sus Especialidades. Hospital Universitario Reina Sofía. Área de Pediatría Dpto. Especialidades Medico-Quirúrgicas. Facultad de Medicina. Dpto. de Educación Artística y Corporal. Facultad de Ciencias de la Educación. Universidad de Córdoba.

Email: ucip.hrs.sspa@juntadeandalucia.es

Introducción. En la infancia en ocasiones se producen, precozmente, alteraciones metabólicas que pueden originar síndrome metabólico (SM) en el adulto joven, como se ha descrito en aquéllos con antecedentes de retraso del crecimiento intrauterino, en obesos y en niños con baja condición física cardiovascular (CF). No se ha estudiado aun la influencia de la CF en los niños en relacion con la incidencia de dislipemia y el desarrollo de SM.

Objetivo. Estudiar en preadolescentes sanos la relacion del nivel de CF con el peso, índice de masa corporal (IMC), perímetro de cintura (PC), tensión arterial (TA) sistólica y diastólica así como la producción de triglicéridos (TG) y apolipoproteína B (Apo B) y los niveles de colesterol

total, lipoproteínas de alta densidad (HDL-c) y lipoproteínas de baja densidad (LDL-c).

Material y Métodos. Estudio prospectivo comparativo aleatorio de una cohorte de 150 niños (85 varones y 65 mujeres) clasificados como preadolescentes (Tanner I) pertenecientes a un colegio de primaria, cuyas edades estaban comprendidas entre los 7 y 12 años.

Los criterios de inclusión comprenden sujetos sanos con exploración física normal, peso, longitud e Índice de masa corporal en el p50 (M. Hernández) así como frecuencia cardiaca (FC), TAS y TAD en el p50 de la población de referencia (Pediatrics 2004). El peso corporal y la talla se midieron mediante una balanza y tallímetro de precisión (Seca). El PC se midió con cinta Unelastic en posición de pie. La FC y la TA se midieron con monitor Dinmap. Para la evaluación de la CF, se utilizaron cuatro test de la batería Eurofit, estandarizados y validados: Course Navette (20 metros de carrera cronometrada de ida y vuelta), ejercicios de abdominales, salto horizontal y dinamometría para valorar la fuerza muscular manual. Según los resultados de la batería de Eurofit los sujetos se clasificaron en dos grupos: Grupo I, con CF igual o superior a la media de la población; Grupo II con CF por debajo de la media (Olds-2006).

Los niveles de TG, colesterol total, HDL-c, LDL-c, Apo B fueron medidos por medio de un analizador automático (Roche-Hitachi Modular PyD autoanalizador, Sistemas de Laboratorio Roche, Mannheim, Alemania).

Resultados. Al aplicar los criterios diagnósticos de SM (Zimmet P et al. Pediatric Diabetes 2007), hemos obtenido en los sujetos aparentemente sanos de nuestra serie una incidencia de SM del 8% en el grupo II con peor condición física cardiovascular frente a la ausencia de SM en el grupo I. El grupo I presentaba significativamente menor peso que el grupo II (38,3479±9,5778 vs. 45,8862±12,5391 p<0,001). De igual forma el grupo I tenía un perímetro de cintura significativamente menor (63,2055±7,6371 vs. 71,2078±11,5571 p<0,001). El grupo I presentaba menor FC y TA que el grupo II aunque sin significación estadística

El grupo I fueron significativamente más bajos los valores de triglicéridos (60,3944 ± 19,0694 vs. 69,8730 ± 23,1059 p<0,01), y los niveles de HDL-C estaban significativamente más elevados (59,7887 ± 11,7192 vs. 54,2540 ± 11,4215 p<0,001).

En relación con el colesterol total, colesterol-LDL y la Apoproteína B no se obtuvo ninguna significación.

Conclusiones. Los niños sanos sin aparente riesgo metabólico con una condición física igual o por encima de la media tienen menos posibilidades de desarrollar síndrome metabólico.

Los triglicéridos están significativamente más elevados en el grupo de niños con peor condición física cardiovascular, de igual forma presentan disminución significativa de HDL-c, los que puede contribuir al desarrollo de SM en estos. Se detectó aunque sin significación estadística valores más elevados de ApoB, LDL y colesterol total. Se precisan más estudios que amplíen y validen estos resultados.

13. DIAGNÓSTICO GENÉTICO Y CÁNCER: CONTROVERSIAS

Maria Teresa Romero Paniagua, María José Granados Prieto, Emilia Urrutia Maldonado, María José Ortega Acosta, María José Moreno García.

Unidad de Onco-Hematología Pediátricas, HMI Virgen de las Nieves, Granada.

Email: emilia.urrutia@gmail.com

El conocimiento de la base genética de las enfermedades neoplásicas abre perspectivas pronósticas y

terapéuticas. Pero el diagnóstico genético puede ser controvertido cuando no lleva asociados un verdadero valor predictivo en el pronóstico de la enfermedad o medidas preventivas que permitan reducir la morbi-mortalidad. Presentamos los casos clínicos de dos niños con mutaciones genéticas que predisponen al cáncer, donde el diagnóstico genético tiene diferentes implicaciones.

Caso 1: paciente de 5 años de edad, con antecedentes de cáncer en la familia materna: Madre, portadora de la mutación c 487T>G(Tp53), asociada al Síndrome de Li-Fraumeni, diagnosticada de Astrocitoma, Sarcoma y Tumor Neuroectodérmico; Tía materna, diagnosticada de Cáncer Suprarrenal; Abuela fallecida a los 36 años por Cáncer de mama; dos tías más, una de ellas portadora de la mutación, en seguimiento. Se realiza estudio genético en el paciente a petición paterna, resultando portador de la mutación c 487T>G (pTyr163Asp) en heterocigosis, por lo que entra en programa de seguimiento, realizándose revisiones cada 6 meses (exploración física, analítica completa de sangre y orina, ecografía).

Caso 2: paciente de 9 años, con diarrea crónica y fallo de medro, disfonía y tos de 3-4 meses, en el que tras biopsia de una adenopatía cervical se diagnostica de Carcinoma Medular de Tiroides, practicándose una tiroidectomía total y linfadenectomía. Al diagnóstico el paciente presenta metástasis pulmonares múltiples y enfermedad residual cervical, y a la exploración destaca la existencia de rasgos marfanoides y neurinomas linguales, por lo que se sospecha posible síndrome poliglandular tipo MEN 2B y se solicita estudio genético familiar, que muestra mutaciones en el onco-gen RET del paciente. El estudio en padres y hermana resultan negativos.

Conclusiones y discusión.

- Es de vital importancia en todo diagnóstico de cáncer, recoger antecedentes familiares de neoplasias para no infradiagnosticar síndromes de susceptibilidad genética al cáncer.

- El diagnóstico genético será fundamental en aquellas entidades donde su positividad influya en el manejo clínico del paciente, como en el síndrome MEN2, donde el hallazgo de la mutación en el oncogen RET en niños supone la realización de tiroidectomía profiláctica.

- En el caso del Síndrome de Li-Fraumeni el estudio genético de sujetos de riesgo presintomáticos resulta controvertido, dado que no aporta datos sobre la posible edad de comienzo, severidad o progresión de la enfermedad. Tampoco se han encontrado medidas preventivas eficaces, por lo que debe ser el interesado o su tutor quién, tras ser informado y valorado psicológicamente, decida si quiere someterse a las pruebas.

14. PSEUDO BARTTER Y CRISIS CONVULSIVA GENERALIZADA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE FIBROSIS QUÍSTICA.

Fernández López, Patricia; González Martínez, Antonio Javier; Croche Santander, Borja; Falcón Neyra, Lola. Centro de Trabajo: Hospital Infantil Virgen del Rocío (Sevilla)

Email: patriciafernandez85@gmail.com

Introducción. La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad hereditaria autosómica recesiva más frecuente en caucásicos. Generalmente se presenta con sintomatología respiratoria o gastrointestinal. Por el contrario los trastornos hidroelectrolíticos constituyen una forma infrecuente de presentación, con una prevalencia que oscila entre el 5 y el 16.5% según series, por lo que su diagnóstico resulta un reto.

Caso Clínico: Lactante de 11 meses que acude a urgencias de nuestro hospital por episodio de pérdida de conciencia y movimientos tónico-clónicos generalizados de 10 minutos de duración, precedido de un estado de ausencia con lateralización de la mirada hacia la izquierda. En la exploración física destaca aspecto triste y ojoso, deshidratación en grado moderado, así como respiración con boca entreabierta y protrusión lingual, sin mostrar ningún otro signo de dificultad respiratoria. El cuadro cede tras la administración de 10 mg de diazepam rectal, 3 mg de diazepam intravenoso, y 200mg de ácido valproico intravenoso. Realizamos hemograma que fue normal y bioquímica con resultado llamativamente alterado: sodio 120 mEq/L; potasio 1.7 mEq/L; cloro 87 mEq/L; creatinina 0,47 mg/dl; urea 39 mg/dl. Equilibrio ácido-base: pH 7.55; pCO₂ 50 mmHg; HCO₃ 45 mmol/L. Iones en orina: sodio 5 mEq/L, potasio 4 mEq/L. Al rehistoriar a la familia nos refiere que en los últimos 2 meses ha presentado decaimiento progresivo, inapetencia con restricción de la ingesta habitual y pérdida de 2 kg de peso. Esta situación se acentúa en los 3 días previos a su ingreso, coincidiendo con elevadas temperaturas ambientales.

Nos encontramos ante un cuadro de crisis convulsiva generalizada secundaria a deshidratación hiponatémica, hipokaliémica e hipoclorémica y alcalosis metabólica. El paciente no presentaba historia de vómitos ni diarrea por lo que el origen gastrointestinal de las pérdidas quedaba excluido. Las cifras bajas de sodio y potasio en orina descartaban la posibilidad de Enfermedad de Bartter. Como tercera opción diagnóstica planteamos la fibrosis quística. Se realiza test de sudor en el que encontramos Cloro 98.1 mmol/L, Sodio 76 mmol/L, Potasio 24 mmol/L, Conductividad 116 mmol/L. Ante la positividad de la prueba se realizan dos test de sudor más, encontrándose cifras similares, hecho que confirmaba la fibrosis quística como causa del trastorno hidroelectrolítico y secundariamente la crisis convulsiva.

Completamos el estudio con la realización de ecografía abdominal en la que se observaba un aumento de ecogenicidad en ambos riñones, compatibles con nefropatía médica. Estos hallazgos se interpretan como el aumento de trabajo al que ha estado sometido el riñón a fin de ahorrar iones, que el paciente estaba perdiendo a través del sudor. En la radiografía de tórax por su parte se evidenció atelectasia en hemitórax derecho e infiltrado parahiliar bilateral, hecho sorprendente dada la ausencia de clínica respiratoria que había presentado el paciente. Se realizó balance de grasas en heces con resultado normal. Se solicitó estudio genético cuyo resultado está pendiente en este momento.

Conclusión. El Pseudo Bartter constituye una forma infrecuente de presentación de la fibrosis quística. Ha de ser considerado en el diagnóstico diferencial de pacientes con deshidratación hiponatémica inexplicada, especialmente si se asocia a alcalosis metabólica hipoclorémica e hipokaliémica.

Sesión 3

Aula Magna – Facultad de Medicina
Sábado 2 de Octubre. 12.30-13.45 h

Moderadores: Dr. J. del Pozo Machuca y Dr. Enrique Prados Bueno.

15. JARABE DE CRANBERRY VS TRIMETHOPRIM EN LA PROFILAXIS DE LA INFECCIÓN URINARIA RECURRENTE: RESULTADOS PROVISIONALES DE UN ENSAYO CLÍNICO ALEATORIZADO DOBLE CIEGO

Rodríguez-Belmonte R; Uberos J; Fernández-Puentes V; Molina-Carballo A; Narbona-López E; Muñoz-Hoyos A.

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio de Granada, Spain

eMail: rociobel1984@hotmail.com

Justificación y Objetivos. Las infecciones urinarias recurrentes suponen una de las indicaciones de profilaxis antibiótica más frecuentes en pediatría. Tradicionalmente se ha considerado que el riesgo de daño renal se incrementa hasta un 20% en los pacientes con reflujo vésicoureteral e infecciones urinarias recurrentes. Existe en el momento actual controversia a la hora de justificar la profilaxis antibiótica en niños con infecciones urinarias de repetición o reflujo vésicoureteral. Como alternativa se han realizado ensayos clínicos en adultos^[1;2], donde evalúa la utilidad de la profilaxis con cranberry en pacientes con infección urinaria recurrente. En estos ensayos tras 12 meses de seguimiento se observa una disminución en la prevalencia de infección urinaria en el grupo tratado con extracto de arándanos del 20%. Este estudio plantea como objetivo evaluar la eficacia del cranberry en la profilaxis de la infección urinaria recurrente infantil.

Material y método. El diseño del estudio consistió en un ensayo clínico aleatorizado y doble ciego. Se administra jarabe de arándano (Urell, Pharmatoka) 0.2 ml/Kg o Trimetoprim 8 mg/Kg. Criterios de inclusión: Infecciones urinarias de repetición (más 2 infecciones en 6 meses). Se solicitó consentimiento informado de los padres y autorización de Comité de ética del Centro. El análisis estadístico consistió en un estudio de supervivencia de Kaplan-Mayer.

Resultados. El primer análisis intermedio, tras 19 meses de seguimiento del ensayo clínico, muestra 174 pacientes reclutados (35 con reflujo vesicoureteral en sus diferentes grados, 46 con ectasia piélica-hidronefrosis, 89 con infecciones urinarias de repetición y 4 alteraciones anatómicas). Del total de pacientes reclutados con Infecciones de orina de repetición en el momento actual 51 han finalizado el seguimiento, 28 después de recibir trimetoprima y 23 después de recibir jarabe de arándano. El 47% (IC 95%: 26.8 a 67.6) de los pacientes que reciben profilaxis con trimetoprima permanecen sin infección tras 365 días de profilaxis frente al 65% (IC 95%: 43.1 a 86.7) de los pacientes que reciben profilaxis con extracto de arándano.

Conclusiones. Observamos menos recurrencias de infección de orina en pacientes pediátricos tras profilaxis con extracto de arándano, siendo un 18% más eficaz que el trimetoprim.

16. ABCESOS RETROFARINGEOS Y PARAFARINGEOS: EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN HOSPITAL TERCIARIO DE SEVILLA.

Croche Santander, Borja; Prieto del Prado, Ana; Obando Santaella, Ignacio; Neth, Olaf.

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Email: lourinho_man@hotmail.com

Introducción. Los abscesos retrofaringeos y parafaringeos son complicaciones poco frecuentes de infecciones del área otorrinolaringológica (ORL); pero potencialmente graves.

El objetivo del presente trabajo es describir nuestra experiencia en los últimos 10 años en el manejo clínico, diagnóstico y terapéutico de esta patología.

Material y Métodos. Estudio retrospectivo de pacientes con diagnóstico al alta de abscesos retrofaringeos y/o parafaringeos en hospital terciario de Sevilla durante el periodo 2000-2009. Se analizan variables epidemiológicas, clínicas, microbiológicas y resultado.

Resultados. Se identificaron 31 pacientes. Dieciocho (58%) presentaron absceso parafaríngeo y 13 (42%) absceso retrofaringeo. La media anual de casos fue de 3,1 casos/año. Se observó una tendencia creciente en el número de casos pasando de 7 en el primer periodo del estudio (2000-2004) a 24 en el segundo (2005-2009). La mediana de edad fue de 3 años (Rango 1-10 años). Un 64,5% fueron mujeres. El 22,5% pacientes presentaron infecciones ORL recurrentes y un 29% la presentó en el mes previo. Un 58% recibió antibioterapia oral previa al ingreso, principalmente β -lactámicos (84%). La clínica de presentación fue fiebre 93%, engrosamiento cuello/linfadenopatías 93%, inflamación amigdalar 90%, tortícolis/ limitación movimientos del cuello 74%, odinofagia 64%, abombamiento de la pared de la faringe 42%, disfagia 35%, trismus 32%, sialorrea 22%, estridor 6% y cambio de voz 6%. La media de leucocitos fue de 20648 ± 8617 células/mm³. La mediana de PCR fue de 133 mg/L (Rango 49-591). Se realizó TAC de cuello en el 90% y RMN en el 3% de los casos. Se realizó punción diagnóstica en el 42% de los casos, identificándose el germen en el 23% de las muestras obtenidas. Los gérmenes encontrados fueron: *S. pyogenes* 1, *E. coli*, *Streptococcus spp.* 1. El 100% de los pacientes recibieron antibioterapia intravenosa, principalmente amoxicilina-clavulánico, con una mediana de duración de 6 días. El 71% recibió antibioterapia intravenosa exclusiva mientras que el 29% recibió tratamiento quirúrgico más antibioterapia intravenosa. No se identificaron diferencias significativas en términos de estancia hospitalaria, fracaso de tratamiento o complicaciones entre ambos grupos.

Conclusiones. Identificamos una tendencia creciente en el número de pacientes con abscesos retro y parafaringeos a lo largo del estudio. La presencia de fiebre, limitación de la movilidad del cuello y linfadenopatías cervicales constituyen la forma más frecuente de presentación. La TAC supone una herramienta diagnóstica fundamental en el diagnóstico y posterior manejo terapéutico de estas infecciones. Una elevada proporción de pacientes pueden beneficiarse de un tratamiento antibiótico exclusivo sin ello conllevar mayor riesgo de complicaciones o de fracaso terapéutico.

17. CONOCIMIENTO DEL SÍNDROME DE CONVERSIÓN: UN RETO PARA EL PEDIATRA

García Jiménez, E.; Vélchez Pérez J.S.; Simonet Lara, M.J.; Sierra Córcoles, C.; Serra Llorente, F.; De la Cruz Moreno, J. U.G.C. Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.
Email: elenagarji@gmail.com

Introducción. Se trata de un síndrome que cursa con síntomas que sugieren una enfermedad neurológica o médica que no se explica por mecanismos fisiopatológicos y cuyo síntoma principal está asociado a estresores psicológicos significativos previos, causando malestar en áreas importantes de la actividad del sujeto. (Criterios DSM IV F44-300.11)

Objetivo. Descripción de un caso de probable síndrome conversivo ante el hallazgo de sintomatología brusca neurológica atípica.

Caso clínico. Niño de 9 años que es derivado a nuestro hospital por cuadro de parálisis flácida de 8 horas de evolución. En los días previos cursó síndrome febril con mialgias de miembros inferiores. A la exploración destaca parálisis y alteración de la sensibilidad (termoalgésica conservada y táctil abolida) de dichos miembros (desde tercio medio de muslos hasta maléolos), reflejos patelares normales-exaltados, sin bipedestación, sedestación ni deambulación, mante-niendo buen control de esfínteres y pares craneales normales. Ligera movilidad de dedos de ambos pies. Como diagnóstico diferencial se pensó en mielitis transversa, polineuropatía sensitivo-motora inflamatoria aguda o masa intraespinal y se declaró al Servicio de Epidemiología. Se solicitaron los siguientes exámenes complementarios: resonancia magnética cerebro-espinal, con control tomográfico, punción lumbar, EMG, serologías y analítica sanguínea. No se encontraron hallazgos patológicos en dichas pruebas. Durante su estancia se observan alteraciones sensitivas de localización errática que no obedecen a distribución metamérica, lumbalgia intensa incluso con amnesia del episodio y no sensación de deglución. Ninguno de estos síntomas respondió a tratamiento corticoideo intravenoso. Al rehistoriar, se detectó una disfunción familiar que repercutía en el estado psicológico del paciente. Tras este nuevo hallazgo y dada la sintomatología atípica se comienza a sospechar en un posible síndrome conversivo, se instaura apoyo psicológico y tratamiento rehabilitador mostrando mejoría progresiva, permitiendo su alta deambulando con controles evolutivos en consulta. En la actualidad se encuentra asintomático y no ha aparecido ninguna complicación.

Conclusiones. A pesar de ser una patología rara en la infancia se ha de enfatizar la importancia de su conocimiento para evitar iatrogenia y gastos innecesarios. El pediatra no queda satisfecho en ocasiones con este diagnóstico, aun habiendo descartado patología orgánica, ya que algunos estudios demuestran que la tasa de error diagnóstico todavía es elevada. Trastornos motores y de la postura en forma de parálisis son signos frecuentes de síndrome conversivo en niños y adolescentes.

18. BOMBAS DE INFUSION CONTINUA DE INSULINA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Alcoba Conde, Antonio Ángel; Gómez Vázquez, Joaquín
Centro de Trabajo: Unidad Diabetología Pediátrica - Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba).
Email: aalcoba10@hotmail.com

La incidencia de diabetes mellitus tipo 1 ha aumentado significativamente en lactantes y preescolares en los últimos años. Alcanzar los objetivos glucémicos en este grupo de edad no es sencillo.

Las bombas de infusión continua de insulina son actualmente, la vía más fisiológica para reemplazar tanto el componente basal como los picos de secreción insulínica en pacientes diabéticos, lo que permite una mejor adaptación a las necesidades variables de insulina durante el día. La mayor libertad de horarios y mejor calidad de vida, así como la posibilidad de programación de diferentes ritmos basales y bolus preprandiales, hace que las familias soliciten cada vez más, la implantación de esta alternativa terapéutica. No obstante, no está exenta de complicaciones, por lo que es necesario una gran motivación y colaboración por parte tanto del paciente como de la familia.

El objetivo de este trabajo es dar a conocer los principales aspectos de esta alternativa terapéutica y reflejar nuestra experiencia en el manejo de este tipo de terapia en nuestros pacientes pediátricos afectados de diabetes mellitus tipo 1. Destacar un niño de 18 meses, portador de una de estas bombas, y cuyo seguimiento pone de manifiesto la eficacia que este tipo de terapia puede llegar a tener en niños de corta edad.

19. REVISIÓN COMPARADA CON LA EVIDENCIA CIENTÍFICA DEL MANEJO DE LA BRONQUIOLITIS AGUDA EN NUESTRO HOSPITAL

Simonet Lara, MJ; Vílchez Pérez, JS; García Vena, E; Cubero Sánchez, M; Serra Llorente, F; Santiago Gutiérrez, C; Millán Miralles, L; Martínez Padilla, MC; De la Cruz Moreno, J
Centro de Trabajo: U.G.C. de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén
Email: simonetlara@hotmail.com

Introducción. Se define la bronquiolitis aguda (BA) como el primer episodio agudo de dificultad respiratoria con sibilancias, precedido por un cuadro catarral de vías altas que afecta a niños menores de 2 años, aunque preferentemente se da en el primer año de vida. Es una enfermedad que origina una gran demanda asistencial, siendo la principal causa de ingreso por infección respiratoria aguda de vías bajas en el niño menor de 2 años.

Objetivos. Analizar la evidencia de las recomendaciones de la Conferencia de Consenso "Manejo diagnóstico y terapéutico de la bronquiolitis aguda", en la que se sustenta el estudio de idoneidad del proyecto **abREVIADO** (BRonquiolitis-Estudio de Variabilidad, Idoneidad y Adecuación).

Pacientes y métodos. Analizar las variables epidemiológicas, pruebas complementarias realizadas, factores pronósticos de gravedad y tratamiento de los pacientes ingresados con diagnóstico de BA en temporada epidémica de 2009-2010. Criterios de inclusión: pacientes < 24 meses diagnosticados de BA, atendidos en el servicio de urgencias (observación) y hospitalización (planta de pediatría y UCIP) de nuestro hospital. Criterios de exclusión: pacientes con antecedente de episodios previos de sibilantes.

Resultados. El pico de máxima incidencia fue el mes de enero (27/64 casos). El 72% de los pacientes ingresados fueron menores de 3 meses. Se ingresaron 33/64 en Planta de Pediatría, 21/64 en Observación y 10/64 en UCIP. La determinación del virus respiratorio sincitial (VRS) resultó positiva en el 61% de los pacientes ingresados en los que se realizó. En 18/64 casos se solicitaron radiografía de tórax (Rx); 14 de ellas fueron patológicas, pero en sólo una de ellas hubo que cambiar la actitud terapéutica. En 21/64 casos se solicitaron pruebas de cribado de infección bacteriana; 9 de ellas fueron patológicas y cambiaron nuestra actitud terapéutica. Ningún paciente con factores de riesgo (prematuridad, cardiopatía y displasia broncopulmonar) que recibió tratamiento con palivizumab ha requerido ingreso por BA. La estancia hospitalaria mayor fue en pacientes menores de 3 meses \pm 5 días d e ingreso). Escalas de valoración de síntomas o gravedad: de los 64 casos de BA, sólo a 6 se les ha aplicado una escala de valoración. Salbutamol inhalado: se prescribió en 31/64 casos (15 de observación, 15 de planta y 1 de UCIP); en 4 de ellos se realizó ensayo terapéutico previo. Adrenalina nebulizada: en todos los pacientes ingresados en UCIP se pautó tratamiento con adrenalina nebulizada; en 4/10 se realizó ensayo terapéutico previo. A 20/33 de los ingresados en Planta se les prescribió adrenalina nebulizada y en 9 de ellos se realizó prueba terapéutica previa. Corticoides sistémicos:

en UCIP no se han utilizado. Se utilizaron en 4/21 casos de Observación y en 4/33 de los ingresados en Planta. Se prescribió antibiótico en 7/10 pacientes de UCIP y 1/33 de los pacientes ingresados en Planta. El Suero Salino Hipertónico (SSH) nebulizado no se utilizó en nuestro Hospital, a pesar de la relación favorable riesgo-beneficio. Palivizumab: ausencia de ingresos en nuestro Hospital por BA en pacientes pertenecientes a los grupos de profilaxis.

Conclusiones. Utilidad de las pruebas de diagnóstico rápido de infección por VRS en los pacientes ingresados y en lactantes <3 meses con fiebre sin foco en períodos epidémicos para ahorrar procedimientos diagnósticos invasivos. La analítica de sangre se nos ha mostrado como una prueba complementaria más rentable que la Rx de tórax ya que ha conllevado un mayor cambio en la actitud terapéutica.

En nuestro hospital el factor de riesgo más importante de ingreso fue ser lactante < 3 meses. Resaltar la importancia de la utilización de escalas de valoración de forma rutinaria. Valorar la importancia de la realización de ensayos terapéuticos cuando decidamos utilizar medicación broncodilatadora, así como considerar la utilización de SSH junto a broncodilatadores en el tratamiento a la luz de la bibliografía actual

20. TUBULOPATIA HIPOTASEMICA CON ALCALOSIS METABÓLICA.

¿SÍNDROME DE BARTTER O SÍNDROME DE GITELMAN?

F. Moreno Madrid; J.L. García Salmerón; L. Moreno García; L. Marín López; I. Rodríguez Quesada; R. Rodríguez Belmonte; O. Valenzuela Molina.

Hospital Clínico Universitario de Granada. Unidad clínica de Pediatría.
eMail: fmorenomadrid@yahoo.es

Introducción. Dentro del grupo de las tubulopatías hipotasémicas con pérdida urinaria de K y presión arterial normal existen dos síndromes: Bartter y Gitelman (en el síndrome de Liddle la presión arterial es alta), en el diagnóstico diferencial entre ambos tienen un papel principal (más allá de un simple dato analítico), la determinación del calcio en orina (siendo alto en el Bartter y bajo en el Gitelman); y de PGE2 urinaria (elevada en Bartter y normal en Gitelman). Presentamos un caso con notable hipocalciuria y sin embargo con aumento de PGE2 urinaria. Etnia gitana e hipomagnesemia incipiente (sugerentes de Gitelman); y sin embargo comienzo precoz, retraso en el crecimiento y déficit de concentración urinaria (sugerentes de Bartter).

Caso clínico. Niño de 2.6 años que ingresa por presentar un cuadro clínico de fiebre y vómitos, detectándose de forma casual hipopotasemia (2.5meq/l), de origen renal, K en orina en varias determinaciones > 100 meq/l, excreción fraccional de K aumentada (> 20%). Moderada alcalosis metabólica (pH: 7.52, con bicarbonato de 27). Aumento de renina (150ng/ml/h) y aldosterona (530pg/ml) con tensiones arteriales normales. Aumento de Prostaglandina E2 en orina (725pg/min.). Mg en el límite inferior de la normalidad (1.7mg/dl), con magnesuria y excreción fraccional normales. Hipocalciuria en todas las determinaciones ,1mg/dl (rango normal 7- 24 mg/dl) , hipofosfaturia (16mg/dl) hiposomolaridad urinaria (230mosm/l, sin respuesta a privación acuosa y estímulo con desmopresina nasal. Filtrado glomerular corregido por edad de 85ml/mn. En la exploración física destaca un retraso en el peso (9500gr<p3) y talla (85.5 <p3), con una edad ósea de 2 años y 7 meses.

Sesión de comunicaciones

Se inicia tratamiento con suplementos orales de potasio y con ibuprofeno, consiguiéndose mantener el K en cifras normales (límite inferior).

Discusión. Con estos datos clínicos y analíticos se realiza el diagnóstico de tubulopatía con hipopotasemia y alcalosis metabólica, una vez descartadas las enfermedades que cursan con hiper-tensión (síndrome de Liddle); sólo quedan en este grupo dos síndromes: Bartter y Gitelman, ambos cursan con alcalosis metabólica hipopotasémica con normo-tensión, hiperreninismo e hiperaldosteronismo, no encajando nuestro caso clínico en ninguno de los dos, ya que presenta características de ambos. La diferencia fundamental entre los dos radica en la existencia de hipocalciuria y una eliminación urinaria normal de PGE2 en el Gitelman. Además del aumento de PGE2, otras características similares al Bartter que presenta el paciente son: su debut temprano (el Gitelman suele aparecer más tarde, incluso en la edad adulta), la alteración en la capacidad de concentración urinaria (normal en Gitelman), el retraso en el crecimiento (suele estar conservado en el Gitelman).

Sugerentes de Gitelman: además de la hipocalciuria (muy pronunciada), es que la madre es de raza gitana (de un total de 42 pacientes recogidos de las distintas unidades de nefrología pediátrica existentes en nuestro país, 2/3 de ellos eran de raza gitana, en un estudio multicéntrico realizado sobre síndrome de Gitelman en niños), magneemia en el límite inferior (típica también).

Revisando la literatura no encontramos publicado ningún caso con unas características similares, por lo que probablemente se trate de una forma mixta o intermedia entre ambas tubulopatías.

21. SORDERA PROGRESIVA Y SD. WEST COMO MANIFESTACIÓN DE CITOMEGA-LOVIROSIS CONGÉNITA

Fernández Puentes V, Cubero Millán I, Ruiz Ramos M.J, Hidalgo Calero A.B, Ortega Morales A.M, Uberos Fernández J.

Centro de Trabajo: Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

Email: veronica_dra@hotmail.com

Antecedentes. La infección congénita más frecuente es producida por CMV (1% de los RN nacidos vivos), la enfermedad significativa se da en un 15% de los fetos infectados. Puede presentarse como infección aguda fulminante (fallo multiorgánico, 30% de mortalidad) o como infección no letal siendo sus características clínicas descritas: CIR, microcefalia desproporcionada, coriorretinitis, alteraciones del SNC múltiples, con o sin calcificaciones (clásicamente periventriculares), disfunción neurológica, sensorial (la más frecuente sordera), retraso mental...

Caso clínico. Lactante de 4 meses remitida a consulta de atención temprana para valoración por presentar otoemisiones negativas al nacimiento y PEAT con pérdida auditiva progresiva de hasta 110 DB. Asocia retraso psicomotor y espasmos en flexión de miembros superiores. Antecedentes familiares: ambos progenitores sanos. Antecedentes personales sin interés, embarazo normoevolutivo, controlado sin factores de riesgo. Parto eutócico a la semana 41 de gestación, LA teñido, alteración de FCF, APGAR: 9/9/10, R-tipo I. Peso al nacimiento: 3800grs (p>75).

Exploración. Buen estado general, aspecto bien nutrido, microcefalia, facies inexpresiva, mirada perdida con ojos en puesta de sol. Hipertonía de cintura escapular y miembros inferiores, resto de la exploración compatible con la normalidad. Pruebas complementarias: EEG (hipsarritmia modificada), RMN cerebral (normal), estudio

metabólico en sangre, LCR, orina (negativo), serología (IgG e IgM + a CMV), fondo de ojo (normal), hemograma (leucocitos 11430/ul, linfocitos: 77.5%, resto normal) bioquímica (normal).

Inicia tratamiento con valganciclovir y vigabatrina que mantiene actualmente, seguida en Atención Temprana, con buena evolución neuromotora y sensorial.

Conclusiones. Hasta el momento no existe un tratamiento eficaz para la infección por CMV por lo que no está indicado el cribado de forma sistemática. El ganciclovir y valganciclovir han mostrado eficacia en el adulto pero faltan estudios en neonatos, no obstante los primeros estudios con ganciclovir demuestran la estabilización o mejoría de la sordera neurosensorial y desarrollo neurológico.

Sesión simultánea de Póster

Sesión 1

Viernes 1 de Octubre. 12.30-14.00 h.

Moderador: Dr. Jesús de la Cruz Moreno (Jaén).

1. DIAGNÓSTICO DE LA D-TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS EN ÉPOCA NEONATAL TARDÍA.

Hidalgo Calero, Ana Belén; Blanca Jover, Enrique; Contreras Chova, Francisco; Jerez Calero, Antonio; Cubero Millán, María Isabel; Cutillas Abellán, Natalia.

H.U. San Cecilio (Granada).

Email: bissefrois@hotmail.com

La D-transposición de las grandes arterias (D-TGA) con septo íntegro, es una cardiopatía congénita que se manifiesta clínicamente con cianosis en las primeras 24-48 h de vida.

Presentamos un caso de diagnóstico tardío (16 días de vida). Sin antecedentes personales y familiares de interés, en Atención Primaria se detecta soplo al 7º día de vida, lo que constituye su indicación de valoración cardiológica. En ese momento presenta toma y medro adecuados.

En Cardiología Infantil, es valorado con 16 días donde se constata cianosis central moderada y leve polipnea. Se ausculta soplo sistólico II/VI en BEI y segundo ruido único. El ECG complementa informando de sobrecarga de presión de ventrículo derecho. Ecocardiográficamente se constata D-TGA con septo íntegro, ductus arterioso y foramen oval permeable.

Tras diagnóstico se inicia perfusión de prostaglandinas para seguir manteniendo ductus abierto y se deriva a hospital de referencia para cirugía correctora anatómica (Jatene), realizada a los 21 días de vida y con evolución satisfactoria.

Conclusiones: El interés de este caso radica en dos puntos fundamentales:

- 1) La época de presentación muy tardía para ser diagnosticada.
- 2) La dificultad que supone la valoración de una cianosis, más o menos manifiesta, signo cardinal en esta patología y que puede pasar desapercibida

2. HERNIA INGUINAL EN PREMA-TUROS Y SU MANEJO EN FUNCIÓN DE QUE SEA REDUCTIBLE O NO REDUCTIBLE. A PROPÓSITO DE UN CASO

Justicia Martínez, F; Domínguez González T Ortega Morales A.M; Jerez Calero A, Contreras Chova F; Miras Baldó MJ. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. eMail: santi_justicia@hotmail.com

Introducción. La hernia inguinal se define como la protusión del contenido abdominal a través del conducto inguinal. Se clasifican en función de su relación con el canal inguinal y es una patología relativamente frecuente en

pediatría (5%) y aún más en relación con la prematuridad (30%). Son más frecuentes en niños, unilaterales y fundamentalmente de predominio derecho. Frecuentemente se resuelven mediante reducción manual, no obstante no siempre es posible, pudiendo evolucionar a una hernia estrangulada con riesgo de necrosis.

Caso clínico. Recién nacido pretérmino de 31 semanas, 2º gemelo con un peso al nacimiento de 1122 gramos.

Desde el punto de vista respiratorio a su nacimiento presentó Distrés respiratorio que precisó CPAP nasal durante 24 horas y Oxigenoterapia en Cámara de Hood durante 16 horas. Desde las 40 horas de vida sin Oxigenoterapia.

Desde el punto de vista digestivo inició alimentación enteral a las 48 horas de vida con buena tolerancia digestiva hasta los 17 días de vida, en que comenzó con distensión abdominal con dolor a la palpación y vómitos tras las tomas. A la exploración destaca la existencia de una tumoración a nivel inguinal izquierdo dolorosa, con movimientos peristálticos, imposible de reducir, compatible con hernia inguinal izquierda. Se realiza radiografía de abdomen en que destaca edema de asas, importante distensión de asas abdominales y aire a nivel escrotal compatible con hernia inguinal izquierda. La ecografía abdominal confirma los hallazgos clínicos y radiológicos, por lo que se traslada para intervención quirúrgica

Resumen. La hernia inguinal es una patología frecuente en prematuros, cuyo diagnóstico es clínico y que requiere intervención quirúrgica precoz por el riesgo de complicaciones e incluso de riesgo vital. Tras la intervención es importante la reevaluación del niño para detectar posibles recidivas, presencia de hernia contralateral así como posibles alteraciones testiculares.

3. SÍNDROME DE DISTRÉS RESPIRATORIO NEONATAL Y HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

Justicia Martínez F, Domínguez González T, Ortega Morales A.M, Contreras Chova F, Jerez Calero A, Miras Baldó MJ. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. eMail: santi_justicia@hotmail.com

Introducción. La hernia diafragmática congénita es un trastorno multifactorial caracterizado por el paso anormal de una o varias vísceras abdominales a la cavidad torácica a través de una abertura o dehiscencia congénita del diafragma. Se clasifica en distintos tipos en función de la localización anatómica del defecto del diafragma. El diagnóstico prenatal no siempre se realiza, en cuyo caso la clínica y el examen radiológico juegan un papel crucial.

Caso Clínico. Recién nacido sin antecedentes obstétricos de interés que inicia al nacimiento quejido audible sin fonendoscopio, tiraje sub e intercostal, aleteo nasal y discreta taquipnea (Silverman – Andersen de 4- 5 puntos). En la auscultación destaca hipoventilación de hemicampo izquierdo con tonos cardíacos desplazados hacia la derecha. La radiografía de tórax realizada evidencia gran masa de densidad de partes blandas en hemitórax izquierdo que desplaza mediastino y corazón

hacia la derecha, identificándose en su interior contenido aéreo sugerente de asas intestinales, hallazgos sugerentes de hernia diafragmática izquierda posterolateral (Bochdaleck). Tras estabilización hemodinámica y respiratoria se procede a su traslado para intervención quirúrgica. La intervención fue realizada con éxito.

Conclusiones. Es importante un diagnóstico lo más temprano posible de la hernia diafragmática congénita para un correcto manejo, estabilización neonatal y su traslado a un lugar de referencia para la reparación quirúrgica. Puede aparecer de forma aislada o asociada a otras anomalías. La mortalidad oscila entre un 50 y 80% y dependerá sobre todo de la hipoplasia pulmonar y de la hipertensión pulmonar asociada.

4. ATRESIA INTESTINAL TIPO III B O SÍNDROME DE APPLE PEEL COMO CAUSA DE OBSTRUCCIÓN INTESTINAL DIAGNOSTICADA PRENATALMENTE

Justicia Martínez, F; Ortega Morales A.M; Domínguez González T, Jerez Calero A, Contreras Chova F, Miras Baldó MJ.

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.
eMail: santi_justicia@hotmail.com

Introducción. La atresia intestinal constituye un tercio de todas las obstrucciones intestinales en el RN. Las atresias intestinales se clasifican morfo-lógicamente en distintos tipos. Para su diagnóstico juegan un papel clave las técnicas de imagen pre y postnatales, así como la clínica.

Caso Clínico. RN mujer de 37 semanas de edad gestacional con diagnóstico prenatal de Obstrucción Intestinal por hallazgo ecográfico de asas intestinales dilatadas con polihidramnios en última ecografía prenatal. Se decide finalizar la gestación por ser atérmino y con peso adecuado. A su nacimiento se realiza tránsito baritado que muestra paso de bario a duodeno, yeyuno e ileon así como radiografías seriadas que ponen de manifiesto silencio radiológico colónico distal y en hipocondrio derecho con engrosamiento y dilatación de asas. En las primeras horas presenta vómitos aislados biliosos, distensión abdominal importante y no eliminación de meconio, poniéndose enema de gastrografin a las 22 horas de vida, con salida de escaso material mucoso de color blanquecino-verdoso. Se deriva a Cirugía pediátrica para valoración, evidenciándose Atresia intestinal tipo III B o Síndrome de Apple Peel que precisó resección con anastomosis yeyuno-yeyunal término-terminal. La evolución clínica ha sido favorable.

Conclusiones. Actualmente, el diagnóstico prenatal de las malformaciones intestinales mediante Ecografía es posible, lo que permite un manejo óptimo de la patología en el período neonatal inmediato. El tratamiento de elección es la resección del segmento atrésico con anastomosis término-terminal primaria y soporte postoperatorio con nutrición parenteral.

5. PARÁLISIS BRAQUIAL OBSTÉTRICA: UN PROBLEMA NO RESUELTO

Justicia Martínez F; Rodríguez Quesada I; Lardón Fernández M.; Benítez Feliponi A, Hernández Cortés P; Robles Vizcaino C.

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.
eMail: santi_justicia@hotmail.com

Introducción. La parálisis braquial obstétrica es la lesión mecánica del plexo braquial en el período neonatal asociada al parto. Aunque su incidencia ha disminuido en los últimos años por un mejor manejo obstétrico, cuando aparece compromete gravemente la función del miembro

superior produciendo parálisis sensitiva, motora y vegetativa, con gran repercusión para el paciente y sus familiares. Las lesiones del plexo braquial se dividen en 3 tipos en función de la localización de la lesión: parálisis del plexo superior o parálisis de Erb (raíces C5-C6 ± C7), parálisis del plexo inferior o parálisis de Déjerine-Klumpke (raíces C8-D1) y parálisis total (C5-D1). Su cuadro clínico depende de las raíces nerviosas que resulten lesionadas y de la extensión del traumatismo. Suele ser unilateral. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico.

Caso Clínico. RN de 40 semanas de edad gestacional. Parto de inicio y finalización espontáneas. En la extracción se produce distocia de hombros, resultando una fractura de clavícula derecha y una parálisis braquial obstétrica ipsilateral C5, C6 (Duchene-Erb). Al nacimiento destaca escasa movilidad de miembro superior derecho, con reflejo de MORO y de prensión palmar asimétricos, con rotación interna del miembro superior derecho completa desde cintura escapular. A los 2 meses la exploración neurológica de la mano es normal, destacando una parálisis del codo y hombro. A los 3 meses no había conseguido aún la flexión del codo, por lo que se considera cirugía nerviosa. A los 6 meses se deriva a hospital especializado (Hospital Virgen del Rocío de Sevilla), donde se realiza motorización de C5 con el espinal y técnica de Oberlin para motorizar el nervio musculocutáneo. Las cicatrices están perfectas. Empieza a realizar la flexión del codo, aunque el hombro está aun parético. Desde su detección al nacimiento se ha llevado a cabo un tratamiento multidisciplinario, jugando un papel clave la fisioterapia. Continúa con tratamiento fisioterapéutico, seguimiento por Neurología infantil y revisiones por traumatología, siendo la evolución hasta el momento muy favorable, con buena integración a nivel funcional del miembro afecto en relación al esquema corporal. No obstante habrá que continuar con su seguimiento a largo plazo, dada la posibilidad de secuelas (atrofia de la cintura escapular con cifoescoliosis secundaria).

Conclusiones. En los últimos años la incidencia de la parálisis braquial obstétrica ha descendido de forma importante. No obstante, en caso de producirse se trata de un problema con gran repercusión estética y funcional. Su manejo es multidisciplinario, jugando un papel crucial la fisioterapia. El tratamiento conservador constituye la primera etapa del tratamiento. No obstante, la cirugía debe considerarse si no hay evidencia de recuperación motora.

6. LINFANGIOMATOSIS INTESTINAL: IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO TEMPRANO

Justicia Martínez F; Valenzuela Molina O; Lardón Fernández M; Moreno García L, Lozano Arranz E, Narbona López E.

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.
eMail: santi_justicia@hotmail.com

Introducción. La linfangiomatosis se caracteriza por la presencia de vasos linfáticos anómalos, difusos o multifocales, que se encuentran en el tejido subcutáneo o en órganos parenquimatosos. Se trata de una patología benigna y poco frecuente. La lesiones aparecen en el nacimiento o durante la infancia, pudiendo existir afectación de la piel suprayacente. En pediatría en menos del 5% de los casos aparece a nivel intraabdominal.

Caso clínico. Embarazo controlado de 40+ 4 semanas de edad gestacional, que cursa con serologías negativas, EGB negativo, TA y O'Sullivan normales. En la semana 29 de gestación se detecta en ecografía prenatal una tumoración pélvica en abdomen fetal que podría corresponder con linfangioma. Parto de inicio espontáneo

que finaliza en cesárea por macrosomía, RPM > 24 horas y cesárea previa. Nace mujer, apgar 9/10, reanimación tipo I, que ingresa al nacer para estudio de masa abdominal. A la exploración destaca distensión abdominal, aunque el abdomen es blando y depresible, con tumoración palpable en hemiabdomen derecho. Se realizan radiografía de abdomen, ecografía abdominal y RMN abdominal, que muestran hallazgos compatibles con linfangiomatosis intestinal. Se le deriva a HMI para valoración por Cirugía infantil. Actualmente en seguimiento por cirugía infantil.

Conclusiones. La linfangiomatosis es una patología benigna de los vasos linfáticos. En menos del 5% de los casos la localización es intraabdominal. No produce un cuadro clínico típico. A veces los síntomas se deben a la presencia de la masa quística abdominal que al crecer puede comprimir estructuras adyacentes y provocar obstrucción intestinal, desplazamiento de estructuras (riñones; uréteres...) y otras veces se debe a las complicaciones secundarias (torsión del quiste o ruptura del mismo con o sin infección secundaria y peritonitis). Gracias al diagnóstico prenatal por el avance al que estamos asistiendo en los últimos años en las técnicas de imagen realizadas durante la gestación (fundamentalmente en la Ecografía), en nuestro caso fue posible un diagnóstico temprano y la posibilidad de anticiparnos a posibles complicaciones.

7. DERRAME PERICÁRDICO NEONATAL ESPONTÁNEO EN LA SEPSIS. UNA SOSPECHA RADIOLÓGICA.

Hidalgo Calero, Ana Belén; Blanca Jover, Enrique; Jerez Calero, Antonio; Contreras Chova, Francisco; Ruiz Ramos, María José; Cutillas Abellán, Natalia.
Centro de Trabajo: H.U. San Cecilio (Granada)
Email: bissefrois@hotmail.com

El derrame pericárdico neonatal espontáneo en ausencia de hydrops es una entidad sumamente infrecuente. Sus principales causas en esta época son alteraciones tiroideas (dishormogénesis, agenesia), hernia/eventración diafragmática, o tumorales (hemangiomas, teratomas).

Presentamos el caso de un prematuro de 32 semanas de edad gestacional de 1.951g (p75), que nace tras parto inducido por sospecha de corioamnionitis. En situación crítica desde el inicio, con Apgar 3/5/6 y reanimación tipo 4, presenta cuadro de shock séptico por *Streptococcus mitis*, de muy difícil control en los primeros días de vida. Tras mejoría clínica, sin soporte cardiocirculatorio, a los 8 días de vida se evidencia cardiomegalia radiológica en control rutinario. El estudio ecocardiográfico revela gran derrame, de hasta 10 mm en su máximo espesor, sin signos de taponamiento. No se evidencian alteraciones estructurales ni funcionales cardíacas. Se decide una actitud expectante, con monitorización estrecha y controles de imagen seriados. La evolución es favorable, resolviéndose poco a poco el derrame. En la última revisión realizada ambulatoriamente, al mes de vida, y con una buena evolución clínica, no se evidencia derrame en el estudio eco-cardiográfico.

Conclusiones: El interés de este caso radica en la rareza del caso y la buena evolución seguida con actitud expectante, como reflejan los escasos casos clínicos similares encontrados en la literatura médica disponible.

8. TORSIÓN TESTICULAR NEONATAL: UNA URGENCIA QUIRÚRGICA POCO FRECUENTE

Justicia Martínez, F; Marin López L, Delgado Escudero LJ, Molina Carballo A, Augustin Morales MC, Muñoz Hoyos A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.
eMail: santi_justicia@hotmail.com

Introducción. La torsión testicular en el periodo neonatal es poco frecuente. Suele ser unilateral. Se clasifica como prenatal y postnatal. La torsión testicular adquirida en el periodo neonatal es una urgencia urológica que evoluciona rápidamente hacia el infarto testicular y posteriormente hacia la necrosis, según la severidad de la lesión y el tiempo transcurrido. De ahí la importancia de un diagnóstico lo más precoz posible. Para su diagnóstico es clave la exploración física. No obstante, la Ecografía Doppler Testicular permite un diagnóstico de certeza, que se confirmará mediante anatomía patológica.

Caso Clínico. RN varón nacido tras embarazo controlado de 41 semanas, que finalizó en cesárea por no progresión y LA teñido. A las 11 horas de vida se aprecia testículo izquierdo aumentado de tamaño e indurado con enrojecimiento de la zona. La ecografía Doppler testicular muestra ausencia de señal doppler color y pulsado en testículo izquierdo. Se realiza escrotomía exploradora que evidencia torsión funicular izquierda sin recuperar vitalidad tras la detorsión, realizándose orquiectomía y orquidopexia contralateral. La evolución ha sido favorable. Continúa con revisiones por urología infantil.

Discusión. La torsión testicular adquirida en el periodo neonatal es una urgencia quirúrgica. La cirugía permite confirmar el diagnóstico, y en algunos casos salvar el testículo afectado, cuando la torsión es de corta data. Pero lo que es de gran importancia al realizar la cirugía es la fijación del testículo contralateral por riesgo eventual de torsión, ya que con frecuencia se describe la misma falla de fijación del testículo afectado, y así asegurar su viabilidad. Así mismo, es importante el seguimiento de los pacientes orquiectomizados, precisando la mayoría con el tiempo una prótesis testicular.

9. DUPLICIDAD URETRAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Roncero Inés, García E, Antón M.
Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba
Email: paines1983@hotmail.com

Introducción. La duplicidad uretral es una malformación congénita rara que afecta principalmente a varones y es diagnosticada en los primeros años de vida. La mayoría de estos pacientes presentan complicaciones y precisan corrección quirúrgica del defecto.

Descripción del caso. Presentamos el caso de un recién nacido que fue derivado a nuestro hospital con el diagnóstico prenatal de uretero-hidronefrosis derecha severa. En la exploración física destacaba la presencia de dos meatos uretrales. En ecografía realizada en el nacimiento se objetivó ureterohidronefrosis derecha severa y un engrosamiento de la pared vesical sugestivo de obstrucción a nivel uretral. En la cistouretrografía miccional seriada (CUMS) se visualizó un reflujo vesicoureteral grado V derecho y a nivel del diafragma urogenital duplicidad uretral completa que finalizaba en meatos independientes correspondiente a un tipo IIA2 de la clasificación de Effman. Ante la sospecha de obstrucción uretral, se decidió sondaje vesical permanente hasta que en estudio urodinámico y control de CUMS se comprobó mejoría de los signos de obstrucción, entonces se decidió su retirada. La solución a este defecto es habitualmente la uretroplastia; ante las posibles complicaciones de la intervención y la buena evolución del paciente se decidió actitud expectante. En últimos controles ecográficos se ha observado mejoría de la ureterohidronefrosis y en última CUMS el reflujo se ha resuelto. Actualmente se encuentra asintomático y sin profilaxis antibiótica.

Sesión de comunicaciones

Discusión. El tratamiento de este defecto es individualizado; la cirugía está indicada cuando asocia obstrucción anatómica a la salida del flujo urinario. Aunque es poco frecuente la disfunción miccional en el recién nacido, es una alternativa diagnóstica que se beneficiaría de un manejo más conservador.

10. ACCIDENTE CEREBROVASCULAR ISQUÉMICO EN EL RECIÉN NACIDO A TÉRMINO

Olga Díaz Morales, M^a José Párraga Quiles, Antonio Ángel Alcoba Conde, Isabel Gázquez Serrano, Juana Guzmán Cabañas, M^a Dolores Ruiz González, M^a Carmen de la Cámara Moraño, M^a Dolores Ordóñez Díaz, Patricia Rodríguez Ridruejo.

Centro de Trabajo: Hospital Reina Sofía de Córdoba
Email: majopaqui@yahoo.es

Introducción. Los accidentes cere-brovasculares (ACV) pueden ocurrir a lo largo de toda la vida, siendo más frecuentes en el período fetoneonatal y en los mayores de 45 años. Entre los principales factores de riesgo implicados en la etiología de los mismos durante el período perinatal se encuentran la asfixia perinatal, preeclampsia, corioamnionitis, anomalías cardíacas, policitemia, infecciones sistémicas, factores protrombóticos y parto instrumental, entre otros. Además, el embarazo condiciona un estado de hipercoagulabilidad fisiológica. Por ello, el período perinatal constituye uno de los de mayor riesgo de fenómenos trombóticos. Su forma de presentación típica es la crisis convulsiva focal, preferentemente en RNAT o prematuros tardíos y con afectación más frecuente del territorio de la arteria cerebral media (ACM), pero hasta en el 40% de los casos permanecen asintomáticos en el período neonatal, debutando después del primer mes de vida, en forma de parálisis cerebral, principalmente monoplejía. La ecografía cerebral constituye la primera aproximación diagnóstica, sobre todo en lesiones cavitarias y hemorrágicas, pero presenta escasa sensibilidad en infartos isquémicos pequeños. Es por ello por lo que la RNM constituye la prueba de elección para el diagnóstico de este tipo de lesiones, con especial sensibilidad en áreas de circulación posterior.

Caso clínico. RNAT de 36 semanas de PAEG, con diagnóstico prenatal de gastrosquisis, que nace tras cesárea electiva, con Apgar 9/10 y reanimación tipo I. Serologías maternas negativas. Historia materna de preeclampsia o corioamnionitis negativa. En las primeras horas de vida, se realiza sin incidencias, cirugía correctora del defecto de la pared abdominal. En el estudio de extensión se objetiva mínimo DAP sin repercusión hemodinámica, con hemograma y bioquímica normales, ecografías abdominal y cerebral sin hallazgos patológicos de interés. A los 10 días de vida, presenta un episodio de mioclonias de MSI y MID con hipertonia generalizada que ceden con Fenobarbital (20mg/kg). Tras dicho cuadro, se realiza EEG que resulta normal. La ecografía no muestra cambios significativos con respecto al control previo. Se realiza una RNM craneal en la que se objetiva zona isquémica en área de la ACM izquierda. Para ampliar el estudio etiológico, se realiza screening familiar de enfermedad tromboembólica, diagnosticándose una resitencia a la proteína C activada, secundaria a la mutación Arg506Gln (en estado heterocigoto) del factor V de Leiden, siendo la madre portadora de la misma. Actualmente, a los 5 meses de edad, presenta a la exploración una hipertonia de MSD con disminución de la motilidad espontánea, y tendencia a puño cerrado.

Comentarios. La forma más frecuente de presentación de los ACVAS en el período perinatal en los RNAT o prematuros tardíos es la crisis convulsiva focal. La

zona más frecuentemente afectada es el territorio irrigado por la ACM. No obstante, algunos infartos perinatales permanecen asintomáticos durante el período neonatal y debutan en los primeros meses de vida en forma de parálisis cerebral. La RNM constituye la prueba de imagen de elección en el diagnóstico del ACVA isquémico.

En el estudio etiológico, es obligada la realización de un estudio hematológico para descartar trombofilias hereditarias.

Sesión 2

Viernes 1 de Octubre. 12.30-14.00 h.

Moderador: Dr. M. Casanova Bellido (Cádiz).

11. SÍNDROME DE BILIS ESPESA EN UN NEONATO CON ISOINMUNIZACIÓN ANTI-c

Rosa Lorena Rueda García, María Medina Martínez, Lourdes Roldán Molleja, Natalia Espinosa de los Monteros Aliaga Cano, Natalia Saldaña García, Antonio Ángel Alcoba Conde.

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Email: roloruga@gmail.com

De los antígenos del sistema Rh, la isoinmunización Anti-c es la segunda más frecuente, después de la Anti-D, como causa de enfermedad hemolítica grave en el feto y el recién nacido. A pesar de que la isoinmunización anti-c suele presentar una afectación leve en el recién nacido, presentamos un caso clínico sobre un neonato con diagnóstico prenatal de isoinmunización anti-c con afectación severa, que requirió tanto transfusiones intrauterinas como postnatales. En su evolución postnatal desarrolló un Síndrome de bilis espesa, entidad poco conocida, asociada a todas aquellas enfermedades que pueden afectar a la composición de la bilis y/o a la secreción biliar, y que para su resolución suele requerir tratamiento quirúrgico. Sin embargo, nuestro neonato evolucionó favorablemente con tratamiento médico exclusivo.

12. HIPOCALCEMIA NEONATAL POR DÉFICIT DE VITAMINA D

C. Pérez Serralvo, E. García Soblechero, B. Jiménez Crespo, MM. Román del Río.

Centro de Trabajo: Servicio Neonatología (Hospital Juan Ramón Jiménez.)

Email: celiaperezserralvo@gmail.com

Presentamos el caso de un RN pretérmino estudiado en nuestra unidad por hipocalcemia. AP: Embarazo gemelar cursado sin patología. Cesárea urgente por no progresión alas 34 semanas. P 1830g. L 43 cm. Ingresado al nacimiento y durante 19 días por prematuridad, bajo peso e hipocalcemia. Lactancia artificial. AF: Madre de 34 años sana, etnia española. Reposo absoluto en domicilio durante los últimos meses de gestación.

Caso clínico. Al 4º día de vida presenta temblor distal a la exploración, motivo por el que se solicita analítica con niveles de calcemia, objetivándose Calcio iónico de 0,69 mMol/L. Recibe suplementos de calcio orales durante 6 días. Ante la persistencia de calcemia en rango bajo a pesar de tratamiento, se amplía el estudio, solicitándose:

Sesión de comunicaciones

Mg 1,45 mg/dl (1,7-2.2), Calcio total 7,2 mg/dl (8,4-10,4), Calcio iónico 0,78 mMol/L (1-1,2), PTH 56,08 pg/ml (9-60), 25 OH vit D 14,2 ng/ml (20-50), 1-25 OH2D 65,3 mg/ml (21-71), Fósforo 9,6 mg/dl (4-7). Se realiza también estudio de metabolismo fosfo-calcico a la madre: Calcio: 9,1 mg/dl, fósforo 3,5 mg/dl, Mg 2mg/dl, PTH 37,71 pg/ml, 25OH vitD 24,2 ng/ml, 1,25OH2vit D menor de 3 pg/ml, FA 155 U/L.

Ante la sospecha analítica de hipocalcemia neonatal por déficit materno de vitamina D, se inicia tratamiento con calcio oral, magnesio oral y colecalciferol, con mejoría y normalización de los parámetros analíticos. En último control analítico: Calcemia, Mg, V1-25 OH vit D y PTH normalizado.

Discusión. Consideramos hipocalcemia cuando el nivel de calcio total es menor de 8 mg/dl EN RNT o menor de 7 en RNPT y/o calcio iónico menor de 1,10 mMol /L. Puede aparecer de forma precoz (< 72 horas de vida), cuya causa más frecuente es la prematuridad; od e forma tardía (a los 5-10 días de vida)debido a hipomagnesemia, hipoparatiroidismo 2º y menos frecuentemente por déficit de Vit D. Dado que existe una correlación positiva entre los valores plasmáticos de Vit D de la madre y el RN, existen situaciones (dieta, menos exposición solar, etnias determinadas...) que pueden inducir una hipocalcemia neonatal.

Conclusiones.

- La hipocalcemia es un problema relativamente frecuente en el neonato.
- El deficiente aporte en vit D durante la gestación puede predisponer a un déficit en el neonato.
- Es importante que aquellos individuos con exposición solar limitada o dietas estrictas, reciban suplementos de vit D.

13. SÍNDROME DE GOLDENHAR

Gómez Santos E., Arias Blasco O., Román del Río M., Hermoso Torregrosa C., Pérez Serralvo C.
Hospital Juan Ramón Jiménez
Email: eli25octubre@hotmail.com

Introducción. Llamado síndrome de primer y segundo arco branquial o displasia oculoauriculovertebral. Incidencia de 1 por cada 25000-50000 nacidos vivos. Etiopatogenia: fallo en la irrigación de la porción cefálica del embrión por malformación de la arteria estapédica. Clínica: rasgos físicos comunes a otros síndromes de primer arco: coloboma del párpado superior, aperturas palpebrales antimongoloides, malformación del pabellón auricular, apéndices preauriculares, hipoplasia de arco cigomático y malar, sordera de conducción por atresia de conducto o malformación de oído medio y macrostomía. Son más específicos de este síndrome: lipodermoides perilimbales, occipitalización del atlas, y anomalías vertebrales en cuña. Presenta malformaciones de cabeza y cuello (ojos, oídos, boca), columna vertebral, sistema cardiovascular, respiratorio y urogenital.

Caso clínico. recién nacido de pocas horas de vida que ingresa procedente de maternidad por dismorfia que dificulta la alimentación. Exploración física: cráneo normoconfigurado. Arcos supraciliares prominentes. Mamelones preauriculares, siendo más anterior el izquierdo. Comisura bucal incompleta con labio superior sin contacto con el inferior a nivel derecho. Agujero ciego derecho. Paladar íntegro. Coanas permeables. Úvula pequeña de forma triangular. Ecocardiografía: mínimo flujo de ductus fisiológico. FOP/CIAOS de 6 mm con doppler color. OP leve excéntrica que se dirige hacia SIV. Eco cerebral y abdominal: normales. Estudio oftalmológico

normal. Cribado auditivo normal. Radiografía AP y lateral de columna vertebral normal y radiografía de cráneo normal. Curso clínico: durante los primeros días de vida presenta dificultad para la alimentación, requiriendo alimentación por SNG, hasta conseguir completar las tomas por tetina completamente. Conclusión: se trata de una malformación craneofacial que puede dificultar la alimentación en los primeros días de vida. Es importante su sospecha para descartar las malformaciones que pueden asociarse. También llamado síndrome de primer y segundo arco branquial.

14. INVESTIGACIÓN ETIOLÓGICA EN UN CASO DE HIDROPS FETAL

Villanueva Martínez E, Simonet Lara MJ, Martínez Moya G, , Esteban Marfil MV, Millán Miralles L, Cózar Olmo JA, De la Cruz Moreno J
UGC de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén
Email: euvillamar@hotmail.com

Introducción. El Hidrops fetal (HF) se define como la acumulación de líquido en exceso en dos o más compartimentos (pleura, pericardio, cavidad peritoneal), incluyendo edema subcutáneo, engrosamiento placentario y polihidramnios. En la actualidad, gracias a la profilaxis de la isoimmunización por Rh, la gran mayoría de los casos de HF son no inmunológicos (69% de los casos según algunas series). Entre las causas no inmunes más comunes se encuentran las cardíacas, hematológicas y anomalías congénitas.

Caso clínico. Recién nacido que ingresa en UCI procedente de quirófano de partos por HF y prematuridad. Hijo de madre aparentemente sana, de 36 años. Grupo sanguíneo materno A+, test de Coombs indirecto negativo. Embarazo controlado, con serologías negativas. Ecografía a las 12 y 20 semanas normales. Se ingresa a la madre por gestosis en la semana 29 detectándose en ecografía fetal polihidramnios, derrame pleural bilateral y ascitis. Ecocardiódoppler fetal normal. Se lleva a cabo maduración pulmonar y cesárea urgente a las 30 semanas por pérdida de bienestar fetal y presentación podálica. APGAR 2-4-5, reanimación tipo IV. Al nacimiento se aprecia HF severo. Rasgos faciales no valorables por intenso edema salvo pabellones auriculares de implantación baja. Grupo sanguíneo: 0+, Coombs directo negativo. Acidosis mixta grave y enfermedad de membrana hialina (EMH) grado IV, precisando intenso soporte respiratorio y hemodinámico. Se drena abundante líquido pleural y ascítico. Éxito a las 13 horas de vida por parada cardíaca sin respuesta a maniobras de reanimación.

En la necropsia realizada no se aprecian malformaciones internas, estableciéndose los diagnósticos de HF grave, EMH y asfixia perinatal. Cariotipo convencional: normal: 46, XY. Serologías para CMV, toxoplasma, lúes, rubeola, herpes y parvovirus B19: negativas.

En la entrevista materna para investigación etiológica se observa fenotipo compatible con síndrome de Noonan (talla baja, fascias toscas, ojos prominentes con hendiduras palpebrales descendentes, orejas de implantación baja, rotadas y posteriores, cuello corto con pterigium coli y línea de implantación posterior del pelo baja), que se confirma con el estudio del gen PTPN11 (mutación Y63C en el exón 3). Se realiza el estudio del gen en muestra de tejido fetal procedente de la necropsia, observándose la misma alteración que en la madre.

Conclusiones. A pesar de que el HF sigue siendo un reto diagnóstico (26,3% de casos en los que no se

encuentra la etiología), la anamnesis y exploración física tanto del neonato como de los progenitores, son fundamentales en el diagnóstico etiológico. La identificación de un trastorno genético como causa del HF es importante para poder proporcionar asesoramiento genético extenso a los padres frente a futuras gestaciones. El Síndrome de Noonan debe ser considerado en todos los fetos con HF de causa no inmune con cariotipo normal, a pesar de ser una causa infrecuente de HF (0,3% según algunas series).

15. CROMOSOMA 21 EN ANILLO

Miranda Díaz, M; Barcia Ramírez, A; Gálvez Aguilar, I; Camacho Magriñán, B; Alonso Romero, L; Navarro Villén, M

Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme (Sevilla)
Email: mercevero@hotmail.com

Caso Clínico. RN mujer con diagnóstico prenatal de cromosoma 21 en anillo. A. Obstétricos y Perinatales: Embarazo controlado, se realiza amniocentesis por pliegue nucal elevado: 46 XX, r (21). Cromosoma 21 en anillo con ruptura p11.1 y q22.3 (se informó a los padres, que continuaron con el embarazo). Cariotipo de los padres informado como normal. Parto a las 40 + 2 semanas de edad gestacional, instrumentado con ventosa por SPBF. Apgar 8/9/10. Ingreso en Unidad de Neonatología por dificultad de alimentación. EF al ingreso: hipotónica con succión débil. Rasgos dismórficos: Frente estrecha con implantación del cabello en la misma, ojos pequeños con hendiduras normales, nariz con raíz ancha y puente algo elevado. Boca y paladar normales. Orejas de implantación algo bajas. ACP: soplo sistólico II/VI en foco pulmonar irradiado a axila derecha. Extremidades: Clinodactilia de 3º y 5º dedo de ambos pies. Caderas: Signo de Ortolani positivo en cadera izquierda, dificultad en la abducción de cadera derecha. Genitales externos femeninos normales. Estudios realizados durante su ingreso: Hemograma: Anemia y plaquetopenia en los primeros días de vida con resolución espontánea. Ecocardiografía: CIA, CIV muscular restrictiva y DAP (realizada en el 2º día de vida). Ecografías craneal y abdominal: Normales. Fondo de ojo normal. PEATC alterados. Rx AP y axial de caderas: Displasia de caderas bilateral. Cytoarray (Array de hibridación genómica comparativa): Pendiente de resultado.

Discusión. El cromosoma en anillo es una anomalía cromosómica estructural infrecuente (1/25000 embarazos). Normalmente se produce por la delección de material cromosómico de ambos extremos y su posterior ensamblaje en forma circular. El 50% de los anillos afectan a cromosomas acrocéntricos, como el 21. La formación del anillo con delección de parte del cromosoma supone la pérdida de los genes contenidos en esa región, por lo que se producirá una haploinsuficiencia de los mismos, comportándose como monosomías parciales. El fenotipo es altamente variable y en la mayoría de las ocasiones está en relación directa con la cantidad de material genético perdido, fundamentalmente del brazo largo (q). Se pueden encontrar desde situaciones de normalidad hasta casos de malformaciones múltiples y retraso mental asociado. En los casos descritos en la literatura sobre cromosoma 21 en anillo los síntomas más frecuentes son la talla baja, la infertilidad o abortos de repetición, retraso mental leve y rasgos dismórficos inespecíficos. No se han hallado casos en la literatura en los que haya cardiopatía o anomalías esqueléticas como la displasia de caderas que presenta nuestra paciente. También se ha descrito el aumento del riesgo de leucemia mieloide aguda (incluso mayor que en los pacientes con trisomía 21), parece que en relación a la

haploinsuficiencia del gen RUNX1 en 21q22.12, asociado a veces a trombocitopenia crónica.

Conclusiones.

1. La presencia de cromosomas en anillo es una condición infrecuente (1/25000 embarazos) que afecta normalmente a cromosomas acrocéntricos, como el 21.
2. La formación de un anillo suele conllevar pérdida de material genético, sobre todo de los extremos del cromosoma. En el cromosoma 21, la pérdida del brazo corto (p) no tiene expresión clínica por la falta de información genética específica. El fenotipo viene marcado fundamentalmente por la cantidad de material genético del brazo largo (q) que se pierde en cada caso.
3. Además del cariotipo, es fundamental realizar alguna prueba de diagnóstico genético molecular (FISH, análisis de microsatélites o hibridación genómica comparativa por arrays) para determinar de forma más precisa el punto de ruptura del cromosoma y la longitud exacta del fragmento delecionado, lo que permite conocer mejor qué genes son los que están en monosomía.
4. El consejo genético aportado a los progenitores de un feto con diagnóstico de cromosomopatía debe ser muy cuidadoso, y debe hacerse tras reunir información suficiente sobre los hallazgos ecográficos prenatales, la información recogida en la literatura científica existente sobre el caso en concreto, y el conocimiento preciso de la región cromosómica afectada por exceso o defecto de material y de los genes en ella presentes cuya haploinsuficiencia o sobreexpresión pueden tener significación clínica.

16. TRASTORNO SEVERO DEL RITMO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA MIOCARDITIS AGUDA

Miguel Angel Matamala Morillo; José Carlos Flores González; Rosa Maria Garcia Ortega; Patricia Rodríguez Campoy; Maria Losada Machuca

Centro de Trabajo: H.U.PUERTA DEL MAR. CÁDIZ
Email: matmor79@hotmail.com

Introducción. La miocarditis es una inflamación del miocardio causada en su amplia mayoría por agentes infecciosos, habitualmente virus, siendo las infecciones bacterianas raras en pacientes inmunocompetentes. Se manifiestan clínicamente por insuficiencia cardíaca, generalmente bruscas y su tratamiento es de soporte.

Caso clínico. Niño de 11 años que, a los cuatro días de ser diagnosticado de amigdalitis aguda tratada con eritromicina, presenta decaimiento importante con sensación de palpitaciones, cortejo vegetativo y pérdida de conciencia. Refiere haber hecho en días previos una visita a una granja escuela. Se acompaña de episodios de rigidez mandibular, hipertonía de miembros y desconexión del medio de segundos de duración. Al ingreso se realiza una Rx de tórax donde se observa una discreta cardiomegalia y signos de EAP, y un ECG que demuestra un bloqueo A-V completo por lo que es trasladado a la UCI pediátrica. Durante el traslado presenta varios episodios de bradicardia severa transitorios. Ante la persistencia del trastorno del ritmo y la clínica de bajo gasto cardíaco con pérdidas de conciencia y crisis convulsivas se le instaura un marcapasos externo. A pesar de esto presenta una parada cardiorrespiratoria que revierte con maniobras de RCP avanzada. Se completa el estudio con ecocardiografía que es normal y se extraen hemocultivos y serología. Ante la posibilidad de precisar un trasplante cardíaco se decide traslado a un Hospital de referencia, en el cual presenta una evolución tórpida con varias paradas cardiorrespiratorias de breve duración y escasa respuesta a la

tratamiento vasoactivo. En ecografía de control se detecta una disminución de la fracción de eyección y una insuficiencia mitral leve. Actualmente, el paciente no precisa tratamiento farmacológico ni marcapasos, pero presenta una encefalopatía hipóxica-isquémica que se manifiesta con un estado de tetraparesia espástica. Los estudios analíticos fueron en todo momento normales excepto una dudosa positividad para borrelia burgdorferi pero controles serológicos posteriores no mostraron aumento del título de anticuerpos y la PCR para borrelia fue negativa.

Comentarios. La alteración del ritmo cardiaco como forma de debut de una miocarditis es excepcional, sobre todo los trastornos severos como el bloqueo completo, que en nuestro paciente conllevaron a varias paradas cardiacas. También queremos resaltar la mala evolución de nuestro caso a pesar de la colocación de un marcapasos externo. La única sospecha etiológica, aunque no confirmada, es la Borrelia burgdorferi, en cuya patogenia están descritos los bloqueos cardiacos aunque no encontramos signos de picadura y su implicación en las miocarditis es muy poco frecuente.

17. EPIDEMIOLOGÍA DE LA BRONQUIOLITIS AGUDA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Ortega Morales, AM; Justicia Martínez, F; López Belmonte, GB; Rodríguez Quesada, I; Fernández Puentes, V; Molina Carballo, A; Cobo Peralta, M; Narbona López, E; Miras Baldo, MJ; Sánchez Marengo, A;

UGC Pediatría H. U. San Cecilio
Email: karmosura@hotmail.com

Introducción. La bronquiolitis aguda es una infección viral que generalmente presenta un curso benigno y cuyo tratamiento no está aún bien establecido. Objetivos: Describir la casuística de los niños con bronquiolitis aguda en un hospital terciario en un período de 7 años.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo entre los años 2002- 2009.

Resultados. En este periodo han ingresado un total de 783 bronquiolitis con mayor incidencia en el rango de edad comprendido entre los 3 primeros meses. Mayor frecuencia en varones. Estancia media de 6.5 días. Exploración: roncus en 41%, crepitantes en 12.5% y sibilantes en 72%. Analítica: media de 12778/ul leucocitos con media de neutrofilos de 4562/ul, 6842/ul linfocitos y 47/ul eosinófilos; PCR >6 en un 14% de los casos. VRS positivo en 60% de los casos en época epidémica, y en 13% de los casos en época no epidémica. Al ingreso, un 63.3% presentaban dificultad respiratoria, un 91.2% tos y un 36.5% fiebre. Se realizó radiografía en 81% de los casos siendo normal o con signos de atrapamiento aéreo en 65% de los casos. Antibioterapia en 40% de los casos, por aumento de PCR o por ingreso por fiebre sin foco en menor de 1 mes. En 71% habían consultado previamente en SUE. El 46% de los casos ingresó previamente por otro motivo. El 66% de los casos no precisó seguimiento posterior, el 28% de los casos tiene seguimiento por Neumología pediátrica y un 6% de los casos por alergología pediátrica.

Conclusiones. Las bronquiolitis agudas ingresadas en nuestro hospital presentan una epidemiología similar a la descrita en la bibliografía. El mejor manejo por parte de AP hace que requieran cada vez menor ingreso hospitalario, siendo éste necesario en gran parte de los lactantes menores de 3 meses por el riesgo de apneas y curso grave. La evolución es satisfactoria en la mayor parte de los casos con un tratamiento de apoyo adecuado.

18. NEUMONÍA NECROTIZANTE: UNA COMPLICACIÓN EMERGENTE

Cabrera Morente, L.; García Jiménez, E.; Vílchez Pérez J.S.; García Vena, E.; Santiago Gutiérrez, C.; Leiva Gea, I; Millán Miralles, L; Martínez Padilla, M.C.; De la Cruz Moreno, J. U.G.C. Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.
Email: lauramorente@hotmail.com

Introducción: La neumonía necrotizante (NN) es una complicación severa de la neumonía adquirida en la comunidad, caracterizada por necrosis y pérdida de la estructura del parénquima pulmonar. Su incidencia está aumentando en los últimos años y esto puede relacionarse con serotipos no cubiertos con la vacunación actual y resistentes al tratamiento antibiótico habitual. El germen más frecuentemente implicado es el neumococo. Requiere hospitalización prolongada aunque la morbimortalidad posterior es mínima.

Objetivo. Analizar las variables clínico-epidemiológicas de 3 casos de NN aparecidos en nuestro hospital en el último año.

Pacientes y métodos. Se revisaron 3 historias de pacientes diagnosticados de NN, teniendo en cuenta sexo, edad, antecedentes personales, clínica, parámetros analíticos, pruebas de imagen, tiempo de hospitalización, evolución y tratamiento prescrito.

Conclusiones. Se está produciendo un incremento en la incidencia de NN. La infección por neumococo en ocasiones puede cursar con cultivos negativos. La actual vacuna puede no cubrir serotipos que causen esta complicación. A pesar de la importante morbilidad y daño pulmonar inicial, así como estancia hospitalaria prolongada, el pronóstico de NN a largo plazo es favorable

19. ENFISEMA SUBCUTÁNEO CERVICAL Y NEUMOMEDIASTINO: UNA RARA COMPLICACIÓN DE LA ADENOIDECTOMÍA

Campos Martínez, Ana M; Guerrero Montenegro, Beatriz; Guarino Narváez, Jessica; Romero Paniagua, M^{ra} Teresa, *Martinez Martinez, M.J.

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada. * Servicio de ORL del Hospital de Alta Resolución de Guadix, Granada.
Email: anacampos30@hotmail.com

La adenoidectomía y la amigdalectomía son procedimientos quirúrgicos cuya práctica es frecuente en otorrinolaringología. Estos procedimientos se consideran relativamente seguros; sin embargo, pueden existir complicaciones, unas más comunes como hemorragia, lesión dentaria, odinofagia, náuseas y vómitos, y otras muy poco frecuentes como enfisema subcutáneo cervicofacial y neumomediastino (presencia de aire entre el tejido subcutáneo y los planos fasciales de cuello, región torácica y mediastino). Se presenta un niño de 5 años que ingresa para cirugía electiva de adenoidectomía por presentar hipertrofia adenoidea y apnea del sueño. Bajo anestesia general con intubación orotraqueal, se practicó adenoidectomía con legra. Tres horas tras la intervención quirúrgica el paciente presentó hinchazón de cara y cuello con presencia de crepitación a la palpación, junto a dolor torácico superior y odinofagia. El examen radiológico puso de manifiesto la existencia de enfisema subcutáneo y neumomediastino. No existían signos de compromiso respiratorio o hemodinámico y se ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos de Pediatría para vigilancia estrecha. Se prescribió tratamiento con fluidoterapia, oxígeno para

Sesión de comunicaciones

facilitar la reabsorción del enfisema y del neumomediastino, analgesia y amoxicilina – ácido clavulánico intravenosos como prevención ante una posible infección debida a la migración de microorganismos de la cavidad oral hacia los tejidos blandos del cuello a través de la lesión faríngea. La evolución fue favorable, pasando a las 24 horas post ingreso a planta y dado de alta a los cinco días post intervención. El enfisema subcutáneo cervical y el neumomediastino pueden ser debidos a procedimientos quirúrgicos, traumatismo máxilofacial, intubación traumática o ventilación con presión positiva excesiva. Son dos complicaciones raras después de adenoidectomía y amigdalectomía, especialmente en pediatría, pero existentes. En nuestro paciente, el probable origen de estas complicaciones sería una disrupción de la mucosa faríngea durante la intervención.

Habitualmente el curso clínico del enfisema subcutáneo cervical y del neumomediastino es autolimitado y benigno (suele remitir en menos de 5 días), no siendo necesario más que un tratamiento conservador inicialmente, pero es necesario el ingreso hospitalario por las complicaciones graves a que pueden dar lugar, tales como alteración del retorno venoso, compresión traqueal, neumotórax, neumopericardio, neumope-ritoneo, hipotensión y paro cardíaco.

20. QUILOTÓRAX COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE TUBERCULOSIS

Tirado Balagué MM., González Espín A., García Vena E., Martínez Padilla MC., Leiva Gea I., De la Cruz Moreno J. Centro de Trabajo: Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén
eMail: marmartb@gmail.com

Introducción. El quilotórax es un derrame causado por el acumulo de quilo en el espacio pleural, tiene lugar como consecuencia del daño o bloqueo del conducto torácico. La causa más frecuente de quilotórax es la traumática, ya sea accidental o iatrogénica. Entre las causas no traumáticas, el linfoma es la causa más común. Los casos de quilotórax secundarios a mycobacterium tuberculosis son muy escasos, de ahí el interés del caso que presentamos.

Caso clínico. Paciente varón de 2 años de edad que acude a urgencias por fiebre de 10 días de evolución acompañada de tos. En la semana previa fue diagnosticado de neumonía con derrame pleural izquierdo. En la auscultación respiratoria se objetivaba hipoventilación en base pulmonar izquierda. La radiografía de tórax confirma la presencia de condensación basal izquierda con derrame. La ecografía torácica muestra un derrame de 7 cm, seguidamente se practica toracocentesis obteniendo un líquido pleural lechoso con ph 7,37, glucosa 8 mg/dl, proteínas 3,9 mg/dl, hematíes 10000/mm³, leucocitos 150/mm³ (PMN 6%, mononucleares 94%), LDH 1762 U/L, ADA 51 U/L, colesterol 113 mg/dl y triglicéridos 454 mg/dl; características compatibles con quilotórax. La citología y cultivo convencional fueron negativas. Hemocultivo negativo. La TAC torácica muestra lesión ocupante de espacio en mediastino medio, subcarinal de 2x3x2 cms de densidad heterogénea que impronta arteria pulmonar derecha hacia delante y desplaza esófago hacia la derecha, aumentando el ángulo de la carina. En la RMN se evidencia lesión en mediastino posterior de mismas dimensiones con contenido interno hiperintenso en todas las secuencias. Se realiza fibrobroncoscopia flexible con lavado broncoalveolar visualizando tráquea y bronquios de calibre normal, sin signos de compresión extrínseca, secreciones blanquecinas en LII realizándose LBA y enviando muestras para cultivo e investigación de micobacterias, los cuales

fueron negativos. La intradermorreacción de Mantoux fue positiva (10 mm de diámetro de induración a las 72 horas). Se realizó estudio de convivientes y resultaron todos negativos. Se inició tratamiento con isoniazida, rifampicina y pirazinamida durante 6 meses con evolución favorable del cuadro hasta su total resolución.

Conclusiones.

- Debido al incremento de la prevalencia de TBC en nuestro medio en los últimos años, es importante alertar sobre sus posibles complicaciones con el objetivo de detectarlas precozmente e imponer un tratamiento adecuado.

La presencia de quilotórax como primera manifestación de TBC es un hecho infrecuente, por lo que es importante tener en cuenta este diagnóstico sobre todo cuando no existe antecedente de traumatismo o cirugía torácica, a pesar de la ausencia de baciloscopia positiva.

Sesión 3

Viernes 1 de Octubre. 12.30-14.00 h.

Moderadores: Dr. Ignacio Gómez de Terreros (Sevilla).

21. TINEA CAPITIS: ABORDAJE DIAGNÓSTICO TERAPEÚTICO

Serrano López, Laura*1. García Puga, Jose Manuel*2.Guarino Narváez, Jessica *1. Centro de Trabajo: *2Pediatra CS Salvador Caballero, Granada. *1Residente Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.
Email: lserranolopez@hotmail.com

Antecedentes. La Tinea capitis es la infección fúngica superficial más frecuente en niños, afecta a pelo y cuero cabelludo y es altamente contagiosa al contacto directo con humanos infectados, animales o indirectamente a través de fómites contaminados. Está producida por hongos dermatofitos, microorganismos aerobios que fijan la queratina, principalmente del género Trichophyton, Microsporum y Epidermophyton, existiendo un predominio de alguno de ellos dependiendo del área geográfica, siendo Trichophyton tonsurans y Microsporum canis los más frecuentes actualmente en Europa y EEUU.

Caso clínico. Mujer de 12 años de edad, proveniente de Sáhara que presenta en cuero cabelludo una placa alopecica, eritemato descamativa, algo edematosa de aproximadamente 5 cm de diámetro. No prurito, dolor, ni otra sintomatología asociada.

Comentarios. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, es muy importante realizarlo mediante cultivo fúngico, dado que el tratamiento es prolongado y con posibles efectos adversos, así como hemograma y bioquímica con transaminasas previo al inicio del mismo. La Tinea capitis requiere tratamiento sistémico ya que el tópico no penetra en el folículo, con la consecuente persistencia de la infección. Se realizó una revisión sistemática de los fármacos disponibles.

En esta paciente se plantea que se trate de una posible tiña y se inicia el tratamiento con Griseofulvina a 10 mg/kg/día, procediendo a revisiones periódicas con mejoría notable en la evolución clínica. Se completan 8 semanas de tratamiento.

Conclusiones. Importancia del diagnóstico. Siempre que sea posible, confirmación microbiológica basada en la sospecha clínica, dado que el tratamiento ha de ser precoz, sistémico, prolongado y no exento de posibles efectos tóxicos graves.

22. DIAGNÓSTICO CASUAL DE FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA EN LACTANTE CON FALLO DE MEDRO

Alonso Romero L. Camacho Magriñan B. Gálvez Aguilar MI. Miranda Diaz M. Navarro Villen M. Lopez-Canti Morales L.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

Email: lauraalonsoromero@hotmail.com

La fístula traqueo-esofágica es la comunicación anómala entre el esófago y el árbol traqueobronquial, siendo la expresión de un trastorno embriológico de la división del intestino primitivo durante la 3ª semana de gestación. Se presenta con una frecuencia de 1/3000 RN vivos. Existen varias formas anatomoclínicas, clasificadas en 5 tipos. El 40% asocia otras malformaciones. El diagnóstico precoz es clave dada la posibilidad de complicaciones graves. La clínica va a depender del grado de obstrucción esofágica y de la afectación respiratoria.

Caso clínico. Lactante de 62 días que ingresa para estudio de fallo de medro.

AP: Antecedentes obstétricos sin interés. Lactancia mixta. Ingreso previo a los 40 días por bronconeumonía. En seguimiento por CCEE de digestivo por supuesto reflujo gastroesofágico. PRN: 3100 (P40). PI: 3550 (P2). En tratamiento en las últimas dos semanas con domperidona, obteniendo una ganancia ponderal de 290 g. PC: Hemograma, bioquímica, proteinograma, IgA, IgG, IgM, ión amonio, EAB, lactato, test del sudor y analítica de orina: Normal. Urocultivo y serología: negativo. Ferritina: 472.9. IgE total: 4.47. Eco-abdominal: Eje renal izquierdo con imagen de posible sistema excretor con ligera ectasia piélica. Resto Normal. Estudio gastroesofágico: Tras el segundo sorbo de contraste baritado y cuando el esófago se encuentra repleccionado, se rellena el bronquio principal y posteriormente los bronquios lobares. Se vuelve a hacer nuevo intento con serie continua, donde se visualiza un trayecto fistuloso desde el tercio superior del esófago al bronquio principal. Se diagnostica radiológicamente de fístula traqueo-esofágica en H (tipo 5)

Tratamiento. Se realiza fibrobroncoscopia en el mismo acto quirúrgico para localización y caterización de la fístula. Cervicotomía con disección, sección y sutura de la fístula

Conclusión. Ante la sospecha de reflujo gastroesofágico en un lactante pequeño, con repercusión clínica como el fallo de medro y antecedentes de patología respiratoria, es importante tener en cuenta la posibilidad de alguna malformación a nivel de la vía aerodigestiva.

23. ANÁLISIS DE LOS REACTANTES DE FASE AGUDA EN EL SEGUIMIENTO DE LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL.

Vílchez Pérez J.S.; Simonet Lara, M.J.; Pérez Parras, M.A.; Arévalo Garrido, A.M.; De la Cruz Moreno, J.

U.G.C. Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén

Email: najdgu@gmail.com

Introducción. La EI incluye la colitis ulcerosa (CU) y la Enfermedad de Cröhn (EC). Ambas presentan inflamación crónica a nivel intestinal, alternando períodos de actividad y fases de latencia. Se desconoce su etiología, interviniendo factores ambientales en sujetos genéticamente predispuestos. El pico máximo de incidencia en pediatría es entre 10 y 14 años.

Material y métodos. Se revisaron las historias clínicas de pacientes diagnosticados de EI en nuestro servicio desde 2004 hasta día de hoy, valorando sexo, edad, antecedentes familiares, sintomatología, pruebas complementarias, tratamiento y puntuación de gravedad. Se utilizaron cuestionarios validados como PCDAI (Pediatric Crohn's Disease Activity Index) para Enfermedad de Cröhn (EC) y Truelove-Witts para Colitis Ulcerosa (CU), realizados en cada revisión. Se han determinado los principales reactantes (VSG, PCR, alfa-1-glicoproteína, calprotectina fecal, leucocitos y plaquetas). El análisis estadístico de los datos se efectuó mediante programa informático (GraphPad Prism v5.0).

Resultados. 23 historias revisadas (12 mujeres; 11 varones), de entre 2 y los 14 años (9,5±2,9). Antecedentes familiares para EI en 9 pacientes (39%): 6 casos de EC y 3 casos de CU. En la clínica se aprecia abdominalgia en 21 casos (91%; 11 en CU y 10 en EC), diarrea en 20 (87%; 12 en CU y 8 en EC), rectorragia en 18 (78%; 11 en CU y 7 en EC), pérdida de peso en 12 (52%; 5 en CU y 7 en EC), fiebre en 10 (44%, 2 en CU y 8 en EC), y lesión perianal en 4 casos (17%; 1 en CU y 3 en EC). La colonoscopia asociada a biopsia como método confirmatorio se realizó en 21 de los casos (91%). Los tratamientos incluyeron: mesalazina en 23 casos (100%), corticoides en 18 casos (78%) y azatioprina en 9 casos (39%; en un caso produjo pancitopenia). La escala de gravedad para CU mostró una disminución significativa con respecto al inicio del tratamiento (12,62±2,26 vs 10,54±2,33; P=0,0091), igual que para EC (41,50±16,87 vs 14,00±7,92; P<0,0001). De los reactantes recogidos sólo se mostró una disminución significativa para trombocitosis (468000±160300 vs 401300±172100; P=0,0368), no siendo valorable para el resto.

Conclusiones. Tras el tratamiento y seguimiento de nuestros pacientes se ha mostrado una evidente mejoría de la gravedad. Existen escalas que valoran de forma correcta la gravedad de la enfermedad. De los reactantes analizados, la trombocitosis ha presentado la relación más significativa y útil para la monitorización de las recaídas. El seguimiento de los pacientes debe hacerse no sólo mediante determinación analítica de los reactantes, sino acompañado de buena anamnesis y valoración de la clínica.

24. PEQUEÑAS MODIFICACIONES EN LA DIETA DE LOS ADOLESCENTES ACERCAN SU CALIDAD A LA DE LA DIETA MEDITERRÁNEA

Gabriel Galdó, Marta Mesías, Isabel Seiquer y María Pilar Navarro.

Centros de Trabajo: Servicio de Pediatría del Hospital Universitario San Cecilio (Granada); Instituto de Nutrición, Estación Experimental del Zaidín, CSIC (Granada).

Email: ggald@ugr.es

Objeto del trabajo. Actualmente es frecuente que los adolescentes incluyan en su dieta comidas rápidas, alimentos precocinados y, en general, alimentos ricos en energía con poca densidad de nutrientes, conduciendo a pobres hábitos alimentarios alejados del modelo más saludable de la Dieta Mediterránea (DM). El propósito de este estudio fue evaluar si las modificaciones realizadas en la dieta de los adolescentes, dirigidas a ajustar dicha dieta a las recomendaciones nutricionales, mejoraban, además, el grado de adhesión a la DM.

Material y métodos. Se estudió la dieta habitual (DH) de 21 adolescentes varones sanos (11-14 años) de la provincia de Granada mediante cuestionario de frecuencia de consumo de alimentos y encuesta alimentaria de 3 días, combinando recordatorio de 24 horas y registro de ingesta de 2 días. Se evaluó la ingesta

de nutrientes mediante tablas de composición de alimentos y, en función de los resultados obtenidos, se diseñó una dieta experimental en la que, teniendo en cuenta los hábitos alimentarios de los sujetos, se realizaron las modificaciones necesarias para ajustar, en la medida de lo posible, el consumo de nutrientes a las ingestas recomendadas para este colectivo. Los adolescentes consumieron la dieta experimental a lo largo de 4 semanas. El grado de adhesión a la dieta mediterránea se evaluó mediante la aplicación del índice KIDMED, que se calculó para cada sujeto tanto en la DH como tras la intervención nutricional. Dicho índice permite clasificar la calidad de la dieta y la adhesión a la DM en tres grupos: ≤ 3 muy baja calidad, 4 -7 necesidad de mejorar y ≥ 8 DM óptima.

Resultados. En la DH de los sujetos, la cifra media global del índice KIDMED fue de 4.3; el 29% de los adolescentes consumía dietas de baja calidad (KIDMED ≤ 3) y el 71% de los mismos necesitaba mejorar sus patrones dietéticos (KIDMED 4-7). Ninguno de los chicos tomaba dietas de óptima calidad. Tras la intervención nutricional, sin embargo, el valor medio global del KIDMED entre los sujetos del estudio mejoró hasta 8.8 (calidad óptima), presentando, todos ellos, cifras superiores a 8.

Conclusiones. Las modificaciones introducidas en la dieta de los adolescentes, dirigidas a equilibrar la dieta y ajustar la ingesta de nutrientes a las recomendaciones, consiguieron, además, mejorar de manera notable el grado de adhesión a la dieta mediterránea. Se aconseja, por tanto, estimular a la población adolescente a consumir dietas equilibradas y ajustadas a sus necesidades, que tendrán el valor añadido de acercarse más a la dieta mediterránea, seguramente el modelo dietético más saludable del planeta.

25. BEZOAR COMO CAUSA DE DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO EN LA INFANCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.

Guarino Narváez J, Serrano López L, Romero Paniagua MT, Díaz Moreno E, López Casado MA Maldonado Lozano J. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.
Email: herxica@hotmail.com

Niña de 10 años de edad seguida en consulta de gastroenterología infantil por sintomatología de dolor abdominal y vómitos de varios meses de evolución, asociándose la última semana hematemesis. A la exploración llama la atención la presencia de una masa dura en epigastrio. Se realizó esofagogastroscoopia con la que se observó la existencia de un gran tricobezoar que moldeaba el interior del estómago y una pequeña úlcera gástrica. Fue necesario practicar laparatomía para su extracción. Los bezoares son acumulación de material exógeno en el estómago o en intestino. La mayoría se producen en mujeres con problemas de personalidad subyacentes o en personas con alteraciones neurológicas siendo frecuente que se diagnostiquen en la adolescencia. Los tricobezoares está compuesto por pelo del propio paciente que puede alcanzar un gran tamaño y formar moldes del estómago (como en este caso), pudiendo incluso penetrar en el duodeno proximal. Se manifiestan como dolor abdominal crónico que cuando alcanzan cierto tamaño se asocian a síntomas obstructivos tales como vómitos, anorexia, pérdida de peso y distensión abdominal. Es característico la presencia de halitosis intensa. En la exploración física puede observarse una calvicie parcheada y una masa dura en el cuadrante superior izquierdo. Con frecuencia los pacientes presentan anemia ferropénica,

hipoproteinemias o esteatorrea a causa de una gastritis crónica asociada (que también acompaña a este caso). Una Rx simple de abdomen puede sugerir la presencia de un bezoar, que se confirma con ecografía o TC. Por lo general, los bezoares gástricos pueden extraerse por vía endoscópica, quedando reservada la intervención quirúrgica para los casos en que aquella no es eficaz.

26. ¿ES LA YUCA CAUSA DE PANCREATITIS AGUDA?

Romero Paniagua M, Ruiz Salas F, Martínez Pardo L, López Casado MA, Maldonado Lozano J.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Email: sseven_7@hotmail.com

La yuca es un arbusto extensamente cultivado en Sudamérica por su raíz almidonosa de alto valor alimentario. Su alto contenido en hidratos de carbono puede causar precipitado en los canalículos pancreáticos, y los glucósidos cianógenos que contiene potencialmente pueden causar lesiones pancreáticas. Desde hace algunos años se admite la relación entre consumo de yuca como alimento principal y la pancreatitis crónica calcificante tropical, pero no se han descrito episodios de pancreatitis aguda..

Se presenta el caso de una paciente de 5 años de edad, de origen boliviano, que acude a nuestro centro por presentar dolor abdominal agudo de localización periumbilical y vómitos de 24 horas de evolución. La ecografía de abdomen mostró la existencia de abundante líquido libre en cavidad abdominal. Con el diagnóstico de abdomen agudo quirúrgico se realizó laparoscopia, observándose abundante líquido serohemático con cifras de amilasa $d > 1000$ U/l. Y páncreas inflamado. TAC con contraste: importante edema de cuerpo y cola pancreáticas sin signos de necrosis, con infiltración grasa pancreática y colección líquida libre y peripancreática (pancreatitis extensa edematosa, sin necrosis, en estadio C3 de Baltasar). Serologías virales, Mantoux, test del sudor, cultivos de sangre, orina y líquido peritoneal, ADA, ANA y Anti DNA nativo: negativos.

AP y AF: No se recoge datos de interés, a excepción de consumo de yuca desde hace 8 meses. Evolución: Satisfactoria sin presentar ninguna complicación clínica. Actualmente la paciente se encuentra totalmente asintomática y realiza una dieta normal exenta de yuca.

Conclusión. El aumento de la población inmigrante hace que cada vez sea más frecuente la detección de patologías relacionadas con sus hábitos dietéticos. Está bien documentada la relación entre consumo de yuca y la pancreatitis crónica calcificante, pero es posible que en personas con especial susceptibilidad, el consumo de grandes cantidades de yuca pueda provocar la aparición de episodios de pancreatitis aguda

27. GASTROSTOMÍA ENDOSCÓPICA PERCUTÁNEA, EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS CINCO AÑOS

Rubio Gómez Irene, González de Caldas Marchal, Gilbert Pérez Juan José, Rodríguez Salas Mónica, Rodríguez Reynoso María Fernanda, Jiménez Gómez Jesús.

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba)

Email: ire25280@hotmail.com

Introducción. La gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) es un procedimiento cada vez más utilizado en aquellas situaciones en las que no es posible

mantener una adecuada alimentación por vía oral pero el tracto gastrointestinal es funcionante y precisan nutrición enteral durante un tiempo prolongado. Las enfermedades neurológicas constituyen la indicación más frecuente para la colocación de la GEP.

Objetivos. Analizar nuestra experiencia en este procedimiento en los últimos cinco años, describiendo las indicaciones y complicaciones.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo que analiza las GEP realizadas durante un período de cinco años (2005-2009) en nuestro centro. Se recogieron edad, sexo, indicación, datos relacionados con el procedimiento, tipo de alimentación administrada por la gastrostomía y complicaciones presentadas.

Resultados. La GEP fue realizada en 28 pacientes, con una edad media de 4,6 años, de los que el 53% eran varones. Las principales indicaciones para la realización de GEP fueron enfermedad neurológica (12), fallo de crecimiento con dificultades de alimentación (5), fibrosis quística (3), enfermedad digestiva (2), enfermedad metabólica (2), cardiopatía (1), enfermedad oncológica (1), asociación CHARGE (1) y secuencia Pierre-Robin con fisura palatina (1). En ningún caso se produjeron complicaciones durante la realización del procedimiento y en el 92,8% los niños se comenzó su utilización a las 24 horas con buena tolerancia.

Se utilizó en combinación con la vía oral en la mayoría de los pacientes. En la tercera parte de ellos su uso se redujo a la administración durante la noche de una fórmula polimérica en forma de nutrición enteral a débito continuo. Veinte niños continúan con la gastrostomía. La mayoría de las complicaciones que aparecieron fueron menores, las más frecuentes eritema e infección de los bordes del estoma (11), granuloma (4), salida accidental de la sonda (2) y fístula gastrocutánea residual tras su retirada (3). Como complicaciones mayores, que obligaron a su retirada, se produjo migración de la sonda al tejido subcutáneo en tres pacientes. Sólo uno de los niños falleció a lo largo del seguimiento por causas ajenas al procedimiento.

Discusión. La enfermedad de base más frecuente que motivó la realización de la GEP en nuestra serie ha sido neurológica. En pacientes con enfermedades crónicas la GEP permite un adecuado manejo de su enfermedad y una mejora en su calidad de vida ya que conlleva una disminución de los días de ingreso anuales por su enfermedad de base. Es una técnica sencilla y bien tolerada, utilizada en niños necesitados de una nutrición enteral segura y de larga duración. En nuestra experiencia constituye un procedimiento seguro puesto que la mayoría de las complicaciones observadas han sido menores a pesar de tratarse en muchos de los casos de niños con patología de base compleja.

28. ANILLO VASCULAR EN EL ESTUDIO DE PATOLOGÍA DIGESTIVA

Tirado Balagué MM.¹, García Jiménez E.¹, Egea Gil MM.², Expósito Montes JF.¹, Cózar Olmo JA.¹, De la Cruz Moreno J.¹.

Centro de Trabajo: ¹ Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén. ² Servicio de Pediatría. Hospital San Juan de la Cruz.
Email: marmartb@gmail.com

Introducción. Los anillos vasculares son anomalías en el desarrollo embrionario del arco aórtico y grandes vasos, produciéndose un fallo en la fusión e involución de estos, los anillos rodean frecuentemente tráquea y esófago asociándose a dificultad para la respiración y deglución respectivamente. Frecuentemente son hallazgos casuales;

sin embargo pacientes con anomalías importantes pueden presentar síntomas respiratorios (disnea, estridor) o también digestivos (disfagia, vómitos). La más frecuente de estas anomalías congénitas es el doble arco aórtico, constituyendo aproximadamente el 70%, un segundo tipo menos frecuente es el arco aórtico derecho con conducto arterioso izquierdo; entre ambos suponen el 95% de los anillos vasculares completos. Algunas de estas anomalías no forman un anillo completo denominándose slings vasculares, como es la arteria subclavia derecha aberrante descrita en este caso.

Su diagnóstico de sospecha se puede realizar mediante un esofagograma, pero siempre es necesario el TC o la RM para llegar al diagnóstico de certeza.

Caso clínico. Paciente de 6 meses de edad que ingresa para estudio por vómitos y escasa ganancia ponderal desde los 2 meses de edad. Como antecedentes personales destaca prematuridad (edad gestacional 35 semanas), con bajo peso para su edad gestacional (2120 gr). Lactancia materna exclusiva hasta 2º mes de vida, tras la introducción de fórmula de inicio comienza con vómitos frecuentes con nula ganancia ponderal en el último mes (entre los 5 y 6 meses de edad), por lo que se decide ingreso para estudio. Se realiza estudio básico con hemograma, sistemático de orina y ecografía abdominal que son normales. Posteriormente se solicita tránsito esofagogástrico en el cual se evidencia impronta posterior y lateral derecha. En resonancia magnética se confirma la existencia de una arteria subclavia derecha aberrante. La intervención quirúrgica no se considera necesaria debido a que la sintomatología digestiva no es severa, decidiéndose tratamiento conservador consistente en seguimiento de la evolución pondo-estatural. En caso de que no haya tendencia clara a la mejoría se podrá valorar cirugía como tratamiento definitivo.

Conclusiones. Los anillos vasculares se deben incluir en el diagnóstico diferencial de la obstrucción de vía aérea superior y de la dificultad para la deglución o vómitos de difícil catalogación. El esofagograma presenta una alta sensibilidad, pero se requiere RM como técnica de confirmación de primera elección para precisar la anatomía del anillo vascular.

El tratamiento quirúrgico sólo está indicado en aquellos pacientes con sintomatología severa, no estándolo en individuos asintomáticos o pudiendo ser demorada en aquellos en los que haya escasa repercusión clínica.

29. INCIDENCIA DE ALCALOSIS META-BÓLICA HIPOCLORÉMICA AL DEBUT DE FIBROSIS QUÍSTICA EN NUESTRA PROVINCIA

Antonio Polo, Patricia Barros, Ana Izquierdo, M^ª José López, Amparo López, Ofelia Fernández, Pedro García, Javier Remedios, Valentín Carretero.

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Email: pediatría.polo@gmail.com

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad multisistémica de herencia autosómica recesiva causada por la disfunción de la proteína reguladora de la conducción de iones en la membrana celular (CFTR). La clínica de debut más frecuente es la respiratoria, seguida de la digestiva. La alcalosis metabólica es una forma infrecuente de presentación, caracterizada por una deshidratación con hipocloremia, hiponatremia e hipopotasemia, generalmente asociada a temperaturas ambientales elevadas. Puede presentarse de forma aguda, con pérdidas excesivas por sudor de cloro y sodio, o de forma crónica por pérdidas continuadas que, asociadas a

Sesión de comunicaciones

episodios intercurrentes de diarrea y/o vómitos pueden descompensar el cuadro. Objetivo: Conocer la incidencia de alcalosis metabólica hipoclorémica al debut de FQ en nuestra provincia en los últimos 10 años.

Material y Métodos. Estudio longi-tudinal, descriptivo, retrospectivo de los pacientes diagnosticados de FQ desde el 01/01/2000 hasta el momento actual. Confirmación diagnóstica mediante test del sudor y estudio genético. Desde el 2007 en nuestra comunidad se incluye la FQ en el screening metabólico neonatal.

Resultados. De los 12 pacientes diagnosticados en este periodo, 3 debutaron con alcalosis metabólica hipoclorémica, hiponatrémica e hipokaliémica (25% del total). No se había realizado screening neonatal a ninguno de ellos.

Caso 1. Lactante de 2 meses. Antecedentes: dificultad para las tomas. En verano ingresa por síndrome febril con vómitos y deshidratación severa. Precisó 4 días de fluidoterapia intravenosa para corrección hidroelectrolítica. Estudio genético: mutación $\Delta F508$ en homocigosis.

Caso 2. Niña de 2 años. Antecedentes: Enfermedad Celíaca. En Julio ingresa por síndrome emético afebril con deshidratación leve. Precisó fluidoterapia intravenosa durante 36 horas para corrección hidroelectrolítica. Estudio genético: mutación G542x/1609delCA.

Caso 3. Niña de 4 años. Antecedentes: bronquitis de repetición. Este verano ingresa por síndrome emético con deshidratación severa. Precisó fluidoterapia intravenosa durante 3 días para corrección hidroelectrolítica. Estudio genético: mutación $\Delta F508$ en homocigosis. La evolución fue favorable en todos los casos.

Comentarios. La deshidratación hipoclorémica con alcalosis metabólica es poco frecuente en la infancia. Debemos plantearnos como diagnóstico diferencial los vómitos por hipertrofia pilórica en los lactantes, pérdida excesiva por la piel en FQ, pérdida urinaria por diuréticos o síndrome de Bartter. La FQ debe ser considerada en pacientes de cualquier edad con cuadro clínico de anorexia, vómitos, detención del peso y alcalosis metabólica hipoclorémica, sin otra causa que lo justifique, sobre todo en época estival. Está descrito que los pacientes con FQ que debutan sólo con alcalosis metabólica hipoclorémica presentan mutaciones con función parcial de la actividad de la proteína CFTR, por lo que suelen tratarse de formas leves; sin embargo, no ha sido así en nuestra experiencia. Resaltar la importancia del screening neonatal para el diagnóstico precoz y la mejora en el pronóstico de la enfermedad.

30. EFECTO DE UNA FÓRMULA DE CONTINUACIÓN ADICIONADA DEL PROBIÓTICO DE LECHE MATERNA *Lactobacillus fermentum* CECT5716 EN LA INCIDENCIA DE INFECCIONES

José Maldonado¹, Francisco Cañabate², Francisco Vela², Ana Rosa Sánchez², Luis Sempere³, Mónica Olivares³, Federico Lara-Villoslada⁴ ¹ Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil de Granada ² Servicio de Pediatría. Hospital de Poniente de El Ejido ³ Departamento de Biomedicina. Puleva Biotech (Granada) ⁴ Departamento de Nutrición y Seguridad Alimentaria. Puleva Food (Granada)
Email: flara@puleva.es

Antecedentes. La microbiota intestinal juega un papel fundamental en el desarrollo del sistema inmunitario del recién nacido y por ello la manipulación de ésta con pre- y probióticos ha adquirido un gran interés en el campo de la nutrición infantil. Desde hace unos años se conoce la presencia de bacterias con carácter probiótico en la leche humana y su posible relación con muchas de las ventajas

que la lactancia natural tiene para la salud del recién nacido.

Objetivo. Analizar el efecto de una fórmula de continuación adicionada del probiótico de leche materna *Lactobacillus fermentum* CECT5716 en la incidencia de infecciones desde el 6º mes y hasta el año de vida.

Metodología. Se llevó a cabo un estudio doble ciego aleatorizado y controlado en el que participaron 188 niños de 6 meses de edad que fueron divididos en 2 grupos: un grupo control que consumió una fórmula de continuación sin probióticos y un grupo probiótico que consumió la misma fórmula adicionada de 2×10^6 ufc/g de *L.fermentum* CECT5716. Se tomaron muestras de heces al inicio del estudio (6 meses) y a los 9 y 12 meses de edad. Además se hicieron revisiones pediátricas cada 3 meses. Se proporcionaron a los padres encuestas que debían rellenar cada 15 días.

Resultados. Ambas fórmulas fueron bien toleradas por los niños y las curvas de crecimiento fueron similares en ambos grupos. Se observó un aumento significativo de los niveles fecales de lactobacilos y bifidobacterias tras 6 meses de consumo de la fórmula infantil adicionada de probióticos. La incidencia de infecciones gastrointestinales fue significativamente inferior en el grupo probiótico respecto al grupo control. La incidencia de infecciones respiratorias fue también inferior en el grupo probiótico.

Conclusiones. El consumo de una fórmula de continuación adicionada del probiótico *Lactobacillus fermentum* CECT5716 aumenta los niveles fecales de lactobacilos y bifidobacterias y reduce la incidencia de infecciones gastrointestinales y respiratorias.

Sesión 4

Viernes 1 de Octubre. 12.30-14.00 h.

Moderadores: Dr. Carlos Ruiz Cosano (Granada).

31. NO ES CELIACO TODO EL QUE LO PARECE: VÓMITOS CON COMPROMISO NUTRICIONAL

García Cuesta, Pedro Javier. Barros García, Patricia. Polo Antúnez, Antonio. Remedios Muro, Javier. López Rodríguez, M^a José. López Lafuente, Amparo. Alonso Cabezas, M^a José*. Sánchez Martínez, José Ignacio*. Pitarch Estévez, Vicente*. Carretero Díaz, Valentín.

Servicio de Pediatría. *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.
Email: pedrojrc25@hotmail.com

Los vómitos son una patología común en la infancia. En lactantes las causas más frecuentes son: gastroenteritis aguda (GEA), reflujo gastroesofágico, enfermedad celíaca y alergia alimentaria. Sin embargo, la pseudoobstrucción intestinal es una entidad a tener en cuenta habiendo descartado estas patologías. Clínicamente además de vómitos, se manifiesta por distensión abdominal, deshidratación y pérdida ponderal. El diagnóstico es básicamente clínico, aunque los estudios radiológicos ayudan a definir la morfología del tubo digestivo. El tratamiento es complejo, sintomático y de soporte. La intervención quirúrgica debe estar justificada y ser realizada en el momento más adecuado para el paciente. Caso Clínico: Lactante de 12 meses sin antecedentes de interés (salvo consanguinidad de 2º grado) ingresada por GEA por rotavirus. Presenta desde hace 4 meses, coincidiendo con la introducción del gluten en la dieta, pérdida de peso y vómitos, en ocasiones escasos y otras abundantes, proyectivos, inmediatos tras la ingesta o pocas horas después. Al inicio eran esporádicos, alternando

días sin vómitos. En el último mes, vómitos casi diarios. Desde hace 4 días asocia deposiciones diarreicas. Exploración física: Peso 7.3kg (<p3, -2.07DS). Talla: 72cm (p10-25). Adecuado estado general. Escaso panículo adiposo. Masas musculares hipotróficas. Nalgas en bolsa de tabaco. Abdomen globuloso, distendido, no masas ni megalias. Resto normal. Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica, gasometría, orina, inmunoglobulinas y test de sudor: normales. IgE específica a alimentos y marcadores de celiaquía: negativos. Detección Ag de rotavirus en heces: positivo. Rx abdominal: dudosa imagen de doble burbuja. Tránsito Digestivo Superior (TDS): dilatación duodenal proximal sin paso de contraste distalmente. Eco abdomen: importante disminución de calibre en 2ª y 3ª porción duodenal con dilatación proximal, sin masas extrínsecas. Evolución: Ingresó para rehidratación IV en dieta absoluta, iniciamos tolerancia oral progresiva con reaparición de los vómitos y distensión abdominal. Se coloca sonda nasogástrica, objetivando abundante débito biliar. Tras los hallazgos clínico-radiológicos inicia nutrición parenteral (NPT) y se realiza laparotomía, observando gran dilatación gástrica y duodenal, obstrucción entre 2ª y 3ª porción duodenal por conglomerado de ganglios linfáticos hipertróficos y vena mesentérica que cruza por encima de duodeno. Se toman biopsias y se realiza anastomosis duodenoyeyuno laterolateral con colocación de sonda trans-anastomótica. Anatomía Patológica: adenitis inespecífica. Presencia de células ganglionares en duodeno. Evolución postquirúrgica: NPT durante 11 días, iniciando nutrición enteral progresiva, llegando a alimentación fraccionada completa con buena tolerancia. A los 18 meses, evolución favorable con adecuada situación nutricional. Comentarios: Aunque la pseudooclusión intestinal es poco frecuente en el periodo de lactante, es una entidad a tener en cuenta en cuadros de vómitos recurrentes descartadas otras patologías más frecuentes. Cabe destacar la utilidad del TDS siendo la técnica que orientó el diagnóstico de sospecha.

32. PRESENTACIÓN Y EVOLUCIÓN ATÍPICA DE UNA VASCULITIS LEUCOCITOCÍSTICA

Losada Machuca, María; Flores González, Jose Carlos; Rodríguez Campoy, Patricia; García Ortega, Rosa María; Matamala Morillo, Miguel Ángel.

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Puerta del Mar.
Email: maria.losadam@gmail.com

Introducción. La Púrpura de Shonlein Henoch es la vasculitis más frecuente en la infancia, afecta a pequeños vasos y está mediada por un mecanismo inmunológico de predominio IgA. Es más frecuente en varones entre los 2-11 años de edad. En un 75% de los casos hay un antecedente de infección de vías aéreas altas, siendo el *Streptococo* beta hemolítico el microorganismo más frecuentemente relacionado. La *Salmonella* es una causa menos frecuente y objeto de nuestro caso.

Caso clínico. Paciente de 10 años de edad que presenta cuadro de dolor abdominal difuso intenso, deposiciones diarreicas, vómitos continuos así como la aparición de lesiones ampollosas entre 0.5-2 cm de diámetro con contenido hemorrágico y de predomio en miembros inferiores, tercio distal de piernas y dorso de ambos pies, lesiones dolorosas a la palpación. Se inicia tratamiento con fluidoterapia y amoxicilina-clavulánico IV, empeorando progresivamente la clínica añadiéndose melenas al cuadro diarreico, aumentando la leucocitosis, alteración de los factores de la coagulación y empeorando el estado general. Se recibe coprocultivo positivo a *Salmonella* multirresistente, pero dado el mal estado

general de la paciente se inicia tratamiento con imipenem y gentamicina. Durante 7 días continuó con deposiciones líquidas con abundante sangre y dolor abdominal intenso, por lo que se inició alimentación parenteral completa dada la imposibilidad de vía enteral (21 días) reiniciándose la alimentación enteral en 7 días, administrándose simultáneamente plasma para corrección de los factores de coagulación y seroalbúmina para mantener las proteínas en cifras mínimas de 5mg, también se administró concentrados de hematíes de 250ml, coincidiendo con un descenso de la hemoglobina a 7.4.

La evolución ha sido tórpida, apareciendo después de un mes de evolución inflamación de las articulaciones de rodilla y tobillo que desaparecieron de forma espontánea en 24 horas. Los controles realizados los días de nutrición parenteral han objetivado proteinuria permanente, ante la confirmación de proteinuria en orina de 24 horas y ante el diagnóstico de vasculitis de inicia tratamiento con corticoides (metilprednisolona) a dosis de 2mg/kg/día con mejoría clínica, analítica y renal.

Comentarios. La mayoría de las personas con esta enfermedad han tenido una afección en las vías respiratorias altas en las semanas previas. Es raro que sea secundaria a *Salmonella* entérica. El compromiso cutáneo, cuya presencia es considerada un criterio diagnóstico, se caracteriza por un púrpura palpable predominantemente en zonas declives del cuerpo, especialmente muslos y nalgas. En este caso las lesiones aparecieron al comienzo del cuadro en región distal de miembros inferiores y no se modificaron durante la evolución del mismo. Es una patología autolimitada, cuya resolución tarda generalmente entre 4 a 6 semanas. En nuestro caso dada a la tórpida evolución se prolongó hasta dos meses. La forma típica de presentación es la púrpura palpable (100%), artralgias (65-75%), dolor abdominal (50-60%) así como manifestaciones renales (25-50%). En nuestro caso inicio atípico por cuadro abdominal de tipo cólico secundario a una *Salmonelosis* de evolución tórpida con rectorragia. Posteriormente y después de más de un mes de evolución comienza con clínica de afectación articular y proteinuria. Mejoría espectacular tras inicio de tratamiento con corticoides.

33. ESTUDIO DE ANTICUERPOS EN LA DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN NIÑOS. EXPERIENCIA HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Carmen de la Torre Morales, Ana Pilar Jiménez Martín, Cristina Mata Rodríguez, Joaquín Gómez Vázquez
Centro de Trabajo: UGC de Pediatría y Especialidades Pediátricas. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba
eMail: carmen-delatorre@hotmail.com

Objetivo. Realizar estudio de los anticuerpos en el debut diabético en niños menores de 14 años durante los últimos 10 años en un Hospital de tercer nivel. Se pretende establecer la relación entre los anticuerpos, edad del debut y sexo de los pacientes.

Pacientes y métodos. Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo comprendido entre Enero del año 2000 hasta Agosto del 2010. Los datos de autoinmunidad fueron obtenidos a partir de analíticas realizadas en el momento del debut diabético. Se han incluido 144 pacientes de edades comprendidas entre 6 meses y 14 años.

Resultados. Del total de pacientes estudiados un 57% fueron niños y un 43% niñas, la edad más frecuente de debut fue de 8-10 años (21.83%), seguido por los niños de 4 a 6 años (19.72%). La menor frecuencia se encontró en los menores de un año de edad (4.22%). La reserva pancreática reflejada a través de los resultados del Péptido

C fue baja en el 90.48%. Con respecto a los anticuerpos, el resultado con positividad más prevalente fue el anti-IA₂ en el 61.34% de los pacientes. El 16 % de la población estudiada fue positiva a anti-ICA, siendo el hallazgo positivo menos frecuente. Se han estudiado 105 pacientes, en los que disponemos de los resultados de todos los anticuerpos. De forma aislada el anticuerpo que encontramos con mayor porcentaje de positividad fue anti-IA₂ con un 48.57% y la combinación más frecuente es anti-IA₂ + anti-IAA (45.16%), que se eleva a un 58.2% si se le añade al anti-GAD. Con respecto a otras enfermedades se encontraron cinco resultados, antitransglutaminasa positivos y cinco antitiroideos positivos.

Conclusiones. La mayoría de los pacientes estudiados han tenido positividad al menos a un anticuerpo o más, por lo que se concluye que la determinación de marcadores de autoinmunidad específicos, pueden diagnosticar la diabetes mellitus tipo 1 antes del debut clínico. Los niveles bajos del péptido C pueden también ayudar al diagnóstico, ya que la aparición de los síntomas clínicos se producen por la afectación pancreática y por su incapacidad para generar suficiente insulina. El sexo no parece ser un factor etiopatogénico importante en esta enfermedad, puesto que los porcentajes hallados son similares. No hemos encontrado concordancia entre la positividad de los anticuerpos antitiroideos y antitransglutaminasa.

34. INSUFICIENCIA SUPRARRENAL TRAS SUPRESION BRUSCA DE CORTICOIDES TOPICOS

Capataz Ledesma, M; Zarallo Reales, C; Méndez Pérez, P; Fuentes Bolaños, N; Sardina González, MD; Galán Gómez, E.
Hospital Materno Infantil de Badajoz
Email: marializard@hotmail.com

Introducción. La insuficiencia suprarrenal es un síndrome causado por el déficit de glucocorticoides y se caracteriza por unos valores de cortisol plasmático basal o tras estímulo inadecuados. La prevalencia de la insuficiencia suprarrenal secundaria es mayor que la de la primaria, y su causa más frecuente es la administración crónica de glucocorticoides.

Material y métodos. Niña de 8 años que ingresa por debilidad importante en miembros inferiores (MMII), con imposibilidad para caminar, astenia y aumento del apetito. Presenta, edema facial, muguet de repetición, molestias abdominales intermitentes, abdomen globuloso y deposiciones blandas, desde hace un mes. Posteriormente, exantema en rodillas, codos y pabellones auriculares. En la última semana comienza con debilidad progresiva de miembros inferiores, que le dificulta subir escaleras y que empeora por la noche. Tuvo alopecia areata difusa a los 5 años de edad, tratada con corticoides intralesionales (Triamcinolona) y durante los últimos 3 años con propionato de clobetasol tópico, hasta un mes antes del episodio.

Exploración. Facies cushingoide, fragilidad cutánea, frialdad acra. No estrías. Debilidad en MMII. Sensibilidad conservada. Reflejos débiles. Abdomen globuloso, blando, no masas ni megalias. Exámenes complementarios: Hemograma, bioquímica, CPK, punción lumbar, cultivo de LCR, coagulación, marcadores tumorales, hormonas tiroideas: normales. Linfopenia, disminución de Natural Killers. IgG 302 mg/dL. RMN abdominal: no se visualizan glándulas suprarrenales. ACTH: < 1,6 ng/mL; Cortisol: 2,4 ng /24 h. Ac antitiroideos, anticeliaca, antiadrenales negativos; PR: Normal; FSH, LH, estradiol: prepuberales.

Resultados. Diagnosticada de insuficiencia suprarrenal secundaria a cese brusco de corticoterapia. Se establece tratamiento sustitutivo en dosis descendentes de hidrocortisona, mejorando el cuadro significativamente.

Actualmente la paciente se encuentra asintomática, con el eje hipotálamo hipofisario suprarrenal (H.H.S.) recuperado.

Conclusiones. La administración crónica de corticoides, pueden causar múltiples efectos adversos como, la supresión del eje H.H.S. y el posible desarrollo de insuficiencia suprarrenal en caso de retirada brusca. No es sencillo sospechar el diagnóstico, porque generalmente se tratan de formas oligosintomáticas o asintomáticas. Aunque los corticoides tópicos permiten alcanzar concentraciones elevadas locales minimizando su efecto sistémico, en determinadas condiciones puede aparecer toxicidad sistémica, y es necesario tenerlo en cuenta, tanto a la hora de instaurar el tratamiento, como en el momento de su retirada, para hacerlo de forma progresiva.

35. DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA SEVERA EN PACIENTE CON POLIURIA PERSISTENTE

Vílchez Pérez, J.S.; García Jiménez, E.; Del Campo Muñoz, T.; Pérez Parras, M.A.; Ávila Casas, A.; Santiago Gutiérrez, C.; De Toro Codes, M.; De la Cruz Moreno, J.
U.G.C. Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.
Email: najdulgul@gmail.com

Introducción. La diabetes insípida nefrogénica (DIN) es una enfermedad caracterizada por la incapacidad de concentrar la orina debido a la resistencia renal al efecto antidiurético de la ADH, a pesar de tener cifras normales o elevadas de ésta. Es un raro desorden hereditario en la infancia. Los episodios de deshidratación que produce pueden ser graves si no se diagnostica adecuadamente.

Objetivo. Descripción de un caso diagnosticado de DIN para conocer la sintomatología de alarma y cómo establecer un diagnóstico y una terapéutica adecuadas a la mayor brevedad posible.

Caso clínico: Ingresó lactante de 11 meses derivado con diagnóstico de deshidratación hipernatémica y desnutrición. Procede de Brasil, donde desde el nacimiento aqueja síndrome emético. Aporta gasometría normal y función renal normal con aumento de sodio plasmático. Peso al nacer 3300 gr. Ganancia ponderal correcta hasta los 3 meses, coincidiendo con lactancia materna. Poliuria y polidipsia desde el nacimiento. A la exploración, peso 6 kg, afebril, 161 lpm, SatO₂: 96%, TA: 81/44. Mediano estado general. Irritable, ojos hundidos y cercos periorbitarios intensos. Mucosas secas sin signo del pliegue. Gran avidez por el agua. Desnutrición importante con escaso pániculo adiposo y nalgas en "bolsa de tabaco". Abdomen globuloso. Resto de exploración normal. En analítica sanguínea solo destaca sodio 168 mEq/l y en orina una densidad inferior a 1005. Tras el diagnóstico de deshidratación grave (10%) hipernatémica se instauró fluidoterapia endovenosa para reponer en 48 horas. En nuevo control persiste sodio plasmático de 168 mEq/l y poliuria. Se traslada a UCIPyN para monitorización de diuresis (8,7 ml/kg/h en 24 horas) y balance hídrico (osmolaridad plasmática 316 mOsm/kg y urinaria 57 mOsm/Kg). Se sospecha Diabetes Insípida. Se administra ADH nasal y tras 4 horas no se observa incremento de osmolaridad urinaria, haciendo pensar en una DIN. Se solicita, por tanto, ecografía renal (normal), estudio genético (aún pendiente) y niveles de ADH (elevados). De forma brusca presenta crisis tónica generalizada con hipoxemia y apnea más clonias MSI (descenso rápido de sodio plasmático de 177 a 144 mEq/L). Con el diagnóstico

de intoxicación hídrica se trata con suero salino hipertónico 20%, se intuba (menos de 12 horas) e inicia tratamiento con hidroclorotiazida. Continúa con diuresis de 12,5 ml/kg/h y aparece hipopotasemia. Se añade espironolactona al tratamiento. Pasa a planta con avidez por los líquidos y poliuria. Se añade indometacina a la terapia. Durante su ingreso mejora progresivamente, permitiendo su alta con elevada ingesta de líquidos, dieta pobre en sal y proteínas y un régimen terapéutico con los dos diuréticos más indometacina. Sigue revisiones en consulta de Nefrología Infantil. No ha presentado nuevas complicaciones ni episodios de deshidratación que hayan requerido ingreso hospitalario.

Conclusiones. A pesar de la baja incidencia de esta enfermedad, ante niño con cuadro de deshidratación y poliuria persistente debemos pensar en problema de concentración urinaria (diabetes insípida). No se aconseja la restricción hídrica, ya que la polidipsia es un mecanismo autocompensador de la poliuria presente.

36. LINFHISTIOCITOSIS HEMOFAGO-CÍTICA: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

Risquete R*, Carbonero MJ*, García Aldana D, González Cruz M, García Matas G*, Gil J**, Fernández-Teijeiro A

Centro de Trabajo: Unidad de Cuidados Intensivos* y de Onco-Hematología Pediátrica-Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena-Sevilla .**Servicio de Inmunología Hospital Gregorio Marañón-Madrid
Email: rocorisrquete@gmail.com

La Linfocitosis Hemofagocítica (LHH), aunque infrecuente en la práctica clínica, es una enfermedad potencialmente mortal consecuencia de una alteración inmunológica grave, primaria o secundaria, que afecta generalmente a lactantes y niños pequeños y que resulta de extraordinario interés dado su comportamiento agresivo y mal pronóstico.

Objetivo. Revisar las formas de presentación, los criterios diagnósticos, el diagnóstico diferencial y el tratamiento actual de la LHH a partir de un caso clínico.

Caso clínico: Niña de 19 meses, previamente sana y correctamente inmunizada que ingresa por síndrome mononuclear con fiebre de dos días de evolución, edema palpebral, esplenomegalia, anemia, plaquetopenia y presencia de linfocitos activados en la extensión de sangre periférica. En los días siguientes se objetivó fiebre persistente y hepatoesplenomegalia con instauración de progresivo deterioro clínico e inestabilidad hemodinámica que condicionaron su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos con necesidad de ventilación mecánica y soporte inotrópico además de tratamiento antibiótico de amplio espectro. Objetivada la elevación de la ferritina e hipertrigliceridemia y la hipofibrinogenemia y con el antecedente de consanguinidad entre dos bisabuelos de las dos ramas paterna y materna se sospecha el diagnóstico de LHH y se practica el mielograma que confirmó la presencia de hemofagocitosis y descartó la infiltración maligna. Cumpliendo inicialmente seis de los ocho criterios diagnósticos del LHH se instauró sin demora tratamiento según Protocolo HLH 2004 con dexametasona, etopósido y ciclosporina. Aunque durante las tres primeras semanas presentó una evolución tórpida con necesidad de drenaje de derrame pleural, hemotórax y neumonía intersticial bilateral tributarios de ventilación mecánica prolongada, insuficiencia renal con hipertensión arterial y acidosis metabólica secundarias a necrosis tubular aguda y soporte transfusional, paulatinamente se pudo objetivar reducción de las visceromegalias y corrección de las cifras de

ferritina, triglicéridos y fibrinógeno así como disminución de las necesidades transfusionales. Tanto las serologías (Epstein-Barr, CMV, leishmania, herpes, parvovirus) como los marcadores tumorales (enolasa específica neuronal, Beta-HCG, alfa-fetoproteína) y el estudio de autoinmunidad fueron negativos. Con cifras de linfocitos *natural killer* discretamente disminuidos y pendiente del resultado de la determinación del CD 25, el hallazgo de una mutación del gen de la perforina en el estudio genético confirmó el diagnóstico de LHH Primaria. Completada la terapia de inducción, con normalidad clínica y analítica, el mielograma confirmó la desaparición de la hemofagocitosis. Aunque no se pudieron realizar estudios de LCR y RNM cerebral al diagnóstico por la inestabilidad hemodinámica, en la evaluación de la semana 9 la bioquímica y la citología del LCR fueron normales y la RNM cerebral únicamente mostró atrofia cortical a valorar en el contexto de la situación clínica prolongada de gravedad de la paciente. Actualmente la paciente presenta una excelente situación clínica, continua tratamiento antihiperterensivo con enalapril, tratamiento de mantenimiento según protocolo HLH 2004 de forma ambulatoria y se ha iniciado la búsqueda de un donante para la realización del trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) necesario para su curación.

Comentarios. A destacar la importancia de la sospecha diagnóstica de LHH en un paciente con síndrome febril, hepatoesplenomegalia y citopenias a las que se asocia hipofibrinogenemia, hipertrigliceridemia y/o hiperferritinemia. El diagnóstico diferencial con la leucemia aguda obliga a la realización de un mielograma que descarte la infiltración blástica y permita demostrar la presencia de hemofagocitosis. Además del tratamiento de soporte agresivo, el diagnóstico precoz es crucial para el inicio del tratamiento específico y el control de la enfermedad. Los estudios genéticos e inmunológicos son fundamentales para poder determinar la etiología primaria o secundaria de la entidad y orientar la necesidad de realización del TPH, imprescindible para la curación de los pacientes con afectación primaria.

37. RABDOMIOMA CARDIACO EN EL RECIEN NACIDO Y ASOCIACION CON ESCLEROSIS TUBEROSA: UN CASO EN NUESTRA UNIDAD

Alcoba Conde, Antonio Ángel¹; Gómez Guzmán, Elena²; Párraga Quiles, María José¹; Mata Rodríguez, Cristina¹; Tejero Hernández, María Angeles²; Guzmán Cabañas, Juana¹

Unidad Neonatología¹ / Área Pediátrica del Corazón²
Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba)
Email: aalcoba10@hotmail.com

Los tumores cardiacos en pediatría son una entidad muy poco frecuentes en todas las edades. Gracias al desarrollo de las técnicas de imagen, su diagnóstico ha aumentado en los últimos años. Más del 90% son de naturaleza benigna, representando el rabdomioma su variedad histológica más frecuente. Suelen presentarse como tumoraciones pequeñas y múltiples, localizadas generalmente a nivel ventricular. Curso subclínico y remisión espontánea, son otras de sus características principales. Presentamos el caso de un neonato ingresado en nuestra unidad, en el que tras una arritmia cardíaca (extrasístoles ventriculares y supraventriculares) se hallaron de forma casual por ecocardiografía, múltiples rabdomiomas cardiacos. Este hallazgo obliga a la búsqueda de otras posibles lesiones compatibles con esclerosis tuberosa, fundamentalmente a nivel cerebral, renal y/o cutáneo. Dicha asociación fue confirmada, hecho que

puede ocurrir hasta en el 60-80% de los casos. Durante su estancia en la unidad, desaparecieron los signos de arritmia, no precisando tratamiento. Las tumoraciones han permanecido estables en sucesivos controles por Cardiología Infantil, con igual tamaño y sin producir compromiso de la función ventricular ni eléctrica del miocardio.

38. ENFERMEDAD DE ALEXANDER

Guerrero Montenegro B, Campos Martínez A, Delgado Jimenez M, Zayas García A, Serrano López L, Maldonado Lozano J.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Email: beaalgaidas@hotmail.com

Paciente varón de 22 meses de edad que ingresó en el hospital por bronconeumonía complicada con neumotórax y grave afectación del estado general, falleciendo 3 días después de su ingreso. Este paciente presentaba un enlentecimiento en la ganancia ponderal y retraso en el desarrollo psicomotor. Había padecido repetidos procesos infecciosos respiratorios que habían requerido ingreso en varias ocasiones. En el TAC cerebral presentaba leve dilatación triventricular. Cariotipo normal. El estudio necrópsico puso de manifiesto la existencia de marcada desmielinización y cavitación cerebral, y de unas estructuras alargadas de localización subpial y perivascular que se indentificaron como fibras de Rosenthal, mediante técnicas de inmunohistoquímica, para la demostración de proteína ácida glial fibrilar para las que eran intensamente positivas; alteraciones compatibles con Enfermedad de Alexander.

La Enfermedad de Alexander es un raro trastorno degenerativo perteneciente al grupo de las leucodistrofias. La mayoría de los casos son esporádicos, por una mutación de novo que suele ocurrir en el momento de la espermiogénesis. Se distinguen tres formas clínicas según el momento de aparición: infantil, juvenil y del adulto, siendo la infantil la más frecuente (aparece desde el nacimiento hasta los 2 años). Las manifestaciones clínicas son muy variables, destacando retraso psicomotor progresivo, parálisis o espasticidad, macrocefalia, hidrocefalia, convulsiones. La enfermedad progresa hasta un desenlace mortal en la mayor parte de los casos. Las técnicas de neuroimagen, pueden hacer sospechar la enfermedad, aunque el diagnóstico definitivo precisa del estudio histológico del tejido cerebral que muestra desmielinización y a menudo cavitación de la sustancia blanca. La presencia de las fibras de Rosenthal es lo más característico de la enfermedad. Se trata de inclusiones intracelulares de los astrocitos, que muestran una intensa positividad a las técnicas inmunohistoquímicas para la demostración de la proteína ácida glial fibrilar, que se encuentran esparcidas por toda la sustancia blanca, y con mayor prevalencia en localizaciones subependi-marias, perivasculares y subpiales.

39. ASPIRACIÓN DE CUERPO EXTRAÑO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

zarallo reales, c; sardina gonzález, md; fuentes bolaños, n; capataz Ledesma, m; zarallo cortés, l; cardesa García, jj;

Hospital Materno Infantil de Badajoz

eMail: azahar187@hotmail.com

Introducción. La aspiración de cuerpo extraño (CE) es causa importante de morbimortalidad en la infancia, con

una mayor incidencia en menores de 5 años. La necesidad de un diagnóstico y tratamiento precoz se justifica, además de por el riesgo potencial de mortalidad en el episodio agudo, por las complicaciones de la permanencia de un CE en la vía aérea.

Material y métodos. Presentamos 2 casos clínicos de aspiración de cuerpo extraño, en los que la sospecha diagnóstica se confirmó por la práctica de una broncoscopia.

Caso 1: Niño de 4 años derivado de su centro de salud por cuadro de fiebre, tos, vómitos y dificultad respiratoria de 24 horas de evolución, con antecedente de ingestión de una pieza pequeña de juguete 48 horas antes. Presentaba insuficiencia respiratoria aguda con distress moderado y necesidad de oxígeno suplementario en gafas nasales a 2 l/m para saturación de oxígeno 94%. Auscultación pulmonar (AP): Hipoventilación hemitórax derecho con sibilancias en ambos campos pulmonares. Febril. En la radiografía (Rx) tórax: condensación en base derecha, sin cambios significativos en inspiración y espiración. Se extrae cuerpo extraño (pieza plástico) por broncoscopia en bronquio principal derecho. Mejoría clínica evolutiva.

Caso 2: Niña de 3 años con tos intensa y sibilancias de 1 semana de evolución, diagnosticada de bronquitis en tratamiento con broncodilatadores. Acude a urgencias por cuadro de vómitos y tos persistente. En la exploración física no presentaba deterioro respiratorio y en la AP hipoventilaba en hemitórax derecho. En Rx tórax simple: cuerpo extraño en bronquio principal derecho. Se extrae por fibroscopia pila de botón, rodeado de tejido inflamatorio. Precisa ingreso en UCIP conectada a ventilación mecánica. Tras iniciar antibioterapia y corticoides intravenosos mejoría progresiva en 24 horas.

Resultados y conclusiones. La sospecha familiar, clínica respiratoria y Rx tórax son factores fundamentales para indicar una broncoscopia, especialmente en menores de 5 años. En el caso 1, junto a la clínica respiratoria, fue la sospecha familiar la que motivó la práctica de la broncoscopia. En el caso 2, ante la ausencia de sospecha familiar, el diagnóstico se hizo por Rx de tórax (cuerpo extraño radiopaco), confirmándose por broncoscopia. La composición tóxica de la pila de botón pudo producir perforación de la pared bronquial. Nuestro caso, precisó una segunda broncoscopia para extracción de zona esfacelada y valoración de la luz bronquial.

40. NO TODO DERRAME PLEURAL ES NEUMOCÓCICO

Rodríguez Campoy, Patricia; Flores González, Carlos; García Ortega, Rosa María; Losada Machuca, María; Matamala Morillo, Miguel Ángel

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Puerta del Mar (Cádiz)

Email: p.r.campoy@gmail.com

Introducción. La causa más frecuente de derrame pleural es el paraneumónico, y sus agentes más comunes *S pneumoniae* y *S aureus*. El *M. tuberculosis* es una causa menos frecuente y requiere un alto índice de sospecha.

Caso clínico. Paciente de 12 años que presenta un cuadro de fiebre intermitente, dolor costal, decaimiento y tos con expectoración hemoptoica de 4 días de evolución. Ingresó en el Hospital de Ceuta con el diagnóstico de neumonía bilateral de lóbulos inferiores y medio con derrame pleural multiloculado derecho asociado, con un antígeno de neumococo en orina positivo, que no responde al tratamiento con cefotaxima y vancomicina por lo que se

Sesión de comunicaciones

traslada a UCI-Pediátrica. En la toracocentesis, se obtiene 10ml de sangre de coloración oscura. Ante la sospecha de un proceso neoplásico se realiza TAC torácico donde se evidencia una colección pleural derecha, condensaciones parenquimatosas bilaterales y adenopatías mediastínicas. En la analítica destaca leve aumento de leucocitos con neutrofilia y una PCR: 20.1 mg/dl. Hemocultivos, cultivos del líquido pleural, antígenos del líquido pleural y orina, prueba de la tuberculina y cultivo de esputo negativo. Estudio familiar de tuberculosis negativo. Se realiza fibrobroncoscopia para lavado broncoalveolar, sin hallazgos tanto en estudio citológico como en el cultivo. Dada la mala evolución y mal estado general de la paciente, se sustituye el tratamiento antibiótico por meropenem, linezolid y, posteriormente, ante la falta de respuesta, tratamiento específico con tres fármacos (isoniacida, rifampicina y pirazinamida) tras los cuales, el cuadro comienza a evolucionar favorablemente.

Conclusiones. El derrame pleural por *M. Tuberculosis* es una forma de presentación pulmonar grave que aparece sobre todo en niños mayores y adolescentes. A pesar del alto porcentaje de derrames paraneumónicos por *S. Pneumoniae*, debemos mantenernos alerta ante una enfermedad que sigue aumentando su incidencia en nuestro medio y que plantea problemas en su diagnóstico. La presencia de bacilos en líquido pleural es poco frecuente (< 40%) y en 1/3 de los casos la PPT suele ser negativa, por lo que el diagnóstico etiológico se suele basar en la sospecha clínica y la respuesta al tratamiento, como ocurrió en nuestro caso.

Sesión 5

Viernes 1 de Octubre. 12.30-14.00 h.

Moderador: Dr. J. Pérez Navero (Córdoba).

41. BOTULISMO DEL LACTANTE EN NUESTRO MEDIO. PROBLEMÁTICA DIAGNÓSTICA

M^a Auxiliadora Baena Gómez. Aida Sánchez Rodríguez. Lourdes Roldán Molleja. Beatriz García Jerez. Eduardo López Laso. Fernando Fernández. Gabriel Vázquez.

Centro de Trabajo: Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y Especialidades Pediátricas. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Email: m.auxiliadorabaenagomez@gmail.com

Objetivo. El botulismo del lactante es consecuencia de la susceptibilidad de la flora intestinal a estas edades a las esporas de *Clostridium botulinum*. Es una enfermedad cuya incidencia es difícil determinar ya que se encuentra infradiagnosticada, especialmente aquellos casos de hipotonía leve que no requieren más que tratamiento de soporte. En los últimos 3 años son tres los casos que se han diagnosticado en nuestro Hospital, lo que ha motivado esta revisión.

Caso 1: mujer de 40 días que presenta rechazo de las tomas, llanto débil, hipotonía y estreñimiento. A la exploración física destaca ptosis palpebral, pupilas midriáticas poco reactivas, hipotonía axial, afectación bulbar y reflejos osteotendinosos hipoactivos. De las pruebas complementarias solicitadas, en Líquido Cefalorraquídeo, Tomografía Computarizada y Resonancia Magnética craneal, Creatín Kinasa, pruebas metabólicas y electroencefalograma no se encuentran hallazgos patológicos. El electromiograma presenta un patrón

miopático sugerente de botulismo y la toxina botulínica en heces es positiva (toxina tipo B). La paciente precisó ventilación mecánica durante 15 días y Presión Positiva Continua en la Vía Aérea (CPAP) nasal alternando con oxigenoterapia a alto flujo durante 5 días. Se solicitó inmunoglobulina intravenosa humana para botulismo a la Agencia Española de Medicamentos del Ministerio de Sanidad y se administró a dosis de 50 mg/kg en infusión durante 70 minutos. En cuanto a su evolución, requirió rehabilitación.

Caso 2: varón de 5 meses que debuta con la misma clínica que el caso anterior. A la exploración presenta ptosis palpebral, pupilas ligeramente mióticas y reactivas, hipotonía global, afectación bulbar y reflejos conservados. De las pruebas complementarias previamente citadas, en este caso sólo la detección de toxina botulínica en heces fue positiva (toxina tipo A). Durante su ingreso sólo precisó tratamiento de soporte evolucionando favorablemente.

Caso 3: mujer de 6 semanas que al igual que los casos anteriores, presenta hipotonía y estreñimiento, así como succión débil. A la exploración física no se observa ptosis palpebral, las pupilas son medias reactivas, hay hipotonía axial y de miembros, afectación bulbar y los reflejos están conservados. Igualmente sólo la detección de toxina botulínica en heces fue positiva. Durante su ingreso sólo precisó tratamiento de soporte evolucionando favorablemente.

Conclusiones. Considerar siempre en el diagnóstico diferencial del lactante hipotónico con disminución o cese de la defecación la posibilidad de una intoxicación por toxina botulínica. La normalidad del electromiograma no excluye el diagnóstico. Importancia del estudio epidemiológico ante el diagnóstico de botulismo del lactante.

42. FIEBRE SIN FOCO: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

Simonet Lara, M¹; Galán Mercado, M¹; Natividad Pedreño, M¹; Torres Torres, A²; Cózar Olmo, JA¹; Serra Llorente, F¹; De la Cruz Moreno, J¹.

¹U.G.C. de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén. ² Servicio de Pediatría. Hospital San Juan de la Cruz. Úbeda.

Email: simonettlara@hotmail.com

La posibilidad de una infección bacteriana grave (IBG) subyacente en niños con fiebre sin foco (FSF) plantea un reto diagnóstico y terapéutico. El riesgo aumenta en los menores de 4 semanas, período en el que 1 de cada 8 niños puede tener una IBG. A pesar de que se han desarrollado diversas escalas de observación, sus valores predictivos positivo y negativo para la detección de IBG son relativamente bajos.

Presentamos la evolución de un caso de fiebre sin foco en un neonato.

Caso clínico. Paciente de 17 días de vida que ingresa por fiebre elevada de horas de evolución. Refiere mucosidad nasal. No rechazo de tomas, no vómitos ni diarrea. Antecedentes personales: Recién nacido a término, peso adecuado para la edad gestacional. Apgar: 9/10. Lactancia artificial.

Exploración física. Buen estado general, hidratación adecuada, no signos sépticos. Soplo sistólico I-II/VI. Resto normal. Exámenes complementarios: a) Sangre: hemograma con linfomonocitosis relativa. Bioquímica normal. PCR (tras 12h de fiebre): 2 mg/L. b) Urocultivo y hemocultivo: negativos. c) Virus gripe A/H1N1 y gripe estacional: negativos. d) Serologías virus Epstein-Barr,

toxoplasma y citomegalovirus: negativas. e) LCR (citología, bioquímica y cultivo): negativo.

Al 5º día de fiebre, se recoge nuevo hemocultivo y nueva analítica que sigue siendo normal, si bien se inicia pauta antibiótica con cefotaxima y ampicilina ante la persistencia de la fiebre. Se suspende tratamiento antibiótico a los 2 días, dada la evolución satisfactoria (queda afebril) y resultado de hemocultivo 2º, negativo. A las 24 horas tras suspender antibioterapia, reaparece la fiebre con ligero edema en hombro izquierdo, por lo que recogido nuevo hemocultivo, presenta analítica con leucocitosis y PCR de 37 mg/L, iniciándose tratamiento con cefotaxima y cloxacilina. Se realiza RMN articular: gran cantidad de líquido en cápsula articular, así como edema óseo en metafisis proximal de húmero. También radiografía de hombro bilateral: aumento de espacio articular de hombro izquierdo. Se lleva a cabo drenaje quirúrgico, obteniéndose material compatible con artritis séptica. El Cultivo de exudado articular y hemocultivo son positivos para *Staphylococcus aureus* sensible a cloxacilina. Tras drenaje y antibioterapia con cloxacilina intravenosa durante 15 días presenta buena evolución clínica y analítica. El tratamiento oral se mantiene hasta completar 6 semanas. Sigue en el momento actual en revisión por Traumatología Infantil.

Conclusiones. 1.- La actuación diagnóstica y terapéutica ante una FSF debe ser individualizada. Se deben combinar la estimación del riesgo de IBG, la evaluación clínica minuciosa y el control evolutivo estrecho. 2.- La incorporación de pruebas como la Procalcitonina de forma rutinaria, se propone como test de mayor especificidad y sensibilidad en la detección de IBG. 3.- La artritis séptica puede ser difícil de diagnosticar en las primeras etapas de progresión, especialmente en los recién nacidos (deficiente respuesta inmune). Sin embargo se trata de una verdadera urgencia pediátrica. 4.-El *Staphylococcus aureus* es el patógeno más común en todos los grupos de edad, por lo que se debe considerar en la cobertura empírica para los pacientes con resultados de cultivos pendientes. 5.- Es importante el seguimiento ambulatorio de los pacientes que han padecido artritis séptica hasta la completa resolución y curación del proceso

43. ARTRITIS POR INMUNOCOMPLEJOS EN LA ENFERMEDAD MENINGOCÓCICA

Natalia Saldaña García, José Manuel Rumbao Aguirre, Lorena Rueda García, Antonio Ángel Alcoba Conde
Centro de Trabajo: Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.
Email: nataliasg_84@hotmail.com

La artritis por inmunocomplejos (AIC) es un cuadro relativamente poco frecuente, probablemente infradiagnosticado, secundario a distintas etiologías, siendo la de origen meningocócica una de las más prevalentes. El cuadro clínico se caracteriza por tumefacción, dolor e impotencia funcional tras el 3º-4º día de inicio de tratamiento antibiótico. El diagnóstico es de exclusión, descartando principalmente artritis séptica, precisando en ocasiones punción articular. El tratamiento incluye el control de la infección más el empleo de antiinflamatorios, siendo necesario cortico-terapia si persiste el cuadro. Se presentan dos casos clínicos ocurridos en nuestro hospital
Caso 1: Varón de 6 años que ingresa procedente de urgencias por sospecha de sepsis tras presentar cuadro febril de 12 horas de evolución, vómitos, exantema petequial y rigidez de nuca. Exploración física: Mal estado general, palidez cutánea, relleno capilar lento, ACP: taquicárdico, abdomen normal; rigidez de nuca, decaído, tendencia al sueño. Exantema petequial, con alguna lesión equimótica de pequeño tamaño en tronco. Se inicia

antibioterapia, precisando expansores de volumen y soporte inotrópico que progresivamente se retira ante la mejoría clínica. Resultados microbiológicos compatibles con sepsis con participación meningea por meningococo C. Al 4º día de evolución presenta tumefacción de ambas rodillas y codo izquierdo doloroso a la movilización. Se aprecian lesiones en piel induradas, calientes y eritematosas sugestivas de vasculitis, acompañado de fiebre. Posteriormente presenta dolor a la palpación de fascia plantar derecha y a la flexión, indicativa de fascitis plantar. En ecografía de rodilla se aprecia derrame articular leve. Se llega al diagnóstico de artritis, vasculitis, y fascitis plantar mediada por IC. Se inicia tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos precisando corticoterapia (2mg/kg/día) por persistencia del cuadro. Al alta mejoría reactantes de fase aguda, con normalización de la exploración física.

CASO 2: Lactante varón de un mes de vida que ingresa por fiebre de 48 horas de evolución, irritabilidad y rechazo de tomas. Exploración física: Regular estado general, irritabilidad. Febril. No exantemas ni petequias. ACR: normal. Abdomen: Normal. Fontanela normal. Presentaba elevación de reactantes de fase aguda y tras la recogida de cultivos se inició antibioterapia empírica. Hemocultivo positivo para *N. meningitidis* serotipo C. Al 4º día de inicio de la antibioterapia, presenta dolor e impotencia funcional en miembro superior derecho, de inicio en muñeca y posterior focalización en hombro derecho. Pruebas de imagen normales. Ante la sospecha clínica de AIC se inicia tratamiento con antiinflamatorios, cediendo al alta toda sintomatología sin secuela posterior.

Comentarios. La AIC es un cuadro relativamente infrecuente, probablemente infradiagnosticado. Los cuadros secundarios a infección meningocócica son los más prevalentes. El comienzo de clínica articular en torno al 4-5 días tras comienzo de tratamiento antibiótico debe hacer pensar en esta entidad. Es importante realizar el diagnóstico diferencial con artritis séptica. El tratamiento en ocasiones precisa el empleo de corticosteroides.

44. PRESENTACIÓN DE DOS FORMAS GRAVES DE TUBERCULOSIS EN UN MISMO PACIENTE: LA IMPORTANCIA DE LA TERAPIA DIRECTAMENTE OBSERVADA

García Ortega, Rosa Mª, Rodríguez Campoy, Patricia; Flores González, J Carlos; Matamala Morillo, M. Ángel, Atienza Contreras, Antonio.

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Puerta del Mar de Cádiz.
Email: rosilly_85@msn.com

Introducción: La tuberculosis es una enfermedad en aumento en los últimos años fundamentalmente por la inmigración procedente de países con una endemia elevada. Las formas de presentación extrapulmonares son menos frecuentes. Los dos aspectos más importantes para modificar su epidemiología son el adecuado régimen terapéutico y su cumplimiento.

Caso clínico. Niña de 2 años, de origen marroquí, con antecedentes de meningocelitis tuberculosa a los 16 meses que precisó la colocación de una válvula de derivación ventrículo-peritoneal por hidrocefalia tetraventricular arreabsortiva, siendo dada de alta con buena evolución clínica y estando asintomática, tras recibir un mes de tetraterapia específica más corticoides, y para continuar tratamiento hasta completar 12 meses. Cultivo de LCR positivo a *M tuberculosis* sensible. Reingresa a los 10 meses del alta por presentar distensión abdominal de 1 mes de evolución, estando aún en tratamiento con

Rifampicina e Isoniazida. A la exploración presenta un buen estado general, destacando un abdomen muy distendido, con oleada ascítica y sin megalias. Hemograma, bioquímica y coagulación normales, salvo PCR de 6.50 mg/dl. En ecografía abdominal, se objetiva abundante líquido ascítico libre en peritoneo, con imágenes de granulomas peritoneales, siendo diagnosticada de ascitis tuberculosa. Se reinicia tratamiento con tetraterapia antituberculosa. Al mes del ingreso la niña ha mejorado notablemente, habiendo desaparecido la ascitis. Se da de alta siendo citada en Consultas Externas para realizar terapia directamente observada (TDO).

Comentarios. La Academia Americana de Pediatría, la Sociedad Americana de Tórax y la OMS aconsejan la TDO, independientemente del régimen terapéutico elegido. Si bien, una revisión Cochrane no ha sido capaz de mostrar que mejore los resultados. Actualmente, en nuestro medio, no existe la suficiente infraestructura para llevar a cabo dicha estrategia. Nuestro caso es una reactivación de la tuberculosis (con una diseminación facilitada por la presencia de una derivación ventriculoperitoneal), por falta de cumplimiento terapéutico. Creemos que en estos casos seleccionados está fundamentado el realizar el TDO, aunque en nuestra paciente nos encontramos con la particularidad de su origen marroquí, lo que dificulta su correcto seguimiento. Por último queremos destacar las 2 manifestaciones poco frecuentes de la TBC que se presentaron en esta niña.

45. KINGELLA KINGAE COMO CAUSANTE DE ARTRITIS SÉPTICA

García Jiménez, E.; González Espín, A.; Simonet Lara, MJ; Sierra Córcoles, C; Serra Llorente, F; De la Cruz Moreno, J. U.G.C. Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.
Email: elenagarji@gmail.com

Introducción. *K. kingae* es un patógeno perteneciente a flora orofaríngea. Las artritis que produce cursan con poca expresividad clínica, analítica y radiológica, incluso puede ser considerada como reactiva a procesos virales inespecíficos, por lo que para diagnosticarla deberemos estar concienciados de su existencia.

Objetivo. Resaltar la importancia de *Kingella kingae* como patógeno responsable en artritis sépticas en la infancia. Debido a varios factores, entre ellos la vacunación actual, está aumentando el número de casos de *K. kingae* como agente causal.

Paciente y métodos. Descripción de un caso de artritis séptica en un varón de 12 meses. CASO CLÍNICO: Paciente varón de 12 meses (vacunado según calendario oficial, incluida antineumocócica) que acude a Servicio de Urgencias por fiebre de máximo 38,5°C de 10 horas de evolución. A la exploración presenta edema, impotencia funcional y eritema de codo derecho, de escasa intensidad. En los días previos había presentado un cuadro de catarro de vías altas con alguna deposición líquida. Ante la sospecha de artritis séptica se decide su ingreso y se comienza tratamiento intravenoso con cefotaxima y cloxacilina previa extracción de hemocultivo. Se solicita radiografía y ecografía de la articulación, que sugieren proceso infeccioso aunque no se objetiva líquido articular suficiente como para ser drenado. A las 24 horas de comenzar el tratamiento desaparece la fiebre y comienzan a disminuir los signos inflamatorios. Al tercer día desde Microbiología nos informan de crecimiento de *K. kingae*, sensible a pauta antibiótica. Tras 4 días afebril se instaura tratamiento oral con amoxicilina-clavulánico y al alta presenta buena movilidad de articulación sin signos

inflamatorios. En revisiones posteriores no han aparecido complicaciones derivadas de la artritis.

Conclusiones. La vacunación frente a *H. influenzae* y neumococo hace que ciertos patógenos como *K. kingae* cobren importancia como agentes causantes de artritis séptica. Ante una artritis insidiosa (buen estado general, febrícula, leves signos inflamatorios) pensaremos en *K. kingae* como posible patógeno. Deberemos estar en contacto con el Servicio de Microbiología si sospechamos una infección por *K. kingae*, ya que para que las muestras obtenidas la detecten es necesario una adecuada recogida y no desechar los cultivos precozmente. A pesar de sus posibles complicaciones, estas artritis suelen tener buena evolución ya que son sensibles a beta-lactámicos.

46. ARTRITIS SÉPTICA POR FUSO-BACTERIUM NUCLEATUM. CASO CLÍNICO

Zamora Reed, Priscila; Rubio Santiago, F. Javier; Muñoz Núñez, Lourdes; Díaz Colom, M^aCruz; Macías López, Francisco; Rodríguez López, Serafín; Ortiz Tardío, Joaquín Hospital Jerez de la Frontera
Email: priscilazamorareed@gmail.com

Introducción. La artritis séptica por *F. nucleatum* es una entidad muy poco frecuente en niños. Hemos encontrado dos casos publicados en las bases de datos consultadas, ambos en pacientes inmunocompetentes. Se desconoce la prevalencia exacta de anaerobios en la artritis infecciosa, sin embargo se estima que es menor del 1%.

Objetivo. Presentamos el caso de un paciente varón de 6 años, que consulta por dolor e impotencia funcional de miembro inferior izquierdo (MI), de 15 días de evolución. Refiere 2 días antes del ingreso episodio de dolor abdominal y fiebre, autolimitado. Afebril a su llegada. Presenta edema, tumefacción, rubor y calor en rodilla izquierda, y deformidad en flexo con limitación de la flexo-extensión. Antecedentes personales: otitis de repetición. No traumatismo previo ni otros antecedentes de interés.

Material y métodos. Exámenes complementarios: Hemograma y estudio de coagulación en límites normales. Proteinograma normal. ANA negativo. HLA-B27 negativo. FR y ASLO en límites normales. Procalcitonina <0'5 ng/ml, PCR 1'24 mg/dl. Serología parvovirus B19, Borrelia y Brucella: negativas. Hemocultivo negativo. Mantoux negativo. Líquido sinovial: 125000 leucocitos, 95% PMN, 5% linfocitos. Glucosa 22 mg/dL. Proteínas 5'9 g/dL. LDH 936 U/L. ADA 52. Cultivo líquido articular (LA) negativo. Hongos y micobacterias en LA: negativo. Detección de anaerobios en LA: positivo a *Fusobacterium nucleatum*. Radiografía al ingreso: tumefacción de partes blandas. Ecografía: edema de la serosa con importante hipervascularización. Moderada cantidad de líquido en la articulación, aumento de densidad con trazos fibróticos. RNM: en el aspecto posterior del cóndilo femoral izquierdo se identifica lesión lítica de 7x5 mm, compatible con foco inflamatorio óseo. TAC: lesión lítica en cóndilo interno, que afecta a la cortical, con edema adyacente. No se observan signos de reacción periostica. Gammagrafía ósea (3 meses después de finalizar tratamiento antibiótico): discreto aumento de vascularización a nivel de epífisis distal de fémur izquierdo, sin hallazgos patológicos en fase ósea tardía, lo que no se considera con valor patológico. RESULTADOS:

Diagnóstico. Monoartritis séptica por *Fusobacterium nucleatum* Tratamiento realizado: artrotomía con desbridamiento y sinovectomía parcial, y drenaje quirúrgico. Antibioterapia parenteral con cefotaxima y cloxacilina durante 28 días; posteriormente tratamiento oral con clindamicina durante 2 semanas.

Conclusiones. La artritis infecciosa por anaerobios, y en concreto por *F. nucleatum*, es muy infrecuente en la

edad pediátrica y la experiencia en el tratamiento de estos casos es escasa. Las infecciones supurativas de huesos y articulaciones en la infancia pueden causar incapacidad permanente, por lo que es fundamental la instauración precoz de tratamiento médico y quirúrgico apropiado. El caso que presentamos evoluciona favorablemente tras tratamiento quirúrgico, antibiótico y rehabilitador, habiendo recuperado en la actualidad movilidad y deambulación normales.

47. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NEFRITIS LÚPICA PROLIFERATIVA DIFUSA

Sardina González, M. D.; Romero García, A; Villar Galván, V.; Zarallo Cortés, C.; García Blanco, J.M.; Hidalgo-Barquero del Rosal, E.

Centro de Trabajo: Unidad de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina de Badajoz.

Email: india_1704@hotmail.com

Objeto. La mayoría de los niños con lupus eritematoso sistémico (LES) presentan algún grado de afección renal, que puede variar desde la presencia de hematuria y/o proteinuria leve-moderada hasta un síndrome nefrótico o fallo renal agudo. La nefritis lúpica proliferativa difusa (clase IV) aparece en el 20% de los niños a los que se biopsia, presenta el peor pronóstico y la mayor incidencia de fallo renal terminal, siendo el tratamiento con ciclofosfamida (CF) la mejor opción terapéutica actualmente.

Material y métodos. Niña de 8 años remitida desde Inmunología a Nefrología Pediátrica por sospecha de nefropatía: proteinuria leve junto con positividad de anticuerpos antinucleares (ANA) a título muy alto y de anticuerpos anti-DNA nativo. Previamente diagnosticada de celiacía, tiroiditis linfocitaria y déficit de IgA. En los días previos al ingreso refiere dolor discreto en muñecas y rodillas, sin signos inflamatorios, junto con orinas oscuras. Al tercer día de su ingreso comienza con febrícula, eritema malar y lesiones compatibles con eritema discoide, y aparecen hepatoesplenomegalia y tumefacción ocasional de ambas muñecas. Orinas de aspecto macroscópico normal, con positividad a sangre y proteínas en tira reactiva. Tras estudio se confirma LES (anemia, ANA positivos con patrón homogéneo, anticuerpos anti-DNA nativo positivos, complemento disminuido, inmunocomplejos circulantes positivos, anticuerpos anticardiolipina (ACA) IgG positivos y resto de autoanticuerpos negativos) con afectación renal (filtrado glomerular normal, proteinuria en rango nefrótico y microhematuria persistente). Se realiza biopsia renal: nefritis lúpica difusa activa (clase IV) con índice de actividad moderado-severo e índice de cronicidad bajo, y biopsia cutánea: compatible con LES. Inicia tratamiento de inducción, según protocolo habitual, con CF intravenosa (un bolo mensual) en ascenso junto con prednisona a 2 mg/kg/día en pauta descendente. Como tratamiento coadyuvante: hidroxiquina y antiagregantes. Los dos primeros meses cursan sin incidencias importantes y evolución favorable, tanto clínica como analíticamente. Al tercer mes, aparece empeoramiento clínico e inmunológico y neutropenia (manteniéndose dosis de CF) pero continúa la mejoría de la nefropatía. Por ello, se aumenta la dosis de corticoide de nuevo a 2 mg/kg/día.

-Resultados: En la actualidad, tras cuatro bolos de CF, mantiene hiperfiltración y proteinuria leve-moderada.

-Conclusiones: Tras el hallazgo de cualquier enfermedad autoinmune es necesario el despistaje de otras, ya que su asociación es frecuente. El diagnóstico y tratamiento

temprano para la remisión clínica de la nefritis lúpica difusa está asociada a una mejora en su pronóstico, siendo la CF el tratamiento más adecuado actualmente. Debido a los múltiples efectos secundarios de ésta, tras evolución favorable de la inducción se puede plantear el mantenimiento con micofenolato mofetil

48. ARTRITIS POR LISTERIA: UN PROCESO INFRECIENTE EN NIÑOS INMUNO-COMPETENTES

Simonet Lara, MJ¹; Cózar Olmo, JA¹; Egea GIL, MM²; Torres Torres, A²; Lardelli Claret, S²; Morcillo, L²; Madero López, J²; Lara Palma, A².

¹U.G.G. Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén. ²Servicio de Pediatría. Hospital San Juan de la Cruz. Úbeda.

Email: simonetlara@hotmail.com

Introducción. *Listeria Monocytogenes* es un bacilo grampositivo que suele afectar a neonatos, mujeres embarazadas, ancianos y pacientes inmunodeprimidos, sobre todo si hay alteración de la inmunidad celular. La puerta de entrada suele ser el tracto gastrointestinal, siendo muy infrecuentes las infecciones localizadas. Se necesita así una inmunidad celular íntegra, sobre todo de células T, para combatir la infección. Se presenta el caso de un niño de 2 años, previamente sano, que desarrolló una Artritis en el curso de un proceso febril.

Caso clínico. Niño de 2 años con fiebre de hasta 39,5º de 2 días de evolución en terapia con amoxicilina-clavulánico e ibuprofeno. Consulta en Urgencias Hospitalarias por dolor en ambos miembros inferiores en últimas 8h con imposibilidad para la deambulación, sin poder apoyar ni movilizar miembro inferior derecho. Exantema micromaculoso en tronco, facies y miembros inferiores también acompañante en últimas horas. Antecedentes personales: No enfermedades previas, no alergias conocidas Vacunas regladas. Madre: talasemia minor.

Exploración física: peso 17, talla 100, buen estado general, exantema micromaculoso en tronco y extremidades con leve edema facial y de labio superior. Auscultación cardio-respiratoria: normal. Abdomen: normal. Locomotor: no signos inflamatorios, dolor a abducción de cadera derecha e imposibilidad para el apoyo de pierna derecha y deambulación. Exámenes complementarios: Hemograma: Leucocitos 13900 (N 45,3%), Hb 10,7gr/dL, hematocrito 32,6%, VCM 66 fL, plaquetas 253000. Bioquímica normal con PCR 123 mg/L. Radiografía caderas normal. Ecografía caderas: normal. RMN cadera derecha: líquido intraarticular rodeando cuello femoral, produciendo abombamiento en cápsula articular; no afectación ósea. Hemocultivo: *Listeria Monocytogenes*.

Evolución. A su ingreso y con diagnóstico de posible artritis de cadera se inicia terapia con cefotaxima y cloxacilina, con mejoría del cuadro febril y articular a las 48h. A las 72 horas se recibe hemocultivo, realizándose cambio terapéutico a Ampicilina intravenosa durante 14 días. Detectada la infección por *Listeria* se realiza estudio inmunológico al niño: estudio complemento, inmunoglobulinas y subclases de IgG, subpoblaciones linfocitarias: Todo normal. Serologías víricas (citomegalovirus, virus Epstein-Barr, virus inmunodeficiencia humana): negativas. Realizada encuesta epidemiológica: el niño convive en fines de semana con abuelos en el campo y con ganado lanar, que pudo ser la fuente de la infección por manipulación de alimentos.

Conclusiones. 1.- *L. Monocytogenes* es un patógeno muy raramente implicado en infecciones en pacientes inmunocompetentes, fuera del periodo neonatal.

2.- Ante toda listeriosis en niños fuera del periodo neonatal, se recomienda realizar estudio inmunitario para descartar

Sesión de comunicaciones

causa subyacente (alteración en inmunidad celular), o coinfección viral. 3.- No hay estudios controlados que hayan esta-blecido la duración de la terapia en infecciones por *L. Monocytogenes*, aunque las recomendaciones actuales son de 10 – 14 días para infección invasiva sin meningitis y de 21 días para la meningitis. Se prolongará 4 semanas si inmunosupresión subyacente. 4.- Importante realizar la encuesta epidemiológica en caso de listeriosis por la posibilidad de la presencia de brotes infecciosos.

49. ENFERMEDAD DE CHAGAS CONGÉNITA

Ana Carbonero Santaella, Paula Crespo Moreira, Pedro Terol Barrero, Joaquín Romero Cachaza

Pediatría, Sección de Enfermedades Infecciosas, H.U.V. Macarena. Sevilla

Email: ajihana@hotmail.com

Objetivo. Presentación del primer caso de Enfermedad de Chagas congénita diagnosticado en nuestro hospital.

Material y métodos. Lactante de 2 meses y medio, remitido a la Sección de Enfermedades Infecciosas por ser hijo de madre de origen boliviano con serología positiva a Enfermedad de Chagas. Fue un Recién Nacido pretérmino de 32 semanas, con peso adecuado para su edad gestacional. Estuvo ingresado en Neonatología durante un mes y una semana con los diagnósticos de Sepsis clínica, Ictericia del prematuro, anemia, trombopenia y neutropenia transitorias.

Al recibirlo en nuestra sección, se comienza estudio para enfermedad de Chagas congénita, resultando positivo tanto la PCR como la visualización del parásito en el microhematocrito, por lo que se inició tratamiento con Benznidazol a dosis de 7.5 mgKg/día cada 12 horas durante 60 días.

El tratamiento fue bien tolerado, con tan solo una leve neutropenia que no precisó cambio de medicación o tratamiento sintomático. El primer control postratamiento el día de finalización del mismo, presenta PCR y microhematocrito negativos. El título de anticuerpos en la serología en descenso.

Comentarios. La enfermedad de Chagas congénita, era una entidad poco frecuente en nuestro país, pero debido a los movimientos migratorios desde países latinoamericanos a España, estamos presenciando un aumento de la prevalencia de la misma; y, dado que la clínica es muy inespecífica, solapándose con Sepsis de otras etiologías, el diagnóstico de las embarazadas afectas es clave para orientar hacia una enfermedad de Chagas congénita; por lo que, valorando que la afectación de gestantes procedentes de zonas endémicas, es de un 1-2%, aumentando hasta en un 16% si son madres de origen boliviano, y que el porcentaje de curación de un RN afecto de enfermedad de Chagas congénita, es de prácticamente un 100%, surge la necesidad de crear un protocolo de actuación para diagnosticar a mujeres procedentes de países endémicos durante el embarazo y consecuentemente estudiar al Recién Nacido para poder diagnosticarlo y tratarlo a tiempo, de forma que obtengamos un 100% de éxito en su curación.

50. SÍNDROME FEBRIL PERIÓDICO INTERMITENTE: SÍNDROME PFAPA

María Asunción Alarcón Álvarez, Inés Romero Nieto, Fernando Picchi Rodríguez.

Centro de Trabajo: Sección de Lactantes, Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Email: marikilla.alarcon@gmail.com

Introducción. La fiebre recurrente es una patología de difícil manejo, amplio diagnóstico diferencial y que genera gran angustia en la familia. Se caracteriza por episodios de fiebre de duración variable (de días a semanas), separados por períodos asintomáticos. El diagnóstico diferencial comprende: enfermedades infecciosas, tumorales, enfermedades del tejido conjuntivo y los síndromes febriles periódicos intermitentes, que pueden ser enfermedades hereditarias o no hereditarias.

Objetivo. Presentar el caso de un paciente al que diagnosticamos de Síndrome PFAPA, tras varios ingresos en nuestro Hospital.

Material y métodos. Niño de 22 meses que ingresa en la Unidad de Lactantes, por presentar un cuadro de fiebre alta y adenopatías cervicales bilaterales, que se ha repetido desde los 11 meses de edad, de forma intermitente motivando su ingreso en dos ocasiones previamente. Desde los 6 meses de edad se encuentra en familia de acogida por desamparo social. Como antecedentes de interés: fue prematuro de 35 semanas y está diagnosticado de déficit de IgA. El único hallazgo de interés en la exploración son las adenopatías cervicales bilaterales.

Con el fin de descartar una posible infección, se realizó un hemograma y sedimento de orina que fueron normales y una PCR de 89.4 mg/L. Ante la inespecificidad de los resultados obtenidos procedimos a realizar una prueba terapéutica con corticoides.

Resultados. Se pautaron corticoides a 1mg/kg/12 horas, durante 48 horas; cediendo la fiebre tras la primera dosis y desapareciendo las adenopatías posteriormente, confirmando el diagnóstico. Durante el seguimiento tras su último ingreso, tenemos constancia de que acude a urgencias en dos ocasiones más, por la misma clínica, separadas en el tiempo unas 4-6 semanas y permaneciendo entre los episodios completamente asintomático. Ambos episodios febriles cedieron tras la administración de corticoides.

Comentarios. El Síndrome PFAPA es una enfermedad poco conocida, que en muchas ocasiones puede no ser diagnosticada. El diagnóstico es clínico y por exclusión de otras enfermedades, y se basa en fiebre periódica, aftas bucales, adenopatías y faringitis. El desarrollo de estos niños es completamente normal. Nuestro paciente reúne los criterios de fiebre y adenopatías, pero no presenta aftas bucales y tampoco faringitis exudativa. Sin embargo, las características cíclicas de los episodios, la ausencia de otra sintomatología y la respuesta a la prueba terapéutica con corticoides orientan al diagnóstico. No existe ningún tratamiento resolutivo, siendo los corticoides la terapia más indicada como tratamiento sintomático. Algunos estudios han demostrado cierta eficacia de la amigdalectomía con o sin adenoidectomía como tratamiento resolutivo; otros mencionan la cimetidina y la colchicina como tratamientos profilácticos de los brotes, pero aún no se han obtenido resultados concluyentes. De cualquier modo, el pronóstico de la enfermedad es bueno, autolimitándose por lo general en un período de 4-8 años y sin secuelas.

Sesión 6

Viernes 1 de Octubre. 12.30-14.00 h.

Moderador: Dr. Javier Garrido Torrecillas (Granada).

51. ESPINA BÍFIDA OCULTA COMO HALLAZGO CASUAL TRAS UN POLITRAUMATISMO

Autores: Justicia Martínez F, Ortega Morales AM, Domínguez González T, Molina Carballo A, Uberos Fernández J, Muñoz Hoyos A
Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.
eMail: santi_justicia@hotmail.com

Introducción. Los defectos del tubo neural comprenden distintas entidades, que se pueden dividir en abiertas y cerradas u ocultas en función de que el tejido neural esté recubierto o no, de tejido cutáneo. La espina bífida es una malformación congénita del tubo neural que se caracteriza porque uno o varios arcos vertebrales posteriores no se han fusionado correctamente durante la gestación, quedando la médula espinal sin protección ósea. Su localización más frecuentes es L5 y S1 y suele afectar a una sola vertebra, aunque en algunas ocasiones el defecto es más extenso.

Es generalmente asintomática, y la mayoría de los afectados no tienen problemas. De ahí, que en la mayoría de las ocasiones su descubrimiento sea casual, al hacer una radiografía por cualquier otra patología.

Externamente pueden asociarse a alteraciones cutáneas regionales muy variadas (pilosidad, nevus, senos neurodérmicos...), y en los pocos casos en los que se produce anclaje medular puede manifestarse por síntomas neurológicos, motores o relacionados con el control de esfínteres. El tratamiento solo es necesario en aquellos casos con médula anclada y sintomatología.

Caso clínico. Escolar de 13 años que consulta en Urgencias Externas Hospitalarias por policontusión tras caída de una moto. En la exploración destacan varias erosiones en miembro superior e inferior derecho, dolor a la palpación a nivel toracolumbar y limitación en la movilidad cervical. Se realiza radiografía de columna cervical, torácica y lumbar, que no muestra fracturas a ningún nivel, destacando de forma incidental a nivel lumbar hallazgos radiológicos compatibles con espina bífida oculta.

Conclusiones. La espina bífida oculta generalmente es asintomática, por lo que la mayoría de las personas afectadas en ocasiones no se diagnostican. Su descubrimiento suele ser casual, al hacer una radiografía por cualquier otra patología. La Resonancia Nuclear Magnética permite averiguar si la médula está anclada o si existen alteraciones medulares concomitantes. EL tratamiento quirúrgico sólo es preciso en aquellos casos con la médula anclada, siendo de elección la cirugía precoz.

52. SÍNDROME DE ALICIA EN EL PAÍS DE LAS MARAVILLAS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE AURA MIGRAÑOSA

Simonet Lara, MJ; García Jiménez, E; Vilchez Pérez, JS; Sierra Córcoles, C; Parrilla Muñoz, R; De la Cruz Moreno, J UGC de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén.
Email: simonetlara@hotmail.com

Introducción. El Síndrome de Alicia en el País de las Maravillas (SAPM) es un cuadro clínico caracterizado por trastornos complejos de la percepción visual que incluyen: alteraciones en la forma, tamaño y situación espacial de los objetos; distorsión de la imagen corporal y alteraciones ilusorias en el sentido del transcurrir del tiempo. Se ha relacionado con enfermedades infecciosas, episodios de migraña, epilepsia, lesión cerebral o formando parte de intoxicaciones con drogas alucinógenas. Presentamos un caso de SAPM como forma de presentación de aura migrañosa sin cefalea.

Caso clínico. Niña de 7 años que consulta por presentar episodios de distorsiones visuales de 5 días de evolución, caracterizados por alteraciones del tamaño de los objetos (micropsia) y distorsión de la imagen corporal (microsomatognosia y dualidad somatopsíquica) durante los cuales, según relata la niña: "Tenía la sensación de no poder utilizar las manos y oía ruidos extraños en forma de eco". Su madre confirma que durante estos episodios la niña estaba consciente, orientada y no presentaba anomalías del lenguaje ni motoras. En ningún momento refirió cefalea, náuseas o vómitos. Los episodios descritos llegaron hasta las 2 horas de duración y ocurrieron entre 1 y 4 veces al día. No existen antecedentes personales de interés. Como antecedentes familiares destaca la presencia de migraña en la madre y la tía materna; refiriendo la madre haber presentado episodios de similares características en la infancia. Exploración general y neurológica normal. A la semana siguiente refiere haber presentado otros 3 episodios de las mismas características aunque de menor duración. Se inicia tratamiento profiláctico con ciprohep-tadina y se solicitan los siguientes exámenes complementarios: hemograma y bioquímica completa, anticuerpos antifosfolípidos, electroencefalograma, resonancia magnética craneal y serologías para virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, herpes simple, varicela zoster, virus herpes humano 6, enterovirus, adenovirus, Coxsackie, toxoplasma, micoplasma pneumoniae y chlamydia trachomatis. No se encontraron alteraciones patológicas en dichas pruebas salvo IgM positiva para micoplasma pneumoniae. Evolución favorable no volviendo a presentar nuevas crisis.

Conclusiones. Conocer este síndrome, su forma de presentación y la relación que presenta con diferentes enfermedades, ayudará a limitar la necesidad de estudios complementarios y, sobre todo, permitirá dar a los padres una información tranquilizadora sobre el carácter benigno de un proceso tan alarmante. Aunque la migraña acefalálgica es una situación poco frecuente en la edad pediátrica, nos orientó a su diagnóstico el hecho de que en la mayoría de casos existen fuertes antecedentes familiares de migraña (variable según las series de un 70 a un 93%).

53. TORTÍCOLIS PAROXÍSTICO BENIGNO, A PROPOSITO DE UN CASO

Fernando Mario Ruiz Salas, Ildelfonso Peñalver Sánchez, Luisa Arrabal Fernández, Susana Roldán Aparicio, José Maldonado Lozano.

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Virgen de las Nieves (Granada), Centro de Salud "La Caleta"(Granada)
Email: fernandoruizsalas@gmail.com

El tortícolis paroxístico benigno (TPB) es un raro trastorno funcional episódico que afecta a niños menores de 3 años y se caracteriza por episodios recurrentes y autolimitados de inclinación lateral de la cabeza y ligera rotación del mentón hacia el lado opuesto, de duración entre pocos minutos y varias semanas. No se relaciona con traumatismos previos y su resolución (que siempre es espontánea) no se ha relacionado con sensación de clic, crepitación o maniobra voluntaria o accidental. Puede asociar palidez, vómitos, ataxia, irritabilidad, nistagmo, retrocolis, anomalías posturales de tronco y extensión de uno de los miembros inferiores y la cadencia de aparición es variable aunque los episodios se van espaciando con el crecimiento hasta desaparecer por completo alrededor de los 3 años. Se desconoce su etiología aunque se sugieren factores genéticos, disfunción vestibular periférica o alteraciones vasculares de las conexiones vestibulo-

cerebelosas como causa. Presentamos el caso de un paciente de 21 meses que desde los 12 presenta crisis de tortícolis autolimitadas, recurrentes aproximadamente cada 15 días y con alternancia del lado al que desvía cuello, sin dolor y asociando vómitos en dichos episodios. AP y F: sin interés salvo una convulsión febril típica, desarrollo psicomotor normal. Exploración física: excelente contacto e interacción, fenotipo normal, juego simbólico adecuado. No discromía ni visceromegalias. Motilidad ocular y facial normal. Inclinación lateral cabeza hacia izquierda con rotación mentón hacia la derecha que se reducen sin dificultad aunque rápidamente adepta de nuevo la misma posición. Marcha normal y ROT normales. Rx columna cervical, RMN cráneo y columna cervical y EEG: normales. El paciente presenta una muy buena evolución con espaciamiento cada vez mayor de los episodios.

Conclusiones. El diagnóstico de TPB se basa en criterios exclusivamente clínicos dada la normalidad de investigaciones tales como neuroimagen y EEG y los contradictorios resultados de otras tales como audiometría y test de función vestibular. El escaso conocimiento que se tiene sobre esta entidad conduce tanto al retraso diagnóstico como a la práctica de exploraciones complementarias innecesarias. En la primera crisis o en formas plurisintomáticas es necesario el diagnóstico diferencial con entidades tales como procesos expansivos intracraneales o medulares, epilepsia, luxación cervical recurrente, traumatismos, infecciones, patología ocular o síndrome de Sandifer. La normalidad de pruebas más convencionales y sobre todo lo benigno de la evolución con periodos intercríticos normales, permiten descartar estas entidades sobre una base eminentemente clínica sin necesidad de recurrir a técnicas más sofisticadas o invasivas. No existe ningún tratamiento eficaz para abortar las crisis o prevenirlas por lo que se debe evitar el uso de fármacos.

54. ANOREXIA NERVIOSA EN PREPÚBERES: A PROPÓSITO DE UN CASO

Rebeca Martín, Patricia Barros, M. José López, Jesús González de Buitrago, Yolanda Castaño, Antonio Polo, Ofelia Fernández, Pedro García, Javier Remedios, Ana Izquierdo.

Centro de Trabajo: Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara.

Email: rebecamartinfdz@hotmail.com

La anorexia nerviosa (AN), es la tercera enfermedad crónica más frecuente en la adolescencia. Predomina en el sexo femenino y se inicia a edades cada vez más tempranas. Se caracteriza por alteración del patrón de ingesta o de la conducta sobre el control del peso, con deterioro físico y psicosocial, en ausencia de otra enfermedad médica o psíquica. Las formas de presentación son restrictiva (más frecuente) y purgativa. Sus consecuencias sobre la salud física y psíquica, así como su porcentaje de mortalidad y tendencia a la cronicidad, hacen que el diagnóstico precoz adquiera cada vez mayor importancia. Caso clínico: Niña de 10 años con anorexia y pérdida ponderal (10 kg en 5 meses). Desde hace 4 meses, episodios de dolor periumbilical cólico, que ceden con ibuprofeno, al expulsar gases o defecar, y aumentan con las comidas, negándose a la ingesta. No náuseas ni vómitos. Tendencia al estreñimiento. Ánimo triste. Niegan problemas en entorno sociofamiliar. Personalidad trabajadora y exigente. No manías ni rituales. No maniobras purgativas evidenciadas. Interés excesivo por los ingredientes y aporte calórico de todas las comidas. Cambio en los gustos alimentarios con preferencia por alimentos hipocalóricos. Encuesta dietética: dieta hipocalórica (300

Kcal/día). Antecedentes personales: sin interés. Antecedentes familiares: Madre: obesa, episodio depresivo. Hermano de 22 años: depresión mayor hace 8 años. Hermano de 20 años: tendencia a la obesidad, en tratamiento con dieta y ejercicio. Abuela depresión. Exploración: Peso: 29,6 Kg (P25), Talla: 148,5 cm (P>97). IMC: 13,5. Índice Waterloo: 75%. Tanner: I. Facies triste. Ojerosa. Palidez cutánea. Discreta cianosis ungueal y labial. Escaso pániculo adiposo, masas musculares respetadas. Piel y mucosas secas. Lengua saburral. Dientes y manos normales. Abdomen: discreto dolor a la palpación en fosa iliaca izquierda (se palpan heces duras). Resto normal. Pruebas complementarias: hemograma: leucopenia leve. Bioquímica: hipoglucemia. Coagulación, inmunoglobulinas, vit B12, ácido fólico, ferritina y hormonas normales. Serologías negativas. Orina: acetona +5. Electrocardiograma: bradicardia sinusal. Tránsito digestivo completo: enlentecido con morfología normal. Test aliento Urea C13 positivo. Resonancia magnética cerebral y ecografía abdominal normales. Evolución: Ingresos para fluidoterapia intravenosa e inicio de alimentación con suplementos dietéticos. Durante el ingreso, no se evidencian maniobras purgativas, aunque sí aumento de la actividad física y en alguna ocasión tiró la comida. Al alta, mejoría anímica, de la ingesta y ponderal. La negativa de los padres a aceptar la enfermedad de la paciente impidió el ingreso en la Unidad Psiquiátrica de trastornos alimentarios, por lo que inicia seguimiento ambulatorio por el equipo de Salud Mental. Desde entonces no acude a consulta de Nutrición. Comentarios: el manejo terapéutico precoz en los trastornos de la conducta alimentaria implica un mejor pronóstico. Éste hecho, unido al aumento de la incidencia en edades cada vez más tempranas de la vida, convierte al pediatra en una pieza clave en el diagnóstico y tratamiento. La aceptación de la enfermedad por parte de la familia es fundamental para conseguir el éxito terapéutico.

55. FENÓMENO DE MARCUS GUNN

Antonio Polo, Amparo López, Patricia Barros, Ana Izquierdo, Ofelia Fernández, Yolanda Castaño, Pedro García, Javier Remedios, Rebeca Martín, Valentín Carretero.

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

Email: pediatria.polo@gmail.com

Introducción. El Fenómeno de Marcus Gunn (sincinesia trigémino-palpebral o mandíbulo-ocular) se caracteriza por la asociación de ptosis palpebral congénita a una sincinesia que consiste en la elevación involuntaria del párpado ptótico en relación con movimientos de desplazamiento lateral de la mandíbula o de apertura de la boca (hablar, masticar, succionar...). El músculo elevador del párpado (MEP) es inervado por el III par (nervio motor ocular común), que, junto con el músculo de Müller, son los encargados de elevar el párpado superior. Este fenómeno se produce por conexión aberrante entre las ramas motoras del trigémino que inervan el músculo pterigoideo y las fibras de la porción superior del nervio motor ocular común que inervan el MEP; así el párpado se eleva al contraer el músculo pterigoideo. Supone el 5% de las ptosis congénitas. Suele ser esporádico por mutaciones de novo, aunque están descritos casos familiares. El diagnóstico es clínico: provocar la sincinesia y observarla. Es una patología que suele mantenerse hasta la edad adulta, pero se va haciendo menos evidente con la edad y el tratamiento consiste en enseñar al niño a evitar los gestos que desencadenan el fenómeno. Caso clínico: Niño de 14 meses remitida a la consulta de Neuropediatría porque desde el nacimiento presenta movimientos de contracción repetidos

del párpado superior derecho cuando come o mastica. Nacido a término ingresó en Neonatología por taquipnea transitoria del recién nacido sin precisar ventilación mecánica. No otros antecedentes de interés, desarrollo psicomotor normal. En la exploración física presenta un fenotipo normal, con leve ptosis palpebral izquierda, que se acompaña al succionar y al masticar elevación intermitente del párpado ptósico, sin presentar ninguna otra alteración en la exploración neurológica. Comentario: Destacar la importancia de conocer esta patología de pronóstico benigno y fácil diagnóstico, pues es relativamente frecuente dentro de las ptosis congénitas. Su conocimiento permite el diagnóstico desde la consulta de atención primaria y evita al paciente un peregrinaje por diferentes consultas y la ansiedad a sus padres.

56. PACIENTE CON DEBILIDAD MUSCULAR Y LESIONES DÉRMICAS ACRAS

Macarena Moreno Balseira; Oscar Lopez Moreira.; José Gonzalez Gonzalez; Francisco J. Freire Dominguez
Centro de Trabajo: Pediatría. HUVM Sevilla. Sección de preescolares
eMail: macarena_mb@hotmail.com

Objeto. Describir la forma de inicio y la evolución de un caso de dermatomiositis juvenil.

Material y métodos. Niño de 8 años de edad que fué atendido por Dermatología un año antes al presentar lesiones papulosas en dorso de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas que fueron biopsiadas y valoradas como lesiones verrugosas planas. Meses después presenta debilidad muscular simétrica progresiva y elevación de enzimas musculares (CPK, GOT, GPT y LDH), por lo que fue remitido para estudio por su pediatra de Atención Primaria. E. física: A su llegada se apreciaba un exantema palpebral en heliotropo, rash malar fotosensible y lesiones eritematosas descamativas en codos y rodillas junto con típicas pápulas de Gottron (papulas rojizas aplanadas). Presentaba marcha con dificultad para apoyar el talón, sedestación estable, debilidad muscular a nivel del eje y cintura escapular y pelviana. Gowers positivo. Resto de la exploración no aporta hallazgos con significación clínica. P. complementarias: presentaba electromiograma compatible con una incipiente miopatía; capilaroscopia de lecho ungueal que mostraba megacapilares de forma difusa y RMN que revelaba un aumento de la señal normal de las fibras musculares y que sirvió para seleccionar los músculos a biopsiar.; la biopsia de músculo estriado demostraba fibras atróficas, necrosis e infiltrados inflamatorios linfocitarios perivasculares. Juicio diagnóstico: Al cumplir los criterios de Bohan y Peter para la dermatomiositis juvenil idiopática se estableció el diagnóstico de certeza.

Resultados. Evolución favorable tras tratamiento con antiinflamatorios e inmunosupresores.

Conclusiones. ante un paciente con debilidad muscular y/o lesiones dérmicas características, es necesario incluir siempre en el diagnóstico diferencial la sospecha de una dermatomiositis; aunque infrecuente (tasa de incidencia anual media de 2 a 4 casos por millón de niños menores de 16 años) es la enfermedad inflamatoria muscular idiopática mas frecuente en pediatría, con manifestaciones principalmente en la piel y el músculo, aunque al tratarse de una vasculopatía sistémica de base, de probable carácter autoinmune, puede afectar a muchos sistemas. El diagnóstico precoz es fundamental para el control de las complicaciones y el diagnóstico tardío nos puede confundir con otras enfermedades autoinmunes o de origen alérgico, como ocurrió en nuestro paciente. El tratamiento debe ser temprano y enérgico, mediante

antiinflamatorios, inmunosupresores y fisioterapia, siendo muy importante su seguimiento, de este modo un 80% de los casos curan o permanecen con mínimas secuelas.

57. MIOTONÍA DE THOMSEN: A PROPÓSITO DE UN CASO

Roncero Inés, Aguilar M, Camino R, López E

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba
Email: paines1983@hotmail.com

Los síndromes miotónicos son un grupo de enfermedades musculares raras de origen genético, que tiene en común el fenómeno miotónico que consiste en el retardo en la relajación de un grupo muscular tras su contracción. Suponen un reto diagnóstico debido a que en la mayoría de las ocasiones cursan con síntomas larvados. Presentamos el caso de un niño de 10 años que en los 2 últimos había notado dificultad para iniciar la deambulación, diplopía y rigidez que mejoraban con la actividad. En la exploración destacaba ligero fenotipo hercúleo así como fenómenos miotónicos en manos, hiperreflexia generalizada junto a diplopía en mirada horizontal que mejoraba con la visión monocular. En electromiograma se objetivaron descargas miotónicas y trenes de ondas positivas en extremidades que disminuían con la actividad. Ante la sospecha diagnóstica de un síndrome miotónico congénito se solicitó un estudio genético en el que se evidenció una mutación en el gen CLC1 diagnóstico de Enfermedad de Thomsen. Es una patología de herencia autosómica dominante cuya etiología es la deficiencia de un canal de cloro del músculo esquelético. El diagnóstico, se apoya en la clínica y el estudio neurofisiológico. La confirmación la da el estudio genético. Nuestro paciente presenta afectación leve, con fatiga muscular al correr y caídas ocasionales, precisando como único tratamiento ejercicios regulares y oclusiones oculares alternas.

58. ABSCESOS PERIAMIGDALINOS: EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO DE SEVILLA

Prieto del Prado, Ana; Croche Santander, Borja; Madrid Castillo MD; Obando Santaella, Ignacio; Neth, Olaf.
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.
Email: anaanap@hotmail.com

Introducción. Los abscesos peri-amigdalinos constituyen la causa mas frecuente de infecciones profundas del cuello.

Objetivo. Describir el manejo clínico, diagnóstico y terapéutico de esta patología en los últimos 10 años.

Material y Métodos. Estudio retrospectivo de pacientes con abscesos periamigdalinos en niños ingresados en un hospital terciario de Sevilla durante el periodo 2000-2009. Se analizan variables epidemiológicas, clínicas, microbiológicas y resultado

Resultados. Se identificaron 58 pacientes. La edad media al diagnóstico fue $8,17 \pm 3,54$ años. Se observó un predominio en varones (53 %). Se observó una tendencia creciente en el número de casos a lo largo del estudio. La media de casos en el periodo 200-2004 fue de 4,4 casos/año mientras que en el periodo 2005-2009 fue 7,2 casos/año. El 36% de los pacientes presentó infecciones otorrinolaringológicas recurrentes. El 52% de pacientes recibió antibioterapia oral previa al ingreso, principalmente β -lactámicos (90%). La clínica de presentación fue: odinofagia (91%), inflamación amigdalina (90%), fiebre (78%), engrosamiento de cuello/linfadenopatías (76%), desviación de úvula (72%), disfagia (57%), trismus (51%), cambio de voz (28%), exudado amigdalina (21%),

Sesión de comunicaciones

inflamación/ edema del paladar blando (21%), otalgia (21%), sialorrea (9%), halitosis (9%), estridor (9%) y abombamiento de la pared de la faringe (7%). Los recuentos medios de leucocitos y neutrófilos fueron 15854 ± 4188 y de 11614 ± 1151 células/mm³ respectivamente y el valor medio de PCR fue $79,91 \pm 72,64$. Se realizó punción aspiración diagnóstica en el 59% de los casos, aislándose germen en el 21% de las muestras obtenidas. El germen encontrado con más frecuencia fue *S. pyogenes* (n= 3). Se realizó TAC de cuello en el 17% de los casos, siendo diagnóstico en un 80% de los mismos. El 100% de los pacientes recibieron antibioterapia intravenosa, principalmente amoxicilina-clavulánico (56 %), con una mediana de duración de 4 días (rango 2-12 días). El 92% recibió antibioterapia oral al alta, principalmente amoxicilina-clavulánico (64 %), con una mediana de duración de 7 días (rango 2-10 días). El 45% de los abscesos periamigdalinos requirió tratamiento quirúrgico inmediato, y un 31% una amigdalectomía o adenoidectomía diferida. La recurrencia fue del 12%.

Conclusiones. Identificamos una tendencia creciente en el número de pacientes con abscesos periamigdalinos a lo largo del estudio. La clínica predominante consistió en fiebre, odinofagia, inflamación amigdalar, linfadenopatías, desviación de la úvula y trismus. Reservamos la TAC para aquellos casos de diagnóstico dudosos o presenten sospecha de complicación. La mayor parte de los pacientes respondieron favorablemente al tratamiento conservador.

59. FIBROMA ÓSEO NO OSIFICANTE: UN HALLAZGO INCIDENTAL EN LAS RADIOGRAFÍAS

Autores: Justicia Martínez J; Ortega Morales AM; López Belmonte G; Molina Carballo A, Uberos Fernández J, Muñoz Hoyos A.

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. eMail: santi_justicia@hotmail.com

Introducción. El fibroma óseo no osificante es una lesión ósea no neoplásica caracterizada por la presencia de tejido fibroso bien circunscrito en los huesos largos. Su localización más común es el fémur seguido de la tibia. Esta lesión es frecuente en niños (35%). En el 75% de los casos aparecen en la segunda década. Clínicamente, los fibromas no osificantes son asintomáticos y generalmente se descubren como un hallazgo incidental tras una radiografía realizada por otro motivo, apareciendo como lesiones excéntricas con una radiolucidez central y un margen esclerótico. A veces se produce adelgazamiento cortical pero no hay reacción perióstica.

Caso clínico. Escolar de 11 años de edad con dolor crónico de ambas rodillas, diagnosticada de Síndrome de Osgood Schlatter, que consulta en el Servicio de Urgencias de Pediatría por reagudización del dolor en la rodilla izquierda. La exploración es compatible con la normalidad. Se realiza radiografía antero-posterior y lateral de rodilla izquierda que muestra junto a hallazgos compatibles con Osgood Schlatter, una lesión en la región metafisodifisaria proximal del peroné izquierdo, compatible con fibroma óseo no osificante, confirmado por RMN de rodilla realizada posteriormente. No ha precisado tratamiento y en la actualidad sigue controles por parte de traumatología.

Conclusiones. El fibroma no osificante suele ser una lesión solitaria, aunque pueden tener áreas de afectación múltiple. Generalmente, las radiografías simples son suficientes para el diagnóstico y las técnicas de imagen adicionales no son necesarias. El tratamiento sólo es preciso si la lesión es de gran tamaño con posibilidad de debilitar el hueso o en el caso de fracturas patológicas.

60. FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA. A PROPOSITO DE UN CASO

M. Díaz Colom; L. Muñoz Núñez; P. Zamora Reed; S. Rodríguez López; J. Ortiz Tardío; *E. Pastor
Centro de Trabajo: Servicio de Pediatría. *Servicio de Traumatología. Hospital de Jerez.
Email: mdcolom82@hotmail.com

Introducción. La fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) es una rara enfermedad genética, que afecta al tejido conectivo y se caracteriza por presentar malformación del primer dedo de ambos pies, junto con osificación heterotópica progresiva del tejido conectivo. Se estima una incidencia de 1 por cada 2 millones de personas (2500 casos en todo el mundo, se conocen solo 400). La formación de hueso "extra" comienza en la infancia y cursa en brotes espontáneos o secundarios a traumatismos o infecciones. Suele empezar en cuello, espina dorsal y hombros, extendiéndose a codos, caderas y rodillas. Los músculos de la cara, el diafragma y el corazón están característicamente libres de riesgo. La progresión natural de la enfermedad es hacia la anquilosis articular de las grandes articulaciones del esqueleto axial y extremidades. Recientemente se ha descubierto la causa de FOP en una mutación del gen ACVR1, que afecta a una proteína morfogenética ósea que interviene en la formación y reparación del esqueleto. No existe tratamiento curativo para la FOP. Se deben evitar cirugías, biopsias, anestésicos locales, inyecciones intramusculares y los traumatismos, tratar las infecciones respiratorias agresivamente y los brotes con AINEs y/o esteroides, y realizar vacunación de virus influenza intradérmicamente.

Caso clínico. Niño de 4 años, con padres y hermano sano, diagnosticado de FOP a los 15 meses de vida. En el periodo neonatal presentó malformación del dedo gordo de ambos pies, hallux valgus bilateral. A los 9 meses de vida, tras TCE, presenta cefalohematoma de extensión cervical y evolución tórpida, que llevó finalmente al diagnóstico de FOP. Actualmente presenta calcificaciones en tórax y lesiones pétreas en región inferoposterior de tórax y región lumbo-sacra. Cifoescoliosis dorsal, hombros con limitación de abducción y codos en flexión con limitación de extensión. Caderas en flexo con limitación de extensión. Exámenes complementarios (12-18 meses de vida): Mapa óseo: depósitos cálcicos en tejido celular subcutáneo de brazos, depósitos lineales paravertebrales a nivel de ambos hipocondrios. Ecografía cervical: extensa infiltración de musculatura cervical posterior, paraespinal y de esternocleidomastoideo, compatible con hema-tomas intramusculares. Histología (biopsia cutánea región escapular): fibrosis dérmica, aumento celularidad fascia muscular, sin alteraciones vasculares ni metaplasia ósea ni cartilaginosa. RX tórax-abdomen (2 años y medio): osificación paravertebral masiva, cervical, dorsal y periescapular. Calcificación incipiente en psaos.

Comentarios. Poner en conocimiento la existencia y principales características de la FOP para los profesionales de la salud, dada la importancia del diagnóstico precoz basado en la sospecha clínica, evitando procedimientos diagnósticos y terapéuticos invasivos muy perjudiciales en esta enfermedad. Destacar la presencia de la malformación congénita del primer dedo de los pies presente en un 80% de los casos que puede ser el primer signo de sospecha.

Sesión 7

Sábado 2 de Octubre. 12.30-13.45 h.

Moderador: Dr. Antonio Jerez Calero (Granada).

61. ABSCESO EN PSOAS: UN ENTIDAD A TENER EN CUENTA

Fuentes Bolaños, N.; Sardina Gonzalez, M. D.; Porcel López, M.T.; Capataz Ledesma, M.; Zarallo Reales, C.
Centro de Trabajo: Hospital Materno Infantil de Badajoz.
Email: noemi.fuentesb@gmail.com

Introducción. El absceso en el psoas es una entidad poco frecuente en la infancia (se calcula una incidencia de 12 casos/año) aunque por la mayor disponibilidad de técnicas diagnósticas actualmente esta cifra ha aumentado. El interés radica en su difícil diagnóstico debido a la amplitud de cuadros clínicos con los que se puede presentar, como dolor abdominal o cojera.

Métodos utilizados y resultados obtenidos: Niña de 13 años, sin antecedentes de interés salvo intervención quirúrgica por colesteatoma en 2006, que acude por presentar fiebre de un día de evolución y dolor con la flexión de cadera derecha, irradiado a región dorsal del muslo hasta llegar a rodilla. Refería herida punzante poco profunda en talón derecho 7 días antes. No traumatismos ni movimientos bruscos recientes. En la exploración: cojera al andar, dolor a la palpación de parte superior del glúteo derecho que se irradia a zona latero dorsal del muslo y que se exacerba con el estiramiento del nervio ciático. Ecografía abdomino-pélvica normal. Por lo que se diagnostica lumbociatalgia derecha. Acude de nuevo a urgencias por aumento del dolor realizándose radiografía de columna lumbo-sacra, abdominal y pelvis derecha y TAC abdomino-pélvico normales. Al día siguiente, tras empeoramiento del dolor y debido a que presentaba leucocitosis en aumento (de 13,3 mil/mm³ el día anterior pasó a tener 17.100mil/mm³) se ingresa para estudio. En este momento se encontraba afebril, con dolor que impedía la deambulación, clínica de sacroileitis, contractura muscular palpable en región glútea derecha, Lassegue positivo a 45°. En la analítica de sangre había leucocitosis con neutrofilia (90%) y PCR de 45. El hemocultivo fue positivo para *S. aureus* iniciándose tratamiento intravenoso con Cloxacilina (1500mg/8 horas), se realiza interconsulta con cardiología para descartar endocarditis. El test de Mantoux fue negativo. En la gammagrafía ósea en 3 tiempos y SPECT con HDF-Tc-99m: aumento de captación en sacroiliaca derecha y en el Spect acúmulo de moderada intensidad en dicha región compatible con sacroileitis derecha.

En la RMN sacroiliaca se observó lesión hiperintensa en T2 del musculo psoas-íliaco derecho con aumento del tamaño de dicho musculo, adyacente a sacro-íliaca derecha la cual se halla afectada. Lesión compatible con absceso de unos 22x20x16 en musculo íliaco derecho. Se añade al tratamiento gentamicina / 270mg/24horas intravenoso). Tras lo cual y por la buena evolución clínica, analítica y radiológica es dada de alta con tratamiento antibiótico vía oral.

Conclusiones. El absceso en el psoas es una enfermedad de características inespecíficas que conlleva retraso en el diagnóstico, cuya sospecha clínica se basa en la presencia de los siguientes síntomas y signos: signo del psoas, cojera antiálgica, sacroileitis, dolor abdominal, fiebre de origen desconocido. Es evidente que el cuadro clínico observado era común a una diversidad de patologías. Es importante llegar a un diagnóstico temprano debido a que en estas circunstancias se resuelve satisfactoriamente con antibioterapia específica en la mayoría de los casos.

62. ENFERMEDAD HIDATÍDICA O EQUINOCOSIS

Inés Romero Nieto, Ana Carbonero Santaella, Antonio Domínguez Pérez, Pedro Terol Barrero, Joaquín Romero Cachaza, *Jose Luis Rubio Cordero, *Sonia Perez Bertólez, *Mercedes Gonzalez Mariscal, *Anabel Jiménez Llorente

*(Cirugía Pediátrica)

Sección de Enfermedades Infecciosas, Pediatría. H.U.V. Macarena. Sevilla

Email: siguera@hotmail.com

Objetivo. Presentar un caso de quiste hidatídico pulmonar en un niño de origen marroquí por la escasa frecuencia del proceso en nuestro medio, en contraposición con la de su país de origen.

Material y Métodos. Niño de 4 años y 6 meses de procedencia marroquí que acude por disminución del apetito con dolor en hipocondrio derecho de dos meses de evolución. Desde 7 días antes de su ingreso presenta fiebre máxima de 40 ° y vómitos. Aporta radiografía y ecografía de torax y abdomen realizada en su país en las que se aprecia una lesión quística de localización torácica que el radiólogo informa como probable quiste hidatídico pulmonar. Reside en España, viajando frecuentemente a Marruecos donde tienen contacto con animales domésticos y de granja. A la exploración, presentaba buen estado general. Febril. Abdomen blando y depresible, sin masas ni megalias, doloroso a la palpación. Resto de la exploración por aparatos y sistemas negativa. En los exámenes complementarios destaca eosinofilia (9000 mm³), LDH 16.890 U/l. GOT 74 U/l. Serología de *E. granulosus*: Negativa. Ecografía de torax y abdomen: Se identifica imagen quística de pared fina bien delimitada y encapsulada, con cierto contenido ecogénico en su interior, de 10 X 7.7 cm por debajo del diafragma intra-abdominal. Ante la discordancia de la localización del quiste en ambos exámenes ecográficos se decide realizar un Tac toraco-abdominal con y sin contraste que muestra: quiste unilocular intratorácico derecho que ocupa la mitad inferior del mismo, de 7.9 X 8 cm, de pared fina, sin calcificaciones, septos ni polo sólido. No se aprecia realce tras la administración de contraste. Se extiende desde la base pulmonar hasta el hilio, provocando una pequeña atelectasia laminar. Comprime la entrada de la vena cava superior en la aurícula derecha.

Ante la alta sospecha de quiste hidatídico se comienza con tratamiento con Albendazol 15 mg/ kg/día durante un mes y se realiza una toracotomía: exéresis del quiste (parto hidatídico). Evolución clínico-radiológica favorable.

Comentarios. Producido por la *Taenia Equinococo*, la Hidatidosis es una entidad excepcional en la actualidad en nuestro medio, sobre todo en la edad pediátrica, debido a la mejora en las condiciones higiénico sanitarias y el cuidado de los animales. El hombre es el huésped intermediario, adquiriendo la enfermedad a través de la ingestión de agua, alimentos o tierra contaminada con heces de cánidos infectados. Desde el intestino, atraviesan la mucosa pasando al torrente sanguíneo y linfático, desde donde se diseminan, llegando a los diferentes órganos diana: hígado y en niños, como ocurre en nuestro caso clínico, el pulmón. Considerada limitada a áreas tropicales y países en vías de desarrollo, estamos observando un incremento acelerado debido a la inmigración. Es importante conocer este tipo de parasitosis debido a que el diagnóstico clínico es difícil por lo inespecífico de los datos y la sintomatología. En las zonas endémicas estos datos clínicos hacen sospechar la enfermedad pero se torna difícil en regiones donde estas son poco frecuentes.

Es por esto muy importante realizar una buena anamnesis clínica haciendo hincapié en los antecedentes personales y

familiares para intentar realizar un diagnóstico precoz e incluirlas dentro del diagnóstico diferencial.

63. COLECISTITIS NEONATAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Antonio Jerez Calero, Francisco Contreras Chova, Enrique Blanca Jover, Fuensanta Justicia Martínez, M^a José Ruiz Ramos, M^a José Miras Baldó

Centro de Trabajo Unidad Neonatal. UGC Pediatría. Hospital Universitario S. Cecilio Granada
Email: aejerez@hotmail.com

La colecistitis aguda es una patología muy infrecuente en el periodo neonatal. Puede ser asintomática o manifestarse como un proceso inflamatorio, obstructivo o perforación. Su origen es multifactorial, identificándose factores de riesgo asociados como son hemólisis, nutrición parenteral total, deshidratación, malformaciones de la vía biliar, sepsis, fototerapia, prematuridad, fibrosis quística y fármacos como furosemida y ceftriaxona. Sin embargo se describen un número significativo de casos sin factor de riesgo conocido. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica al palpar una masa abdominal en hipocondrio derecho y se confirma con un estudio ecográfico abdominal. Presentamos el caso de una recién nacida que ingresa en UCI neonatal procedente de paritorio por asfixia perinatal. Antec. Obstétricos: madre de 36 años, secundigesta, primípara. GS 0 -. Embarazo controlado. Alteraciones del RCTG durante el expulsivo. L.A. Teñido. EG= 39+2 sem; P=3.530 g. GS: A +. Gases de arteria umbilical: pH 7.00. Apgar 1; intubado. Precisa ventilación mecánica y drogas vasoactivas durante 9 días. Cursa sepsis neonatal por *Enterobacter cloacae*, con hemocultivo de control post-tratamiento negativo. Presenta anemia hemolítica con TCD + que precisa 4 transfusiones (Ac anti A -). A los 11 días de vida se detecta en la exploración física masa abdominal de consistencia dura en hipocondrio drcho. La ecografía confirma aumento de tamaño vesicular (10 x 50 mm) con engrosamiento de sus paredes (2.5 mm), presencia de líquido en colecístico y espacio subhepático, compatible con colecistitis aguda alitiásica neonatal. Se instaura tratamiento conservador con fluidoterapia y antibioterapia iv, con buena evolución clínica y ecográfica. Precisa nutrición parenteral durante 20 días con posterior tolerancia de fórmula láctea hidrolizada al inicio seguida de lactancia materna a demanda. Actualmente citada en consulta de digestivo infantil con buena evolución.

64. HIPERTIROIDISMO NEONATAL TRANSITORIO DE ORIGEN AUTOINMUNE. ENFOQUE DIAGNOSTICO Y TERAPEUTICO

Antonio E. Jerez Calero; Francisco Contreras Chova; Enrique Blanca Jover; Ana M. Ortega Morales; Verónica Fernández Puentes; Juan Manuel Fernández García; María José Miras Baldo

Hospital Univ. San Cecilio. Granada.
Email: fchoav@hotmail.com

El hipertiroidismo neonatal es un raro proceso autoinmune que puede comprometer la vida del recién nacido. Debe sospecharse sobre todo en niños cuyas madres tengan antecedente de enfermedad tiroidea autoinmune, por el paso de autoanticuerpos al feto. Recién nacido prematuro, 30 semanas de edad gestacional. Madre afecta de enfermedad de Graves, que precisó ablación con yodo radiactivo, en tratamiento con levotiroxina desde entonces. Niveles de anticuerpos antitiroideos (TSI): 85 UI/l. Se detecta taquicardia fetal en controles del segundo trimestre durante el embarazo. Cesárea urgente por

alteraciones en la frecuencia cardíaca fetal y corioamnionitis. Al nacimiento presenta taquicardia sostenida (180 lpm) y elevación progresiva de la tensión arterial. Cultivos y estudio cardiológico sin alteraciones. A las 48 horas de vida se reciben resultados de función tiroidea: TSH en niveles prácticamente indetectables con tiroxina libre >30 ng/dl. Anticuerpos antitiroideos (TSI): 105 UI/l. Gammagrafía cervical con hipertrofia e hipercaptación de glándula tiroides. Tras tratamiento con carbimazol, propranolol y lugol mejoría clínica y analítica sostenida.

Conclusiones. El hipertiroidismo neonatal debe ser tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial de signos como taquicardia fetal o neonatal y elevación de la tensión arterial. Las madres con antecedente de enfermedad de Graves, aunque hayan sido tratadas con yodo o cirugía, pueden tener anticuerpos estimulantes causantes de enfermedad de Graves en el recién nacido. El tratamiento debe mantenerse hasta la normalización clínica, analítica y desaparición de los anticuerpos estimulantes de tiroides en el niño.

65. NEUROCISTICERCOSIS

Domínguez Pérez, AJ; Rodríguez Outón, C; Terol Barrero, P; Picchi Rodríguez, F; Romero Cachaza, J; González Hachero, J.

Centro de Trabajo: Sección de Enfermedades Infecciosas, Pediatría. H. U. V. Macarena. Sevilla.
Email: ajdominguezperez@hotmail.com

Objetivo. Presentación de un caso de neurocisticercosis, por la poca frecuencia del proceso en nuestro medio y las particularidades diagnósticas y terapéuticas del mismo

Material y métodos. Niño de 19 meses que consulta por vómitos de pocas horas de evolución, sin fiebre, acompañado de un episodio de desconexión del medio con desviación de la mirada conjugada y de la comisura bucal hacia la derecha que se generaliza con clonías de los cuatro miembros de varios minutos de duración. Posteriormente el niño queda en estado postictal con hipotonía generalizada, y una escala de Glasgow de 8-10/15. Ante la sospecha de encefalitis aguda se decide ingresar en UCI pediátrica. El paciente no presenta antecedentes personales de interés. En cuanto a los antecedentes familiares la madre es de origen boliviano y el padre de origen peruano, siendo el principal cuidador del niño. El niño no ha viajado a los países de origen de los padres, ni ha comido carne de cerdo. En UCI pediátrica se realizó punción lumbar cuya muestra de LCR fue normal así como el resto de pruebas complementarias, y ante la mejoría clínica del paciente, a las 48 horas se decide su paso a la sección de Lactantes. Se le realiza un electroencefalograma en vigilia que resulta normal, y se le solicita una RMN cerebral ante la focalidad de la crisis. A los 6 días de su ingreso, y ante la mejoría general del paciente, se procede al alta con el diagnóstico de convulsión afebril, en tratamiento con ácido valproico.

Varios días más tarde se realiza RMN cerebral, en la que se objetivan dos lesiones focales con realce anular y centro sugestivo de contenido líquido necrótico, haciendo el radiólogo el diagnóstico diferencial de varios procesos, entre ellos y en primer lugar la neurocisticercosis.

Pasa a la sección de Enfermedades Infecciosas pediátricas, donde se completa el estudio, en el que la serología a Tenia es positiva, descartándose otras posibilidades diagnósticas. Antes de iniciar tratamiento antiparasitario, se le solicita una RMN medular, que resulta normal así como un fondo de ojo también normal. Se

realiza serología a Tenia a los padres, resultando positiva en el padre, y negativa en la madre, y están pendientes los resultados de parásitos en heces en ambos.

Resultados. Valorando criterios epidemiológicos, clínicos, radiológicos y serológicos, realizamos el diagnóstico definitivo de Neurocisticercosis y en ausencia de lesiones medulares y oftálmicas se realiza tratamiento con albendazol a 15mg/Kg/día durante 8 días, corticoides y se cambia ácido valproico por oxcarbacepina.

Conclusiones. La neurocisticercosis es una entidad rara en nuestro medio, casi erradicada en los países industrializados, pero que en la actualidad está aumentando su prevalencia debido a los movimientos migratorios desde zonas endémicas.

La clínica es variable en función de la forma clínica de la enfermedad: cerebral, extracerebral, ocular... siendo la más frecuente la cerebral, con crisis convulsivas, como nuestro caso. Ante un paciente que presente crisis convulsivas, procedente de zonas endémicas, deberíamos pensar en esta patología.

La Cisticercosis se transmite a través de la ingesta de huevos eliminados por las heces de humanos infectados. Por ello, es de especial relevancia la correcta higiene personal y ambiental, para evitar la transmisión de la enfermedad. Los antiepilépticos son los fármacos de elección para el tratamiento de las crisis convulsivas, y se utilizan de forma semejante a cuando se usan por otra entidad con esta sintomatología.

66. ESTUDIO DE LA PREVALENCIA DE SOBREPESO Y OBESIDAD EN LOS NIÑOS DE 6 AÑOS EN RONDA

Rubio Quevedo, Claudio. Holgado Carballo, M^a Ángeles, Romero Mena, Manuel

Centro de Trabajo: Centro de Salud Ronda Sur. Ronda.
Email: claudiorq@terra.es

Objeto. La prevalencia de la obesidad en todas las edades se ha incrementado de forma alarmante en las últimas décadas en todo el mundo, hasta el punto de que la OMS utiliza la expresión "Epidemia Mundial". En España, a pesar de la disparidad de los criterios utilizados para definir la obesidad, la prevalencia de sobrepeso es aproximadamente del 25% y de la obesidad entre 12-15%. Decidimos conocer en qué situación se encontraban nuestros pacientes, para lo cual elegimos a los niños de 6 años para realizar el estudio.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo y transversal realizado entre Mayo y Junio de 2008 a todos los niños matriculados en tercero de preescolar, en cualquier colegio de nuestra localidad y nacidos durante el año 2002. Se determina el peso y la talla por personal entrenado, con los niños en ropa interior y descalzos. Se utiliza balanza electrónica (marca Afimed) contálmetero incorporado. Se he definido sobrepeso y la obesidad utilizando como criterio el valor de IMC. Se acepta como puntos de corte los valores correspondientes al percentil 85 para sobrepeso y por encima del percentil 97 para obesidad, según las tablas de referencia para tipificación ponderal elaboradas a partir del estudio Enkid.

Resultados. Se estudiaron 350 escolares (191 niños y 176 niñas). Presentaban sobrepeso 86 (46 niños y 40 niñas): 24.5% de la población estudiada. 61 pacientes eran obesos (24 niños y 37 niñas): 17.4%. La media del peso fue de 22.86 kg (rango entre 14.30 y 40.70) de la talla 113.99 cm (rango entre 99 y 126) y del IMC 17.50 (rango entre 13.41 y 29.23)

Conclusiones. Los datos obtenidos demuestran unos valores similares a otros estudios, excepto en obesidad en niñas que incluso son mayores, haciendo que

aumente también el valor total. Más del 40% de los niños estudiados tenían exceso de peso. Estos resultados nos estimulan para continuar desarrollando el Programa de Obesidad Infantil que realizamos en nuestro Centro de Salud desde el año 2006, consistente en charlas informativas individuales para cambiar hábitos poco saludables en lo referente al tipo de alimentación y el sedentarismo y seguimiento periódico con seis visitas a lo largo de un año.

67. COBERTURA VACUNAL FRENTE AL ROTAVIRUS Y DISMINUCIÓN DE LA INCIDENCIA DE LA ENFERMEDAD EN LA POBLACIÓN INFANTIL DE RONDA.

Rubio Quevedo, Claudio. Holgado Carballo, M^a Ángeles. Romero Mena, Manuel. Pérez Santos, M^a Jesús.

Centro de Trabajo: Área de Gestión Sanitaria Serranía. Ronda.

Email: claudiorq@terra.es

Objeto. El rotavirus es la principal causa de gastroenteritis en la infancia. Se acompaña de una alta morbilidad y en los países subdesarrollados además de una elevada mortalidad. La mejor estrategia preventiva para la enfermedad es la vacunación universal.

En España alrededor de 45 de cada mil niños menores de 5 años requieren, anualmente, asistencia sanitaria por la gastroenteritis aguda causada por rotavirus y un 21% de los casos precisan ser ingresados en el hospital. Según muestran distintos estudios tras la inclusión de la vacunación universal frente a rotavirus, se ha observado una disminución de entre el 50 y el 75% en el número de casos de diarrea causada por rotavirus. A partir de coberturas del 30 % ya se observa una disminución importante de la enfermedad.

Se pretende, con el presente estudio, conocer la cobertura vacunal por rotavirus en nuestra población y determinar en qué medida han disminuido las infecciones por rotavirus.

Material y métodos. Estudio de los pacientes menores de 2 años del Centro de Salud Ronda Sur entre el 1 de enero de 2006 y el 31 de Diciembre de 2009. Los datos vacunales fueron recogidos del programa Diraya y del registro interno del responsable de vacunas del centro. Los resultados de los coprocultivos realizados fueron proporcionados por el servicio de Microbiología del Hospital Serranía de Ronda.

Resultados. La vacunación frente a rotavirus se inició en nuestro centro en el año 2007. La cobertura vacunal ha ido aumentando progresivamente: 2007: 18.6%. 2008: 35.7% 2009: 50.1%. Mientras, los cultivos positivos a rotavirus en menores de 2 años han descendido de forma notable: 2006: 89. 2007: 71. 2008: 48. 2009: 43. Es decir, tras 3 años de vacunación y una cobertura vacunal de 50.1% han descendido las infecciones por rotavirus un 51.6%. Durante este tiempo no hemos evidenciado, tras la vacunación, ningún efecto adverso de consideración.

Conclusiones. Los datos obtenidos demuestran que hemos alcanzado una buena cobertura vacunal, que se refleja en una disminución apreciable de la incidencia de procesos diarreicos por rotavirus. Siendo una vacuna efectiva y segura nos refuerza para seguir recomendándola a la población en el momento que este de nuevo disponible.

68. TRAUMATISMO OBSTÉTRICO, A PROPÓSITO DE UN CASO

Paula Crespo Moreira, María Santano Gallinato, Leonor Bardallo Cruzado

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Virgen Macarena. Servicio de Pediatría. Unidad de gestión clínica de Neonatología.
Email: pcrepomoreira@gmail.com

Objeto del trabajo. Presentamos el caso de un recién nacido que ingresó en nuestra unidad por un gran cefalohematoma frontal, tras un parto instrumentado con ventosa, espátulas y forceps. Cuando el parto se ve complicado por la presentación anómala del feto, parto prolongado y pimplaridad, las fuerzas de compresión y torsión que se producen normalmente durante el parto, pueden causar una lesión al recién nacido incluyendo hemorragias y fracturas. La instrumentación obstétrica puede aumentar las fuerzas mecánicas induciendo una lesión intraparto. Es importante observar y controlar a estos recién nacidos pues pueden asociar hiperbilirrubinemia, hemorragia e infección.

Material y métodos. recién nacido que ingresa en Neonatología, por trauma obstétrico, tras parto instrumentado. Madre de 33 años primípara. Embarazo controlado de 36 semanas. Serologías del primer trimestre negativas. Antígeno de la Hepatitis B negativo. Estreptococo del grupo B desconocido, para lo que recibió profilaxis completa con Penicilina. Parto mediante forceps tras intento con ventosa y espátulas. Presentación de cara. Bolsa rota 28 horas antes con líquido claro. Test de Apgar 9-10-10 a los 1,5 y 10 minutos respectivamente. Exploración: peso 2.960 gramos (P25-50). Longitud 47,5 cms (P25-50). Perímetro craneal: 36,5 cms (mayor del P90) incluyendo el cefalohematoma. Aspecto de pretérmino acorde con su edad gestacional. Temperatura 35,4 °C. Color rosado con cianosis acra. Leve hipotonía, quejumbroso. Gran tumor de parto en región frontal (caput más cefalohematoma). Resto de exploración sin hallazgos patológicos. Exploraciones complementarias: se realizó ecografía cerebral, visualizándose a nivel frontal abundante líquido con contenido en su interior compatible con cefalohematoma, no signos de sangrado a nivel extraaxial, presentando más líquido en las porciones más declives del cefalohematoma. Habiéndose normalizado en el control ecográfico realizado una semana después. Se encontró asimismo hiperbilirrubinemia ligera. Hemograma, bioquímica, gasometría, PCR y hemocultivo, dentro de la normalidad. Superó las otoemisiones acústicas en el oído izquierdo. La ecocardiografía, mostraba estenosis leve de rama de arteria pulmonar bilateral. Resto normal.

Resultados. Los diagnósticos al alta fueron: cefalohematoma subperióstico frontal, ictericia fisiológica, recién nacido pretérmino de peso adecuado, rotura precoz de bolsa, presentación de cara y parto instrumentado por ventosa, espátulas y forceps.

La evolución fue favorable, fue disminuyendo el tumor de parto y el cefalohematoma de forma progresiva. Neurológicamente sin hallazgos.

Conclusiones. Un cefalohematoma subperióstico es una colección de sangre, causada por la rotura de las venas superficiales situadas entre el cráneo y el periostio. La lesión se encuentra confinada siempre por las líneas de sutura. Puede aparecer hasta 2,5% de los recién nacidos. Un cefalohematoma puede producir hiperbilirrubinemia significativa, hemo-rragia que puede precisar una transfusión sanguínea e infectarse. Es relevante señalar la importancia del diagnóstico de la presentación (en este caso de cara) previa al parto, la primiparidad y el parto prolongado, que llevaron a la instrumentación del mismo. Dadas las complicaciones que puede asociar, es importante su observación y control.

69. UTILIDAD DE LA CAPSULA ENDOSCOPIA EN UN PACIENTE AFECTO DE HEMORRAGIA DIGESTIVA DE CAUSA DESCONOCIDA

Rodríguez Salas Mónica, Rubio Gómez Irene, González de Caldas Marchal Rafael, Gilbert Pérez Juan José, Rodríguez Reynoso María Fernanda, Jiménez Gómez Jesús

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba
Email: ire25280@hotmail.com

Introducción. La cápsula endoscópica (CE) es una técnica diagnóstica aprobada por la FDA en 2000 para su uso en adultos y niños mayores de 10 años aunque hay casos publicados de exploraciones realizadas en edades inferiores sin complicaciones. Permite ver la totalidad del tubo digestivo aunque no la toma de muestras. Es un dispositivo de unos 11mm x 26mm y 3.7g de peso, es desplazada por la peristalsis intestinal y expulsada en las heces. El sangrado gastrointestinal de origen desconocido es la principal indicación para el uso de la CE. Esta técnica ha mostrado tener un rendimiento diagnóstico superior a otras utilizadas para la localización del origen del sangrado.

En este trabajo presentamos el caso de un paciente afecto de un sangrado gastrointestinal de origen desconocido que finalmente se diagnosticó gracias a la utilización de este dispositivo.

Caso clínico. Varón de 8 años que presenta cuadro clínico constituido por fallo de medro y deposiciones sanguinolentas. En las exploraciones complementarias destacaba: anemia crónica con componente de anisopoiuilocitosis, hipoproteinemia e hipoalbuminemia. Se realiza gammagrafía con Tecnecio-99 (Tc-99) que no muestra mucosa gástrica ectópica, gammagrafía con hematies marcados sin evidencia de sangrado activo¹, antitripsina y proporción de grasa en heces con resultado normal e IgE específica a alimentos negativas. Finalmente se realiza esófagogastroduodenoscopia y colonos-copia que no mostraron hallazgos patológicos. Ante la rectorragia persistente de causa desconocida se plantea la indicación de la cápsula endoscopia. Se realiza tránsito digestivo previo y se solicita el consentimiento paterno. En el estudio con cápsula PillCam® SB, se detecta imagen de doble luz en ileón proximal con presencia de úlceras irregulares en mucosa. Ante la sospecha de duplicación intestinal se realiza laparotomía exploradora que junto con la anatomía patológica confirma el diagnóstico de duplicación ileal.

Comentario. Las duplicaciones intestinales son anomalías congénitas raras, suelen ser estructuras quísticas o tubulares y la localización más frecuente es la ileal. Pueden no estar comunicadas con la luz intestinal y habitualmente se acompañan de la presencia de tejido ectópico, siendo la mucosa gástrica o el tejido pancreático el más frecuente. El diagnóstico preoperatorio puede ser extremadamente difícil, y con frecuencia las pruebas de imagen, gammagrafía y técnicas endoscópicas no ofrecen resultados óptimos. A pesar de la escasa experiencia en pacientes pediátricos, ante casos de sangrado persistente donde no encontremos la causa por medio de los métodos diagnósticos habituales, debemos considerar la utilización de este dispositivo por su elevado rendimiento diagnóstico y la escasa tasa de efectos secundarios.

70. EFICACIA Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO CON ADALIMUMAB EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO AFECTO DE COLITIS ULCEROSA (CU)

Rodríguez Salas Mónica; Rubio Gómez Irene; González de Caldas, Rafael Gilbert Pérez Juan José; Jiménez Gómez Jesús; Rodríguez Reynoso María Fernanda.

Sesión de comunicaciones

Centro de Trabajo: Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC Pediatría y subespecialidades. Hospital Universitario Reina Sofía.
Email: salas002@hotmail.com

Introducción. El TNF α es una citoquina que juega un papel fundamental en la patogénesis de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) (Enfermedad de Crohn (EC) y colitis ulcerosa (CU)). Adalimumab es un anticuerpo monoclonal IgG1 anti TNF α recombinante 100% humano. Adalimumab tiene una alta afinidad por el TNF α , interfiriendo su interacción entre la citoquina y la célula receptora. Contiene péptidos humanos siendo menos inmunogénico que el infliximab, disminuyendo los efectos secundarios. Presentamos un caso de tratamiento con adalimumab en una paciente pediátrica diagnosticada de CU moderada – grave refractaria al tratamiento.

Caso clínico. Paciente mujer de 14 años diagnosticada de CU a la edad de 8 años con brotes caracterizados por diarrea mucosanguinolenta y dolor abdominal, se evidencia en colonoscopia afectación de ampolla rectal, sigma y colón descendente y anatomía patológica compatible. Utilizamos diferentes alternativas terapéuticas sin control de la enfermedad: sulfasalazina, metronidazol, prednisona, azatioprina. También se sometió a 5 sesiones de granuloféresis sin resultados. A los 13 años, inicia tratamiento con infliximab a 5mg/Kg i.v que mantiene durante 12 meses con respuesta paulatinamente más pobre hasta presentar nuevo brote a los 10 días de la última dosis.

Basándonos en recientes estudios en pacientes adultos y pediátricos se decidió iniciar tratamiento con adalimumab. Se inicio a dosis de 40mg semanales, esta dosis se basa en la dosis de inicio habitual en adultos de 80mg ajustada para una superficie corporal de 0.5m². Las primeras dosis se administraron bajo supervisión hospitalaria y ante la ausencia de efectos secundarios se continuó con la misma dosis semanalmente en domicilio. Tras 9 meses de tratamiento la paciente permanece asintomática, sin tratamiento corticosteroide, manteniendo adalimumab cada dos semanas, azatioprina y sulfasalazina.

Comentarios. No se han descrito casos de CU en la edad pediátrica que hayan recibido tratamiento con adalimumab en nuestro país. La respuesta al mismo ha sido excelente y coincide con la publicada hasta ahora en el tratamiento de la EII, EC fundamentalmente. Es importante contemplar esta posibilidad terapéutica en pacientes afectados de EII por la baja tasa de efectos secundarios, no necesitar hospitalización para su administración y alargar el momento de la cirugía. Si bien son necesarios estudios prospectivos, controlados, aleatorizados de muestra amplia para establecer su perfil de eficacia y seguridad de una forma adecuada ya que la experiencia en casos pediátricos de EII es escasa.

Sesión 8

Sábado 2 de Octubre. 12.30-13.45 h.

Moderador: Dr. E. Martínez Montero.

71. VALORACIÓN DE COMPONENTES DEPRESIVOS EN NIÑOS CON TDAH

Gutierrez-Rojas E.; Ruiz-Ramos MJ.; Cubero- Millán; Hidalgo Calero A.; Justicia-Martínez F; Naranjo A.; Molina-Carballo A.

Hospital Universitario San Cecilio. Granada.
eMail: isacubero83@hotmail.com

Introducción. El Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad (TDAH) es, actualmente un problema de magnitud internacional. Debido a que tiene su inicio en edades tempranas, se trata de un proceso crónico que llega a observarse en la adolescencia e incluso en el adulto. Tiene una alta prevalencia (3-7%) en niños en edad escolar, además de una alta comorbilidad y afecta a los distintos ámbitos de la vida escolar, social y familiar. La concepción más moderna lo considera un trastorno comportamental, al que se sumarían factores ambientales, lo cual desencadenaría finalmente las dificultades adaptativas y alteraciones conductuales propias de la enfermedad.

Objetivo. En la presente aportación se pretende estudiar la relación existente entre niños con TDAH y las manifestaciones depresivas.

Material y método. Estudio descriptivo trasversal con análisis de variables de carácter psicológico y clínico. En el estudio participaron 259 niños con edades comprendidas entre los 8 y 14 años, de los cuales 183 eran varones, y los otros 76 mujeres. Esta muestra a su vez está dividida en 2 grupos. Los participantes del primer grupo fueron seleccionados por cumplir criterios diagnóstico de TDAH, según el DSM-IV-TR. Este primer grupo estaba formado por 128 sujetos (101 varones y 27 mujeres) todos ellos seleccionados en el servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Cecilio. El grupo No-TDAH está formado por sujetos que no cumplen criterios diagnósticos de TDAH. Lo forman 131 sujetos (82 varones y 49 mujeres), seleccionados de distintos centros educativos de primaria y secundaria, localizados en la provincia de Málaga. Las pruebas psicológicas utilizadas para la evaluación de las variables de estudio fueron el Inventario de Depresión Infantil (CDI) (Kovacs,1992), que cuenta con 2 escalas las cuales miden Disforia y Autoestima.

Resultados. Los primeros análisis mostraron unos niveles medios de sintomatología hiperactiva de 6.02 (DT=4.26); de déficit de atención 7,06 (DT=4,54); y trastorno de la conducta 8,77 (DT=7,21). En cuanto a la depresión se obtuvo un nivel medio de 10,70 (DT= 6,46). Los niveles medios de disforia fueron de 3,98 (DT=3,51) y en cuanto a la autoestima negativa de 6,72 (DT=3,56). Se encuentran diferencias entre la muestras de sujetos con y sin TDAH en sintomatología depresiva. Entre los sujetos con TDAH el 13,23% presentan depresión, frente al 8,23% de los sujetos del grupo control.

Conclusiones. La sintomatología depresiva esta presente en los niños con TDAH, y en consecuencia, en aquellos casos donde se evidencie debe plantearse la idoneidad de llevar a cabo intervenciones psicológicas que combinen tanto la actuación sobre la hiperactividad-impulsividad, el deficit de atención, como el aspecto depresivo.

72. VALORACIÓN DE TRASTORNOS COMPORTAMENTALES EN NIÑOS CON TDAH

Gutierrez-Rojas E.; Cubero-Millán I.; Ruiz-Ramos MJ.; Hidalgo Calero A; Justicia-Martínez F; Naranjo A, Molina-Carballo A.

Centro de Trabajo: Hospital Clínico San Cecilio. Granada.
Email: mruizramos@gmail.com

Introducción. El Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad presenta una elevada prevalencia, entre un 3 y un 6% de los niños en edad escolar. Afecta al niño en distintos ámbitos de su vida, social familiar y escolar. Además de la sintomatología característica de este trastorno (hiperactividad, déficit de atención e impulsividad) el 50% de los pacientes asocian trastornos del comportamiento, entre los que podemos destacar; ansiedad, problemas de aprendizaje, mayor frecuencia de

abuso de sustancias, conductas adictivas y agresión. En esta experiencia se pretende valorar la presencia de trastornos comportamentales en niños con TDAH

Material y método. Estudio descriptivo trasversal con análisis de variables de carácter psicológico y clínico. En el estudio participaron 259 niños con edades comprendidas entre los 8 y 14 años, de los cuales 183 eran varones y 76 mujeres. Esta muestra a su vez está dividida en 2 grupos. Los participantes del primer grupo fueron seleccionados por cumplir criterios diagnóstico de TDAH según el DSM-IV-TR. Este primer grupo estaba formado por 128 sujetos (101 varones y 27 mujeres) todos ellos seleccionados en el servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Cecilio. El grupo control (No-TDAH) está formado por sujetos que no cumplen criterios diagnósticos de TDAH. Lo forman 131 sujetos (82 varones y 49 mujeres), seleccionados de distintos centros educativos de primaria y secundaria, localizados en la provincia de Málaga. En primer lugar se obtiene de cada sujeto la edad, sexo y posibles enfermedades. Las pruebas psicológicas utilizadas para la evaluación de las variables de estudio fueron el Cuestionario de Capacidades y Dificultades (SDQ-Cas), el cual valora 25 atributos del comportamiento del niño y los divide en 5 escalas: 1) síntomas emocionales, 2) problemas conductuales, 3) hiperactividad/problemas de atención, 4) problemas relacionados con los iguales y 5) conducta prosocial.

Resultados. Los primeros análisis mostraron unos niveles medios de sintomatología hiperactiva de 6,02 (DT=4,26); de déficit de atención 7,06 (DT=4,54); y trastorno de la conducta 8,77 (DT=7,21). En cuanto a los trastornos de la conducta los valores medios son de 3,20 (DT= 3,24); problemas con los compañeros 2,10 (DT=2,03); conducta prosocial 7,63 (DT=1,68); síntomas emocionales 3,13 (DT=2,49); e hiperactividad 5,66 (DT=2,94) Se encuentran diferencias entre las muestras de sujetos con TDAH y sin TDAH en trastornos comportamentales. El 19,28% de los sujetos con TDAH frente al 9,02% en sujetos del grupo control.

Conclusiones. La relación entre problemas comportamentales ha quedado establecido fuera de toda duda, ya que nuestro modelo explica una importante influencia entre ambas variables, de forma que cuanto mayor gravedad hay en los síntomas del TDAH mayor índice de problemas comportamentales presenta el paciente. Con este resultado debería plantearse la idoneidad de llevar a cabo intervenciones psicológicas que combinen tanto la actuación sobre el problema asociado a hiperactividad/impulsividad, el déficit de atención y los problemas comportamentales que se observan en cada caso.

73. PREVENCIÓN DE ACCIDENTES EN NIÑOS

Serafín Rodríguez López

Hospital General de Jerez de la Frontera (Cádiz).

eMail: serafin.rodriguez.lopez@gmail.com

Introducción. Sabemos que los accidentes en pediatría es un motivo frecuente de consultas en los Servicios de Urgencias, constituyendo una causa importante de morbi- mortalidad en la edad pediátrica, es por ello que los padres deben estar informados de la prevención de los mismos. La AEPap ha editado un capítulo de información sobre prevención de accidentes en las diferentes etapas de la vida.

Objetivo. Realizar un estudio prospectivo en el servicio de urgencias pediátricas del Hospital de Jerez de la Frontera mediante cuestionarios a los padres que acudían a la urgencia ,dirigidos a indagar la prevención que realizan en función de las recomendaciones de la AEP ap.

Material y método. Hemos realizado un estudio prospectivo, transversal en 105 familias que han acudido al Servicio de Urgencias Pediátricas de nuestro Hospital mediante cuestionarios dirigidos a la familia según edades: de 0-2 años , de 2-6 años y 6-12 años, para observar si conocían y seguían las recomendaciones dadas por sus Pediatras EBAP. Los encuestados se agruparon según las edades anteriormente referidas constituyendo grupos de 21 ,44 y 40 respectivamente. Se ha estratificado además por nivel socio-cultural familiar (primaria, secundaria, universitaria). Los cuestionarios constan de 12 cuestiones , la mayoría de respuesta única y algunas de respuesta múltiple.

Resultados. Se obtuvo una muestra de 105, obteniéndose como resultados totales (Tablas en Póster):

Conclusiones. La mayoría de la población conoce las recomendaciones de prevención de accidentes infantiles si bien no siempre las aplica. Creemos que desde Atención Primaria debemos seguir trabajando aprovechando la relación con la familia para aconsejar e instruir a los padres en la prevención de accidentes fácilmente evitables, haciendo incapie en la importancia de la prevención así como aconsejar para evitar en niños preadolescentes conductas delictivas en un futuro.

74. PITIRIASIS LIQUENOIDE Y VARIOLIFORME: A PROPOSITO DE UN CASO

M^ª José Pérez Ortega, M^ª Amparo Fernández Campos, Luisa Seijas Vázquez, Ernestina Azor Martínez

Centro de Trabajo: Pediatría,UGC Virgen del Mar –Los Molinos. Distrito Sanitario Almería.

Email: mjperezortega@hotmail.com

La pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA) es una enfermedad cutánea de origen desconocido caracterizada por la aparición brusca de lesiones polimorfas que tienden a desarrollar necrosis central. Fue diferenciada de la forma crónica de la enfermedad por Mucha en 1916, y denominada con el nombre de PLEVA por Habermann en 1925, por lo que también se la conoce como enfermedad de Mucha-Habermann. Se ha observado en diferentes razas, siendo más frecuente en pacientes jóvenes pudiendo presentarse incluso en recién nacidos. Clínicamente, se caracteriza por la aparición brusca de lesiones cutáneas generalizadas eritemato-descamativas, variceliformes, que a veces se acompaña durante los 2-3 primeros días de fiebre, mal estado general, cefalea y artralgia ocasional, localizadas preferentemente en tronco y raíz de extremidades y, con menos frecuencia, en palmas, plantas y mucosas. Los brotes son sucesivos, lo que confiere a las lesiones un aspecto muy polimorfo.

Presentamos el caso de una niña de 4 años de edad, sin antecedentes familiares de interés, fruto de una primera gestación a término y parto eutócico, que acudió a nuestra consulta para la valoración de una erupción cutánea de comienzo brusco, de 15 días de evolución y localizada en cara, tronco y extremidades levemente pruriginosa, que se había precedido de un episodio de febrícula y astenia. La niña había sido valorada al inicio del cuadro clínico en el servicio de urgencias siendo diagnosticada de Varicela habiendo recibido tratamiento con antihistamínicos de primera generación. A la exploración física presentaba numerosas pápulas liquenoides eritematoedematosas de predominio en tronco y en extremidades, aunque también se veía afectada la cara. El diámetro de las lesiones estaba comprendido entre 0,5 y 1 cm. Algunas de estas lesiones estaban recubiertas por escamas adheridas y otras por costras necróticas.

El resto de la exploración física fue compatible con la normalidad. Los estudios analíticos realizados (hemograma, bioquímica sanguínea, sedimento de orina) fueron normales. La serología frente a micoplasma, citomegalovirus y virus de Epstein-Barr resultaron negativas. Con la sospecha diagnóstica de Pleva se consulta con el servicio de Dermatología quien confirma el diagnóstico y se inicia tratamiento según la bibliografía más reciente con Azitromicina: 500mg (Lunes) y 250mg (Martes, Miércoles, Jueves y Viernes). Se repitió la pauta al cabo de 2 semanas (semana 1 y 3 del mes), durante un total de 3 meses. Tópicamente se utilizó el protopic al 0,1% por las noches en las lesiones más pronunciadas junto con exposición solar diaria breve. La mejoría fue importante, desapareciendo prácticamente todas las lesiones quedando zonas hipopigmentadas y sin presentar ningún efecto adverso durante el tratamiento.

Conclusiones. La PLEVA es una enfermedad muy poco frecuente clasificada dentro del grupo de las parapsoriasis. Su etiología permanece aún desconocida, aunque la hipótesis más aceptada sugiere una reacción de hipersensibilidad frente a un microorganismo, debido a la observación de brotes epidémicos, a la respuesta en muchos casos al tratamiento antibiótico y a la presencia de una posible lesión vascular mediada por inmunocomplejos. También se ha relacionado con otros agentes infecciosos como agentes virales, infecciones estreptocócicas de vías respiratorias altas, toxoplasmosis adquirida, infección por VIH, con el consumo de diferentes productos químicos o con la exposición a detergentes e insecticidas. Creemos importante el conocimiento de esta entidad por los pediatras ya que su diagnóstico no es fácil, por su escasa frecuencia no se sospecha clínicamente, pero requiere plantearse un diagnóstico diferencial con otras entidades muy frecuentes y eminentemente pediátricas como la pitiriasis rosada, la psoriasis en gotas, los exantemas virales (fundamentalmente con la varicela debido al aspecto polimorfo de las lesiones), las reacciones medicamentosas y otras dermatosis eczematosas.

75. COLESTASIS COMO PRESENTACIÓN INICIAL DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Ibáñez M, Giménez F, Sánchez M, Ortega A, Bonillo A.
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.
Email: mercetati@hotmail.com

Introducción. La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis febril sistémica aguda y autolimitada cuya etiología es desconocida. Su diagnóstico es clínico en base a los hallazgos más frecuentes de la enfermedad, pero existe un amplio espectro de manifestaciones. Se ha descrito anteriormente la aparición de ictericia obstructiva con disfunción hepática debido a hídrops vesicular hasta en un 13% de los casos en algunas series. Sin embargo, la colestasis sin anomalías en la vesícula y conductos biliares ha sido referida en la bibliografía en escasas ocasiones.

Material y métodos. Revisamos retrospectivamente las historias clínicas de los niños diagnosticados de EK desde el 01/01/00 hasta el 31/08/10 en nuestro centro según los criterios clínicos propuestos en 2004 por la American Heart Association. Seleccionamos aquellos que habían presentado datos clínicos y analíticos de colestasis durante el curso del cuadro clínico.

Resultados. De los 31 casos de EK diagnosticados en nuestro centro en este período, tres de ellos (9'7%) presentaron ictericia y elevación de Bilirubina Total (B_T), FA y GGT, con Ecografía abdominal sin alteración objetivable de hígado, vesícula biliar y vías biliares intra y extrahepáticas. En los tres casos la resolución de la

colestasis fue paralela a la mejoría del resto del cuadro clínico.

Conclusiones. 1. La colestasis es una posible manifestación de la EK que puede preceder al cuadro clínico característico de esta enfermedad. 2. El hallazgo de hiperbilirrubinemia en un niño con un síndrome febril sin foco debería hacer considerar la EK una opción en el diagnóstico diferencial.

76. INFECCIÓN POR CITOMEGALOVIRUS: ¿CONGÉNITA O ADQUIRIDA?

G. Martínez Espinosa, J. Aguirre Rodríguez, P. Aguilera López, J. Ramos Lizana, J. Espin Gálvez, A. Bonillo Perales.
Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería.
Email: la_luna85@hotmail.com

Introducción. La infección por citomegalovirus (CMV) es la infección congénita más frecuente en los países desarrollados, así como una de las causas más frecuentes de retraso psicomotor y sordera neurosensorial de origen infeccioso. La infección fetal en los primeros meses de gestación y la presencia de una elevada carga viral durante el embarazo se relacionan con un mayor riesgo de infección sintomática al nacimiento y secuelas posteriores. En cambio, la infección adquirida (a través de la leche materna, canal del parto, transfusiones sanguíneas u otras fuentes) suele ser asintomática y no parece asociarse a secuelas a largo plazo. Presentamos dos casos clínicos en relación a estas dos variantes temporales de infección.

Caso clínico 1: Antecedentes perinatales: recién nacido a término sin antecedentes perinatales de interés. Exploración física al nacimiento: normal. Somatometría: peso 2270g (p3), talla: 46,5cm (p3-25), PC: 30cm(<p3). Exámenes complementarios: Ecografía cerebral: múltiples calcificaciones intracraneales y dilatación de ventrículos laterales. RMN: hipoplasia cerebelosa y áreas de polimicrogiria occipital bilateral. Serología CMV: IgM positivo e IgG negativo. Serología materna CMV: IgM positiva. PEATC: hipoacusia moderada-severa. Con diagnóstico de infección congénita sintomática por CMV se inicia tratamiento con Ganciclovir. Evolución: al alta mantiene seguimiento en consulta de neuropediatría presentando un retraso psicomotor severo.

Caso clínico 2: Antecedentes perinatales: madre con Síndrome de Alagille. Embarazo gemelar controlado con serologías negativas, parto por cesárea a las 28 semanas. Al nacimiento presenta distres respiratorio que precisa ventilación mecánica, resto normal. Somatometría: peso: 894 g(p 25), talla: 32cm (p <3), PC: 24cm (p3-25). Exámenes complementarios: Ecografía cerebral: normal. Fondo de ojo: área avascular en zona II en ambos ojos. Evolución: permanece en UCIN hasta el tercer mes de vida, precisando transfusiones de hemoderivados por anemia multifactorial. A los 3 meses de vida se objetiva IgM positiva a CMV con IgG negativa. Orina: AgCMV positivo con PCR en plasma negativa. Madre y hermana gemela serología negativa. PCR a CMV en bolsas de concentrado de hemáties de donantes: negativa. Durante el primer año de vida presenta un retraso psicomotor moderado con audición normal.

Conclusiones. Dado que la primera manifestación de la infección por CMV pueden ser sus secuelas, la distinción entre una infección congénita y una adquirida puede ser compleja. Para elaborar un diagnóstico retrospectivo es posible la realización de PCR en sangre seca de papel de filtro (Guthrie Card), técnica que ha demostrado una sensibilidad del 71-100% y una especificidad del 99-100%. En el segundo caso presentado, la causa del retraso psicomotor es probablemente debida a la prematuridad del recién nacido.

eMail: reyes.jaldo@gmail.com

77. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS DE LAS INFECCIONES OSTEOARTICULARES EN NUESTRO MEDIO

M. I. Garzón Cabrera, A. Bonillo Perales, F. Giménez Sánchez, M. Sánchez Forte
Centro de Trabajo: Hospital Torrecárdenas. Almería.
Email: marisa_aldeilla@hotmail.com

Objetivos. Determinar las características clínicas y epidemiológicas de las infecciones osteoarticulares atendidas desde el 01/01/2000 hasta el 14/09/2010 en el área de Pediatría del Hospital Torrecárdenas.

Introducción. Las infecciones osteoarticulares son una patología infecciosa relativamente infrecuente en la infancia. Cuando se producen, es importante reconocer los signos y síntomas en fases precoces, para establecer un diagnóstico y tratamiento que permitan la curación sin secuelas. El tratamiento antibiótico se debe iniciar de forma empírica según la edad del paciente, y en ocasiones en el drenaje de la zona afectada.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo. Se revisan 25 historias clínicas con diagnóstico de artritis séptica y/o osteomielitis. Se recogen las siguientes variables: Edad, Sexo, Vía de inoculación, Etiología, Clínica, Localización, Métodos diagnósticos y Tratamiento.

Resultados. Se revisan 17 casos de artritis séptica, 5 de osteomielitis y 3 de osteomielitis junto con artritis séptica. En los casos analizados de infecciones osteoarticulares hemos obtenido los siguientes resultados: la media de edad es de 4 años, y en cuanto al sexo se dieron en 16 varones (67%) frente a 9 mujeres (33%). Las vías de inoculación fueron la hematogena (72%), directa (20%) y por contigüidad (8%). Los gérmenes aislados fueron el *Estafilococo aureus* (14%), *Estafilococo aureus* resistente a oxacilina (4%), *Streptococo pyogenes* (4%), *Kingella Kingae* (4%), *Estafilococo coagulasa* negativo (4%) y *Salmonella* (4%). Los síntomas que refirieron fueron dolor (100%), fiebre (90%) e impotencia funcional (84%). Los signos observados en la exploración fueron edema (91%), aumento de la temperatura local (50%) y eritema (32%). Las artritis sépticas se localizaron en rodillas (55%), caderas (25%) y tobillos (20%). Las osteomielitis se localizaron en fémur (38%), tibia (38%), húmero (12%) y costal (12%). Las exploraciones complementarias realizadas fueron radiografía simple ósea (80%), ecografía (42%), gammagrafía (30%) y RMN (33%). El hemocultivo fue positivo en el 24% de los casos. El tratamiento administrado fue antibioterapia (100%) y punción articular (75%).

Conclusiones. Las infecciones osteoarticulares afectan generalmente a niños de entorno a 4 años, es más frecuente en varones, la vía de inoculación suele ser la hematogena y el germen aislado con mayor frecuencia es el *Estafilococo aureus*. Es por tanto muy importante reconocer los síntomas (el dolor y la fiebre son los más constantes) y signos (edema con mucha frecuencia presente) de infección para establecer un diagnóstico y tratamiento tanto antibiótico empírico precoz como drenaje, si precisa, que permitan la curación. En la artritis séptica la articulación con mayor frecuencia afectada fue la rodilla y en la osteomielitis el fémur y la tibia. Por tanto, concluimos que lo ocurrido en nuestro medio se asemeja a lo publicado hasta el momento.

78. TRATAMIENTO CON METILFENIDATO EN LA ENURESIS NOCTURNA.

Autores: Jaldo Jiménez MR, Sánchez Osorio FI, De la Fuente Romero M, García Aguilar MT, Talero Islán M

Presentación del caso clínico. Se presenta el caso de un niño de nueve años con Enuresis Nocturna primaria desde hace 3 años que ha tenido diferentes tipos de tratamiento (desmopresina, oxibutinina y refuerzo psicológico) sin respuesta a los mismos. En una consulta a demanda clínica de atención primaria la madre comenta los problemas psicológicos de su hijo por este problema. Tiene 9 años y no quiere ir a casa de ningún amigo. Se siente avergonzado. Hablando con la madre nos refiere que en el colegio tiene regular rendimiento. La profesora lo nota que presta poca atención. Ante esto, se le pasa el cuestionario de déficit de atención e hiperactividad (TDAH), y se comprueba un déficit de atención sin hiperactividad. Tras hablar con la madre, se decide iniciar tratamiento con metilfenidato. La respuesta al tratamiento es muy buena, no solo mejora el rendimiento escolar sino que desaparece la Enuresis Nocturna, con la consiguiente mejoría psicológica de nuestro paciente.

Justificación. Es conocida la asociación de TDAH y la Enuresis Nocturna, si bien es más frecuente reconocerla cuando hay un componente de hiperactividad, pero a veces, cuando solo se presenta con déficit de atención en edades escolares, esta asociación se infradiagnostica y se retrasa el tratamiento. Destacar los problemas psicológicos secundarios asociados a la Enuresis Nocturna en un niño de esta edad junto con los del TDAH. Por todo esto, es importante reconocer ambas entidades para su diagnóstico precoz y tratamiento.

Conclusión. En nuestro caso el tratamiento con metilfenidato mejoró la Enuresis Nocturna asociada al Déficit de Atención; por tanto cuando nos encontremos un caso de Enuresis Nocturna, debemos investigar si presenta un Déficit de Atención con o sin hiperactividad, puesto que en tal caso el enfoque terapéutico sería diferente.

79. SÍNDROME HIPONATRÉMICO HIPERTENSIVO. UNA ENTIDAD DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

E. Pérez González, MJ Carpio Linde, G. García Matas, J. Rubio Cordero, J. Glez Hachero. M. Navarro Merino
Hospital Virgen Macarena, Sevilla
Email: pg.elena@gmail.com

Introducción. El Síndrome Hiponatremico Hipertensivo (SSH) es una entidad rara en la infancia. Se caracteriza por hiponatremia, hipopotasemia, proteinuria e hipertensión arterial grave de origen renovascular.

Material y métodos. Niño de 2 años remitido por test de concentración patológico resistente a desmopresina, policitemia y síndrome poliuria-polidipsia de 4 meses de evolución. Resultados: exploración: TA 181/119. Resto sin hallazgos. Pruebas Complementarias: Hb 17.2g/l, Na⁺ 129 meq/l, K⁺ 3 meq/l, alcalosis metabólica, aldosterona y renina plasmática elevadas. Test de concentración. Osmolaridad urinaria 246mosm/kg tras desmopresina. Ecografía doppler renal: discreta asimetría derecha, Renograma con captopril: curva renal derecha con amplitud disminuida y aplanamiento de la curva en los primeros 15 minutos tras captopril. Angio RNM: disminución de tamaño del riñón derecho, doble arteria renal derecha. Arteriografía: riñón derecho irrigado por dos arterias que nacen directamente de la aorta abdominal y rama segmentaria para la zona media y polo superior que presenta una estenosis severa de un 95%. Se diagnostica de SSH secundario a HTA severa por estenosis de arteria renal, presentando una evolución favorable tras la cirugía, corrigiéndose la policitemia y manteniéndose actualmente

Sesión de comunicaciones

asintomático con cifras tensionales en p75 con IECA en monoterapia.

Conclusiones. El SHH es poco frecuente en niños y hay que pensarlo en situaciones de hipertensión arterial y alteraciones electrolíticas sanguíneas. La HTA grave conlleva en el riñón sano un mecanismo compensador de natriuresis por presión que produce pérdida renal de agua, que provoca la poliuria polidipsia y las alteraciones iónicas

80. SÍNDROME DE ALPORT: ESTUDIO DEL GEN COLA45 COMO NUEVA ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

E. Pérez González, MJ Carpio Linde, J.Glez Hachero. M. Navarro Merino
Hospital Virgen Macarena, Sevilla.
Email: pg.elena@gmail.com

Objetivo. El Síndrome de Alport es una enfermedad renal hereditaria caracterizada por hematuria y fallo renal progresivo, con frecuencia acompañado de sordera neurosensorial y afectación ocular, debida a una afectación del colágeno tipo IV. El objetivo es buscar líneas alternativas al diagnóstico anatomopatológico en edades tempranas

Material. Niño de 3 años con hematuria macroscópica recidivante. Madre diagnosticada de Síndrome de Alport a los 12 años. Hermanos de la madre sanos.

Exploración. peso 13.2 kg (P50-75), talla 90cm (P75-90), TA 88/68mmHg. No hallazgos patológicos en la exploración. Pruebas complementarias. Eco abdominal normal. Ferritina 26 ng/ml. Perfil renal, ASLO, C3, C4 e inmunoelectroforesis normales. Serología hepatitis B, C y Mantoux negativos. Hematíes dismórficos de origen glomerular en orina. Función renal: FG 130 ml/min/1.73m², aclaramiento de creatinina 133 mg/min/1.73 m², proteinuria 21.6 mg/m²/h, calciuria 1.79 mg /kg/día. Informe oftalmológico normal. Audiometría normal.

Resultados. Estudio mutacional de COL4A5 en raíz de cabello: mutación G606R en hemicígosis en exón 25. Se inicia tratamiento con enalapril y losartan con evolución clínica favorable, manteniéndose estable la función renal y controles audiológicos y oftalmológicos normales.

Conclusiones: este síndrome presenta tres patrones de herencia, transmitiéndose en 80% de los casos ligado a X (gen COLA45). El procedimiento habitual que confirma la sospecha clínica es la biopsia renal. La cadena de colágeno $\alpha 5(IV)$ también se encuentra en otros tejidos afectados, por ello se realizan estudios inmunohistoquímicos en piel y actualmente también en raíz de cabello como procedimiento diagnóstico poco invasivo y alternativo. Sin embargo, un resultado normal no descarta el diagnóstico, dependiendo de la expresión o no de la mutación en la membrana epidérmica. El mejor conocimiento de las bases moleculares permitirá elaboración de estrategias terapéuticas que en un futuro deberían evitar la evolución de la enfermedad.

Sesión 9

Sábado 2 de Octubre. 12.30-13.45 h.

Moderador: Dr. C. Ruiz Cosano y Dr. M. Molina Oya

81. USO DE ANTICUERPOS MONOCLONALES EN LA TERAPIA CONTRA EL CÁNCER

Azahara M^a Porras Pozo; M^a Elena Mateos González ; M^a José Peña Rosa.

Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y sus Especialidades. Oncología Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Email: azahara.porras@gmail.com

Introducción. El cáncer es una de las principales causas de muerte en los países desarrollados. En los últimos años se ha producido un gran avance en su diagnóstico y tratamiento. Así, el uso de anticuerpos monoclonales (AcMo) se han convertido en una eficaz y atractiva alternativa terapéutica. Los requisitos principales que deben cumplir estos anticuerpos es que tengan suficiente especificidad y afinidad por las células tumorales, que no se expresen en células sanas del individuo y que presenten mínima antigenicidad y máxima efectividad citotóxica. Ejemplos de AcMo que se emplean en la actualidad en la terapia oncológica pediátrica son el Nimotuzumab y el Bevacizumab. El Nimotuzumab es un AcMo humanizado contra el receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR), inhibiendo a las células cancerosas que dependen de este factor para crecer. El Bevacizumab es un anticuerpo humanizado contra el factor de crecimiento vascular (VEGF), sobreexpresado en procesos tumorales, produciendo un efecto anti-angiogénico.

Pacientes y métodos. Se revisaron las historias clínicas de los pacientes tratados con AcMo en nuestra Unidad.

Resultados. Fueron tratados con AcMo 4 pacientes varones:

Paciente 1. Edad: 8 años. Diagnóstico: Glioblastoma multiforme en progresión. Se empleó Nimotuzumab asociado a Temozolomida. Presentó Remisión parcial mantenida durante 10 meses. Posteriormente progresión de la enfermedad y fallecimiento.

Paciente 2. Edad: 14 años. Diagnóstico: Astrocitoma anaplásico. Se inició terapia con Bevacizumab asociado a Temozolomida como tratamiento de rescate en neoplasia 2^a en paciente afecto de Leucemia linfobástica aguda que había recibido quimioterapia (QT) y radioterapia (RT) Total Body. Falleció por enfermedad progresiva a los 3 meses de iniciar tratamiento.

Paciente 3. Edad: 15 años. Diagnóstico: Meduloblastoma refractario al tratamiento convencional. Uso de Bevacizumab en combinación con QT vía oral (ciclofosfamida alterna con etopósido cada 3 semanas) más celecoxib diario. Actualmente en Muy Buena Remisión Parcial tras 18 meses fuera de tratamiento.

Paciente 4. Edad: 10 años. Diagnóstico: Glioblastoma multiforme actualmente en recidiva e intolerancia a QT convencional. En tratamiento con Bevacizumab, celecoxib y ciclofosfamida con etopósido alternos.

Comentarios. Los AcMo fueron bien tolerados logrando el control de la enfermedad en 3 pacientes. Asimismo aumentan la supervivencia y mejoran la calidad de vida en procesos oncológicos con pobre pronóstico.

82. ENFERMEDAD DE MÉNÉTRIER ASO-CIADA A INFECCIÓN POR CITOMEGA-LOVIRUS

A. Carbonero Santaella; I. Alonso Pérez; A. Varo Rodríguez; P. Terol Barrero; J. Romero Cachaza; J. González Hachero. Centro de Trabajo: Hospital Universitario Virgen Macarena. Servicio de Pediatría. Sección de Infectología pediátrica. Email: irene_alonso@hotmail.com

Objetivo. Presentación de un caso de Enfermedad de Ménétrier asociada a síndrome mononucleosico por citomegalo-lovirus por su escasa frecuencia en pediatría tanto del proceso en si como de su etiología.

Caso clínico. Varón de 3 años que ingresa en

nuestro hospital por fiebre diaria de 17 días de evolución en tratamiento con antibioterapia sin mejoría clínica. A la exploración presenta edemas palpebrales y en dorso de pies así como hepatomegalia de 1,5cm por debajo del reborde costal. Con la sospecha de síndrome mononucleosico se solicita hemograma, bioquímica y serología objetivándose linfocitosis 65% (9000 linfocitos/ml), anemia microcítica hipocrómica ferropénica (Hb 10,7gr/dl), aumento de transaminasas (GOT 156 U/L y GPT 303 U/L) y serología positiva a citomegalovirus. Tras 5 días de ingreso hospitalario presenta buen estado general, afebril y controles analíticos normales por lo que se decide alta con tratamiento de la anemia ferropénica asociada a la mononucleosis. Una semana después reingresa por aparición súbita de edemas generalizados, hipoventilación por derrame pleural derecho y signo de de la oleada ascítica. En pruebas complementarias se aprecia hiponatremia e hipoproteinemia, elevación nuevamente de transaminasas (GOT 116 U/L y GPT 61 U/L) y acidosis respiratoria. Se realiza ecografía toraco-abdominal que informa de importante derrame pleural derecho y ascitis; proteinograma con hipoalbuminemia, orina normal sin presencia de proteinuria, inmunidad humoral con IgA 33mg/dl, IgG 246mg/dl y proteínas en heces positiva. Ante esta nueva clínica se decide ingreso en UCI para monitorización y drenaje del derrame pleural que presentó características de trasudado. Con la nueva sospecha de enteropatía pierde proteínas se realizó endoscopia digestiva alta visualizando pliegues engrosados e hipertróficos en mucosa gástrica que es friable y de fácil sangrado. La biopsia evidencia la presencia de pólipos hiperplásicos e hiperplasia foveolar sugestiva de Enfermedad de Ménétier.

Resultado. Las medidas terapéuticas adoptadas fueron de sostén (monitorización, sedoanalgesia, protector gástrico, toracocentesis con colocación de tubo de drenaje, seroalbumina y diuréticos intravenosos). La evolución favorable con desaparición de edemas y asintomático al alta.

Comentario. La enfermedad de Ménétier es una gastropatía pierde proteínas que debuta de forma brusca con hipoproteinemia, edemas, vómitos y dolor abdominal. En la infancia se asocia a una infección, generalmente viral, que provoca una disregulación en el crecimiento epitelial siendo el citomegalovirus el agente etiológico más frecuente implicado, como bien ocurrió en nuestro paciente. Esta rara entidad clínica se caracteriza por la presencia de pliegues gástricos engrosados, hiperplasia de criptas, atrofia de glándulas y aumento del espesor global de la mucosa gástrica. Suele presentarse en los primeros años de vida con predominio en varones. El proteinograma refleja la hipoalbuminemia, en el Test de Gordon (proteínas en heces) se puede apreciar la pérdida de proteínas y la endoscopia con biopsias manifiestan la hiperplasia de mucosa gástrica. Como conclusión, se sospechará esta enfermedad en niños que presenten de forma brusca hipoproteinemia y edemas sin causa renal ni hepática que las justifiquen y sobre todo si se asocia a infección por citomegalovirus previa o concomitante al cuadro clínico.

83. MALFORMACIÓN DE ARNOLD-CHIARI TIPO I SINTOMÁTICA. CASOS CLÍNICOS

Fernández-Ramos J, Sánchez Rodríguez A, Camino León R, López-Laso E, Alcoba-Conde AA.
Unidad de Neurología Pediátrica. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y sus Especialidades.
Email: h02feraj@hotmail.com

Introducción. La malformación de Arnold-Chiari (MACH) es un descenso de las amígdalas cerebelosas al

menos 5 mm bajo el foramen magno. Aunque la mayoría de los pacientes están asintomáticos, las manifestaciones clínicas más frecuentes son la cefalea occipital que empeora con la maniobra de Valsalva y los síncope. En ocasiones puede ocasionar siringomielia e hidrocefalia.

Casos clínicos.

Caso 1: Niña de 10 años, con antecedente de craneosinóstosis intervenida al año de vida, que consulta por cefalea de 6 meses de evolución, progresiva en últimos meses, de localización hemicraneal, opresiva, a veces con vómitos matutinos, no le despierta de noche. Exploración física: laterocolis izquierdo, nistagmo a la mirada extrema izquierda, signos de piramidalismo derecho. Resonancia Magnética (RM) cerebral y espinal: MACH tipo I asociada a siringomielia cervical extensa. Se realiza descompresión suboccipital con extirpación de arco posterior C1 con evolución favorable.

Caso 2: Niña de 23 meses sin antecedentes de interés que consulta por episodios frecuentes de dolor cérico-occipital y palidez facial, en ocasiones asociados a vómitos proyectivos. Exploración física: normal. RM cerebral y espinal: MACH tipo I. Se realiza craneotomía suboccipital descompresiva desapareciendo la sintomatología.

Comentarios. Aunque la MACH suele ser un hallazgo incidental en estudios de neuroimagen, ocasionalmente puede ser sintomática en la infancia. La descompresión quirúrgica es el tratamiento de elección. En la literatura se discute la magnitud del descenso de amígdalas cerebelosas para considerar el diagnóstico de la MACH, así como las indicaciones quirúrgicas.

84. LA COREA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DEL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Fernández-Ramos J, Alcoba-Conde AA, López-Laso E, Camino-León R., Sánchez Rodríguez A.

Unidad de Neurología Pediátrica. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y sus Especialidades.

Email: h02feraj@hotmail.com

Introducción. La corea se caracteriza por movimientos involuntarios, no propositivos, bruscos, asimétricos, rápidos, que cambian de una zona corporal a otra sin un patrón rítmico. La corea adquirida más frecuente en la infancia es la corea de Sydenham seguida por la causada por lupus eritematoso sistémico (LES).

Caso clínico. Niño de 13 años, con antecedentes de hipotiroidismo adquirido en los meses previos en tratamiento farmacológico sustitutivo, que presenta de forma brusca corea generalizada. Refiere cefalea frecuente y dificultad para el habla en últimos días, junto a ello presenta artralgias en tobillos y manos de carácter inflamatorio, fotosensibilidad cutánea y aftas orales ocasionales. Se realizaron las siguientes pruebas: hemograma y bioquímica normales, ECG, ecocardiograma, serología ASLO, frotis faríngeo para bacterias normales. Serologías a distintos gérmenes negativas. Velocidad de eritrosedimentación discretamente elevada, estudio de autoinmunidad, incluyendo anticoagulante lúpico, anticuerpos antinucleares, anti DNA, antibeta2glicoproteína y antitiroglobulina marcadamente positivo. La resonancia magnética cerebral con angiografía no detectó alteraciones significativas. Ante el diagnóstico de corea lúpica con anticuerpos antifosfolípido fuertemente positivos se inició tratamiento con prednisona y anticoagulación con acenocuramol experimentando una mejoría clínica progresiva hasta la desaparición de la sintomatología neurológica.

Comentarios. En el LES, ha sido descrita la corea hasta en el 3% de los pacientes pediátricos. La corea puede preceder a la afectación de los otros órganos incluso en

años por lo que ante una corea en un paciente pediátrico debe realizarse una búsqueda activa de esta enfermedad.

85. DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA MUTACIÓN EN EL SÍNDROME DE DRAVET

Fernández-Ramos J, Alcoba-Conde AA, Camino-León R, López-Laso E. Sánchez Rodríguez A.

Unidad de Neurología Pediátrica. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y sus Especialidades.

Email: h02feraj@hotmail.com

Introducción. La epilepsia mioclónica severa de la infancia o síndrome de Dravet (SD) es una encefalopatía epiléptica poco frecuente que pertenece a las denominadas epilepsias catastróficas de la infancia. Presenta tres estadios evolutivos en la enfermedad: fase febril, fase catastrófica y fase de secuelas. Las mutaciones heterocigotas en el gen *SCN1A*, que codifica la subunidad 1-alfa de los canales de sodio dependientes del voltaje, son la causa de este síndrome.

Caso clínico. Niña que presentó crisis febriles recurrentes desde los 5 meses de vida, generalizadas y parciales, que se alternan con algunas afebriles. En el segundo año de vida inició crisis mioclónicas pluricotidianas de difícil control, siendo tratada con ácido valproico y topiramato, junto a ello se hizo evidente un retraso madurativo leve-moderado mayor en área del lenguaje. Ante la sospecha de SD se realizó estudio genético mediante la secuenciación de los genes *SCN1A* y *GABRG2* y estudio de MLPA, detectándose una mutación de novo, tipo missense, previamente no descrita: cambio c.2792 G>A; p.R931H en el exón 15 del gen *SCN1A* provocando un cambio de un aminoácido de arginina a histidina en la posición 931 de la proteína.

Comentarios. Las mutaciones en el gen *SCN1A* se asocian a distintos fenotipos epilépticos tan variados como el SD, síndrome de West, síndrome de Lennox-Gastaut, epilepsia generalizada criptogénica o epilepsia generalizada con crisis febriles plus. El descubrimiento de nuevas mutaciones permite avanzar en las correlaciones genotipo – fenotipo en estos síndromes.

86. PUBARQUIA PRECOZ COMO SIGNO DE ALARMA PARA EL DIAGNÓSTICO DE HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA FORMA TARDÍA

Constanza Navarro Moreno; María Rosario Benavides Román; Antonio Vicente Pintor; Francisco Vela Enríquez; Ana Rosa Sánchez Vázquez; Amalia Garrido Hernández; Francisco Cañabate Recio

Centro de Trabajo: Empresa Pública Hospital de Poniente. El Ejido. Almería

Email: conavarr80@hotmail.com

Introducción. Se define pubarquia precoz por la aparición de vello antes de los 8 años en niñas, y de los 9 años en niños. En el 6-8% de los casos es debida a una hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) de presentación tardía, la mayoría por déficit de 21-hidroxilasa. Una cuestión debatida es si se debe tratar o no a estos pacientes, recomendándose en general tratar a los que presenten síntomas: aceleración de la edad ósea, hirsutismo, acné... La terapia de elección es la hidrocortisona, o la dexametasona una vez alcanzada la talla adulta, buscando la dosis mínima que permita controlar el hiperandrogenismo.

Caso clínico. Niña de 10 años y 3 meses remitida a nuestra consulta de Endocrinología Pediátrica a los 9 años y 6 meses por hipercolesterolemia (243 mg/dl) e hipertrigliceridemia (293 mg/dl). Presenta peso 48'700 kg (+1'8DS), talla 140 cm (+0'5DS), IMC 24'8 (+2'09DS), con

talla diana 158'2 ±8 cm (+0'7DS/-2'3DS). Aporta tallas previas, con talla a los 5 años y 10 meses de 112 cm (-0'9DS). Como antecedentes personales refiere pubarquia a los 6 años y 7 meses, y de los antecedentes familiares destaca la muerte de un tío materno en periodo neonatal sin causa explicable, siendo el resto de antecedentes normales. A la exploración física presenta hirsutismo y pubarquia en estadio III-IV de Tanner. En el estudio hormonal basal se detecta 17-OH-progesterona (17-OH-P) en rango de HSC (46'70 ng/ml), con aumento de DHEA-S (273 µg/dl). Resto de estudio hormonal (ACTH, cortisol, testosterona, androstendiona, eje gonadal y hormonas tiroideas) dentro de la normalidad, con ionograma normal. La edad ósea se encuentra 3 años adelantada con respecto a la cronológica. Dada la clínica y los hallazgos analíticos se diagnostica HSC forma tardía y se inicia hidrocortisona. El estudio molecular detecta la mutación Val281Leu en homocigosis en el gen *CYP21A2*, que se asocia con HSC forma tardía.

Conclusiones. Ante un caso de pubarquia precoz o signos de hiperandrogenismo marcado es fundamental descartar siempre una HSC forma tardía, por tanto la determinación de 17-OH-P matutina debe ser obligatoria en el estudio inicial de estos casos, a fin de que esta enfermedad no se infradiagnostique. Niveles de 17-OH-P por debajo de 2 ng/ml y por encima de 4 ng/ml tienen buenos valores predictivo negativo y positivo, por tanto el test de ACTH debe reservarse para aquellos pacientes con niveles entre 2 y 4 ng/ml.

La identificación precoz de esta enfermedad es fundamental para poder iniciar tratamiento en aquellos casos con clínica de hiperandrogenismo y mejorar así el pronóstico de talla y reducir la hiperandrogenización. Es también fundamental hacer estudio genético para identificar posibles mutaciones clásicas que se puedan transmitir a la descendencia.

Hoy por hoy el tratamiento más aceptado para su uso en Pediatría siguen siendo los glucocorticoides. En el momento actual no existe un consenso claro sobre la actuación, ni sobre cuánto tiempo mantener el tratamiento.

87. PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE COMO COMPLICACIÓN TRAS LA VACUNA TRIPLE VÍRICA

Domínguez González T, Tortosa Pinto P, Tribak M, Uberos Fernandez J, Del Moral Romero E, Moreno Madrid F.

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.

Email: tjdominguez@gmail.com

Introducción. La trombocitopenia definida como recuento plaquetario inferior a 150000 mm³, es frecuente en un gran número de patologías. La causa más frecuente es la destrucción inmune de las plaquetas. El diagnóstico de púrpura trombocitopénica inmune (PTI) precisa que se cumplan cuatro requisitos entre los que se encuentran: 1) trombocitopenia acompañada de síndrome purpúrico, 2) ausencia de enfermedad infecciosa aguda concomitante, 3) ausencia de patología sistémica de base y de toma de fármacos y 4) megacariocitos normales o aumentados en médula ósea

Caso clínico. Lactante de 16 meses de edad que ingresa por exantema petequeal generalizado y equimosis en miembros inferiores de 2 días de evolución. Hemograma al ingreso con 4000 plaquetas, resto normal; coagulación y bioquímica normales. Antecedentes personales: OMA tratada con antibioterapia 2 semanas antes y primera dosis de la vacuna triple vírica 4 semanas antes; resto, sin interés. Se realiza biopsia-aspiración de médula ósea: serie megacariocítica moderadamente hiperplásica, con abundantes formas inmaduras resto de series normales. Serologías virus hepatitis B, rubéola, varicela,

citomegalovirus, virus herpes 1 y 2, parvovirus B19, VIH, toxoplasma: negativas. Anticuerpos antiplaquetarios directos e indirectos negativos. Durante su evolución precisó varias pautas de corticoterapia e inmunoglobulina intravenosa. Hemograma previo al alta con 189000 plaquetas. Se dio de alta con seguimiento en consulta de Hematología Infantil evolucionando favorablemente.

Conclusión. Aunque sin lugar a dudas los riesgos superan a los beneficios, desde 1993 varias revisiones sistemáticas encuentran que los niños vacunados con triple vírica tienen un riesgo algo mayor que la población general de desarrollar trombocitopenia clínicamente significativa. Es una complicación poco frecuente (1 de 30.000-40.000 vacunados o 1 de 100.000-1.000.000 dosis) que puede presentarse hasta 2 meses tras la vacunación, con un pico máximo de aparición entre las 2 y 3 semanas post-vacuna. El curso clínico suele ser transitorio y benigno y se recupera completamente en los 6 meses desde su inicio, no habiéndose publicado ningún caso fatal. El riesgo de trombopenia es mayor tras el padecimiento de la enfermedad natural (1/6000 casos de sarampión o 1/3000 casos de rubéola) que tras la vacunación. El riesgo de recurrencia de PTI tras recibir la dosis "booster" de vacuna es extremadamente bajo y no justifica la no vacunación.

88. DIAGNÓSTICO DE Distrofia Muscular de Duchenne: Presentación de un caso por duplicación

O. Fernández de la Cruz¹, A. López Lafuente¹, A. Polo Antúnez¹, P. Barros García¹, P. J. García Cuesta¹, J. González de Buitrago Amigo¹, M. J. López Rodríguez¹, M. D. Peña Martín¹, P. Gallana², C. García Flores³, V. Carretero Díaz¹.

Centro de Trabajo: Servicio de Pediatría del Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres¹. Servicio de Genética del Hospital de Santa Creu y Sant Pau de Barcelona². Servicio de Neurofisiología del Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres³.

Email: canfermin@gmail.com

Introducción. La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad hereditaria recesiva ligada al cromosoma X, causada por mutaciones en el gen de la distrofina, que se encuentra en el locus Xp21.2, y está formado por 79 exones. El 65% de las mutaciones son grandes deleciones que se distribuyen en la región central de gen denominada "punto caliente mayor" (exones 44 al 52), el 30% son mutaciones puntuales y el 7% son duplicaciones. La técnica de PCR múltiple puede detectar el 93% de las deleciones y es útil en el diagnóstico prenatal, siendo la primera opción diagnóstica para DMD. El desarrollo de nuevas técnicas como MLPA (amplificación múltiple de sondas dependientes de ligando) permiten el diagnóstico de duplicaciones en el 87% de los casos de gen de la distrofina negativos para deleciones mediante PCR y la detección de portadoras.

Caso clínico. niño de 7 años remitido para estudio por presentar desde hace 2 años marcha inestable, caídas frecuentes y dificultad para subir escaleras. Antecedentes familiares: padres de 41 años sanos y un hermano y hermana de 15 y 14 años sanos. Antecedentes personales: DPM normal. Regulares resultados escolares. EF: P: 30,900 kg (P90-97). T: 123,5 cm (P75). PC: 53,9 cm (P75-90). Fenotipo normal. Pares craneales normales. Fondo de ojo normal. Dislalias. Disminución de fuerza a nivel proximal. Arreflexia rotuliana. Retracción aquilea. Hipertrofia gemelar evidente. Marcha dandinante. Le cuesta pasar de decúbito a sedestación. Signo de Gowers positivo. Le cuesta subir un escalón. No puede hacer balance. Adiadococinesia. No escoliosis. Hiperlordosis lumbar compensadora. Resto normal. Pruebas complementarias: hemograma, VSG y

coagulación normales. Bioquímica: GOT 190 UI/L. GPT 249 UI/L. LDH 2228 UI/L. CK 11.098 UI/L TSH 9,8 T4L 2,1. Resto normal. EMG: compatible con miopatía. ECG-ecocardiograma: normales. Función pulmonar normal. Estudio genético: 1) patrón normal con PCR múltiple, 2) técnica MLPA: aumento de intensidad de banda con la sonda P034 para los exones 8, 9 y 10 y los exones 11, 12, 13, 14, 15 y 16 con sonda P035. Estos resultados corresponderían con la existencia de una duplicación frameshift (desfase del molde de lectura de la proteína) desde el exón 8 al 16, ambos inclusive. Inicia tratamiento rehabilitador con fisioterapia y uso de férulas antiequino para uso nocturno, corticoides orales y levotiroxina. Estudio genético de la hermana pendiente.

Comentarios. En la DMD no existe tratamiento curativo por lo que el abordaje clínico multidisciplinar está dirigido a retrasar la progresión de la enfermedad y mejorar la calidad de vida. La administración de corticoides combinada con terapia rehabilitadora se relaciona a largo plazo con preservación de la capacidad ventilatoria, prolongación de la marcha independiente, menor riesgo de desarrollar escoliosis y disminución en la frecuencia de complicaciones respiratorias y cardíacas. El uso combinado de técnicas de PCR múltiple y MLPA permiten detectar deleciones y duplicaciones en el gen de la distrofina, no sólo en pacientes sino también en posibles portadoras y en diagnóstico prenatal.

89. PANCREATITIS EN LA INFANCIA: UNA REALIDAD CLÍNICA EN NUESTRO MEDIO

Navarro Moreno, Constanza; Rabaneda Bueno, Raúl; Sánchez Vázquez, Ana Rosa; Muñoz Vílchez, María José; Callejón Fernández, Elia; Infante Márquez, Pilar; Vicente Pintor, Antonio; Cañabate Recio, Francisco

Empresa Pública Hospital de Poniente. El Ejido. Almería.

Email: conavarro80@hotmail.com

Introducción. La pancreatitis es una enfermedad necro-inflamatoria del páncreas que puede presentarse de forma aguda o como un cuadro crónico recurrente. Se caracteriza por la aparición de dolor abdominal asociado a una elevación de las enzimas pancreáticas. Su incidencia en la infancia es muy baja, por lo que se requiere un alto nivel de sospecha para establecer su diagnóstico y así poder iniciar el tratamiento de forma precoz.

Casos clínicos. Caso 1: Niño de 10 años y 9 meses originario de China, sin antecedentes de interés, que acude a nuestro servicio de Urgencias por cuadro de dolor epigástrico y vómitos de 24 horas de evolución. Como único hallazgo analítico presenta elevación de amilasa (478 UI/L). En ecografía abdominal destaca una inflamación pancreática. Se completa estudio con TAC donde se observa pancreatitis aguda grado C sin necrosis, con pequeña calcificación en cola. Se inicia nutrición parenteral y analgesia. Presenta fiebre con elevación de PCR (20'12 mg/dl) y leucocitosis (L 24450, N85%), por lo que se pauta antibioterapia con buena respuesta. La amilasa asciende hasta 1296 UI/L y la lipasa hasta 665 UI/L, con descenso posterior. Se completa estudio con lipidograma normal, y serologías víricas y test del sudor negativos, sin antecedente de consumo de fármacos. Se diagnostica de Pancreatitis aguda idiopática.

Caso 2: Niña de 14 años vista por primera vez en nuestro servicio de Pediatría a los 12. Presenta desde los 5 años dos-tres episodios anuales de cuadro febril, algunos asociados a dolor abdominal y vómitos. En ocasiones presenta elevación de la amilasa y lipasa séricas (cifras máximas 809 UI/L y 528 UI/L respectivamente), hipertrigliceridemia y patrón de colestasis, que no son constantes en todas los episodios. Se descarta proceso

infeccioso subyacente, con test del sudor negativo. La ecografía y TAC abdominales son normales. Se realiza CPRE objetivándose únicamente retraso en la evacuación del contraste en el colédoco sin llegar a cumplir los criterios típicos (>45 minutos), y se realiza dilatación endoscópica del esfínter de Oddi, ante sospecha de posible disfunción. Se encuentra en estudio por fiebre de origen desconocido asociada a pancreatitis crónica recidivante.

Conclusión. La pancreatitis se considera un proceso muy poco frecuente en la edad pediátrica, sin embargo es probable que su incidencia esté subestimada por una falta de sospecha diagnóstica por parte de los pediatras. La pancreatitis puede tener graves consecuencias, un diagnóstico precoz, junto a un control estrecho de la enfermedad son esenciales para reducir la morbi-mortalidad. Por tanto se debe sospechar una pancreatitis ante todo cuadro de dolor abdominal en la infancia.

90. INFECCIÓN POR VIRUS HERPES COMO POSIBLE DESENCADENANTE DE HEPATITIS AUTOINMUNE

M. Lardón Fernández; . A. María Ortega Morales; F. Justicia Martínez.; T. Domínguez González; M. Gamarra Samanez; Florian Herman; F. Moreno Madrid.
Hospital Clínico S. Cecilio de Granada. Unidad Clínica Pediatría.
eMail: fmorenomadrid@yahoo.es

Introducción. La hepatitis autoinmune (HAI), es una enfermedad inflamatoria del hígado de etiología desconocida. En su patógenia intervienen factores genéticos, inmunológicos, autoantígenos, de forma que un individuo genéticamente predispuesto, la interacción con un agente desencadenante, producirá un proceso autoinmune cuya diana será el hígado. Existen evidencias que implican a los virus del sarampión, Epstein Barr y virus de la hepatitis (HA), como desencadenantes de HAI. Presentamos el caso de un niño de 18 meses donde una infección previa por herpes tipo I, podría haber actuado como desencadenante.

Caso clínico. Niño de 18 meses, ingresado a los 10 meses de vida por un proceso febril que evolucionó de forma favorable. Con posterioridad al alta se recibió una serología positiva a virus herpes I (IgM). Reingresa un mes después para valoración de hipertransaminemia asintomática (GOT: 900, GPT: 800), con el resto de parámetros hepáticos no alterados. Las transaminasas se normalizan en pocos días, siendo dado de alta con el diagnóstico de hepatitis tóxica (estaba tomando amoxicilina clavulánico), o viral (herpes), de buena evolución. 4 meses después presenta un reasenso de transaminasas (GPT: 560, GOT: 46). Se realiza diagnóstico diferencial de hipertransaminemia de forma ambulatoria (el paciente presentaba un excelente estado general, y en la exploración física sólo se detectaba una discreta hepatomegalia). En la analítica general tiene una IgG de 1300, y una IgA de 106. Ante la existencia de hipertransaminemia con hipergammaglobulinemia se sospecha una hepatitis autoinmune (ya que constituyen sus hallazgos analíticos más típicos); diagnóstico que parece confirmarse con la positividad de los Acs antimúsculo liso (1/320). Score diagnóstico internacional: probable (entre 10- 15 puntos). Se deriva a consulta de hepatología donde se programa para biopsia hepática

Discusión. En la patogenia de la HAI intervienen agentes desencadenantes, entre los que se ha demostrado el virus del sarampión. Epstein Barr y VHA. Probablemente por un mecanismo de mimetismo molecular, se va a originar el daño hepatocelular. Se produce un trastorno de la inmunorregulación, mediado por susceptibilidad genética,

que va a originar la producción de autoanticuerpos frente a antígenos hepatocelulares. En nuestro paciente el agente desencadenante parece haber sido una infección previa por virus Herpes I. Otra particularidad del caso es su poca edad. Existen 2 subtipos de HAI: tipo I con anticuerpos antimúsculo liso (ASMA) y tipo II con anticuerpos antimicrosomales de hígado riñón (LKM). El paciente pertenece al tipo I, en la que la edad media para el diagnóstico son los 9 años.

91. QUILOTÓRAX Y CARDIOPATIA CONGENITA EN RECIEN NACIDO CON SÍNDROME DE DOWN. EVOLUCIÓN Y SEGUIMIENTO

Vicente Pintor, Antonio; Garrido Hernandez Amalia; Navarro Moreno Constanza; Sanchez Vazquez, Ana Rosa; Simon Escamez Gema; Muñoz Vilchez, María Jose.
Empresa Publica Hospital de Poniente. El Ejido.
Email: antoniovicentepintor@hotmail.com

Introducción. La aparición de distres respiratorio y cianosis en las primeras horas de vida, es un reto diagnóstico y terapéutico en un recién nacido con síndrome de Down, entre los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta, la presencia de un quilotórax es poco frecuente.

Caso clínico. Paciente recién nacido con fenotipo Down con peso al nacimiento 3480 g. Apgar 4/8 y reanimación tipo III. Comienza con dificultad respiratoria con Silverman de 6, taquipnea marcada y cianosis inmediatamente posterior al parto, que no mejora pese a aporte de oxígeno suplementario, presentando unas saturaciones mantenidas de 85%, por lo que precisa intubación y traslado a hospital de referencia. En Rx torax presenta cardiomegalia y derrame pleural izquierdo que tras ser drenado se constata la presencia de un quilotórax. Se inicia alimentación con monogen. En el estudio cardiológico se detecta la presencia de una Comunicación interventricular perimembranosa amplia, un Ductus persistente amplio con Shunt I-D, con una hipertensión pulmonar severa asociada de aproximadamente 80 mmHg (estimada por insuficiencia tricúspidea), por lo que empieza tratamiento con digital y diuréticos. Posteriormente se diagnostica de Hipotiroidismo con TSH 490,850uUI/ml ; T4 libre 0,21 ng/dl y bocio difuso hiperfuncionante, por lo que inicia tratamiento con Levotiroxina. El paciente presenta una evolución tórpida, con descompensaciones frecuentes de su cuadro cardiológico y con sepsis de origen respiratorio de repetición, con escasa ganancia ponderal, pese a nutrición enteral y seguimiento por la unidad de gastroenterología. Se valora en varias ocasiones en Hospital de Referencia para posible intervención quirúrgica, pero dadas las características del paciente, se demora su intervención. El paciente fallece en una descompensación de su cuadro de base por una infección de origen respiratorio a los 4 meses de edad.

Conclusiones. El paciente con Síndrome de Down es de una especial complejidad, con patología de diversa consideración y de distintos órganos y aparatos, lo que nos obliga a tratarlos desde un punto de vista multidisciplinario y atendiendo a las complicaciones que pueden surgir. El paciente que nos ocupa presentó complicaciones respiratorias, cardiológicas, digestivas, infecciosas que terminaron con el fallecimiento del lactante.

92. PACIENTES PEDIÁTRICOS ATENDIDOS EN EL ÁREA DE OBSERVACIÓN DE URGENCIAS DE UN HOSPITAL COMARCAL. ESTUDIO PROSPECTIVO.

Vicente Pintor, Antonio; Garrido Hernandez Amalia; Navarro Moreno, Constanza; Simon Escamez Gema; Mohmoud Mohmed Ahmed Mohmed Ali; Cañabate Reche, Francisco; Sanchez Vazquez Ana Rosa.

Sesión de comunicaciones

Empresa Publica Hospital de Poniente. El Ejido.
Email: antoniovicentepintor@hotmail.com

Introducción.: El servicio de urgencias es el lugar de acceso al hospital de los pacientes pediátricos, conocer las características, el tipo de patología y de que manera se observan es fundamental para detectar áreas de mejora y poner en marcha actuaciones para mejorar la asistencia en dicha área.

Pacientes y métodos. Se ha realizado un estudio prospectivo, recogiendo los datos de edad, sexo, nacionalidad, motivo de observación, tiempo en observación, técnicas realizadas, monitorización, pruebas complementarias realizadas, acceso intravenoso, diagnóstico al alta, tratamiento y destino final en el mes de febrero de 2010.

Resultados. Pasaron a observación un total de 49 pacientes, de los cuales 26 fueron varones. La edad de estos pacientes osciló entre los 20 días y los 13 años, de los cuales 17 eran menores de un año, 11 entre uno y dos años y el resto mayores de 2 años. el 39% de los pacientes atendidos eran de otras nacionalidades, entre los que destacan los magrebies con un 20% del total, los sudamericanos con un 10% y a partes iguales los subsaharianos y de Europa del este un 4,5% cada uno. Las causas (entre paréntesis la mas frecuente por especialidad) por las que pasaron a observación fue de origen respiratorio en un 30% (distres respiratorio), digestivo en un 25%(dolor abdominal y vómitos), neurológico en un 17%(convulsiones febriles), infeccioso 12% (síndromes febriles en lactantes) y otras en un 16% (causa social, intoxicaciones, hematuria...). Los pacientes pasaron una media de 11,4 horas en observación, en las que se les tomaron una media de 2,1 constantes, se monitorizó a un total de 20 pacientes (41%), se le realizaron pruebas complementarias a 43 pacientes (88%), que consistieron en un hemograma y bioquímica en un 77%, coagulación en un 30%, gasometría 30%, VRS en lavado nasal un 30%, radiografía en un 37%, vía IV un 77,5%, sueroterapia un 71% y se realizaron interconsultas en un 10% de los casos.

Los diagnósticos más frecuentes fueron el de Bronquiolitis en un 30% de los casos, dolor abdominal inespecifico o GEA en un 10%, convulsiones febriles en un 8%, otros diagnosticos menos frecuentes pero destacables fueron una meningoencefalitis por Virus de Herpes simple, una etmoiditis, una glomerulonefritis, una Papilitis, una parasitosis abdominal, un brote de Enfermedad inflamatoria intestinal. Se administro antibioterapia a un 18% de los pacientes, salbutamol a un 31%. Terminó hospitalizado un 28% del total de pacientes visto en observación y requirieron traslado al hospital de referencia 2 casos, uno por absceso sacro y otro por meningoencefalitis.

Conclusiones. Los pacientes y la patología que se observa en un servicio de urgencias es muy variada, va desde cuadros banales hasta patología muy grave y potencialmente mortal y está condicionada por la época del año (epidemia de bronquiolitis). Nos llama la atención el elevado número de pacientes en el que se realizan pruebas complementarias cruentas (análisis de sangre hasta en un 77% de casos) y radiografías en un 49%, así como la cantidad de vías intravenosas y sueroterapias prescritas, en torno a un 70-80%. El pediatra debe decidir la actuación y el destino más adecuado en cada caso, por lo que debe conocer las características de sus pacientes y tener un alto grado de sospecha para detectar esa patología poco frecuente pero muy grave. Además debe promover en el servicio de urgencias una actuación menos agresiva de cara a los pacientes pediátricos atendidos.

93. TUMORACIONES GENERALIZADAS EN UN RECIÉN NACIDO A TÉRMINO.

Vela Enriquez Francisco, Vicente Pintor, Antonio; Garrido Hernandez Amalia; Navarro Moreno Constanza; Sanchez Vazquez, Ana Rosa; Simon Escamez Gema; Cañabate Reche, Francisco.

Empresa Publica Hospital de Poniente. El Ejido.
Email: antoniovicentepintor@hotmail.com

La aparición de tumoraciones, de forma generalizada, en un recién nacido a término es un hecho infrecuente y que produce preocupación .

Caso clínico. Presentamos a un recién nacido de 38 semanas de gestación, embarazo controlado que cursa sin incidencias. Nace mediante cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal; presenta líquido amniótico teñido. Reanimación tipo III y test de Apgar de 7/8 al minuto y a los cinco minutos. La gasometría al nacimiento muestra un pH alterado (venoso/ arterial de 6.89/7.08). Al nacimiento inicia cuadro de dificultad respiratoria con test de Silverman de 3. Aspecto séptico con inestabilidad hemodinámica (cianosis, hipotensión), requiere antibioterapia, con mejoría a partir del 4º día de vida. A los 14 días de ingreso, estando el recién nacido asintomático y con proceso de base en resolución, se detectan tumoraciones de tipo nodular en ambas clavículas, en mejillas y en región paravertebral izquierda. En los días siguientes aparecen nuevas tumoraciones en antebrazos. Se realiza biopsia de las lesiones que concluyen como: necrosis grasa nodular con calcificaciones distróficas y reacción gigantocelular a cuerpo extraño, diagnóstico compatible con necrosis grasa subcutánea. La necrosis grasa subcutánea del recién nacido es una entidad clinicopatológica poco frecuente (descritos aproximadamente 200 casos) y autolimitada que pertenece al grupo de las paniculitis afecta a recién nacidos a término o post-término, que han tenido algún tipo de stress. Durante el período perinatal. Suele cursar generalmente de forma benigna con pocas complicaciones durante su evolución.

Conclusión. La aparición de nódulos en un recién nacido nos debe hacer pensar en esta entidad. La necrosis grasa, aunque tiene una incidencia baja y en la mayoría de los casos suele ser de curso benigno no está exenta de .El seguimiento del paciente debe ser amplio controlando fundamentalmente los niveles de calcio. El diagnóstico de certeza es anatomopatológico, que además nos va a servir para hacer el diagnóstico diferencial con otras entidades que son menos frecuentes pero mucho más graves, como el Esclerema neonatorun y el eritema nodoso fundamentalmente.

94. DIAGNÓSTICO DE Distrofia Muscular DE DUCHENNE: PRESENTACIÓN DE UN CASO POR DUPLICACIÓN

O. Fernández de la Cruz¹, A. López Lafuente¹, A.Polo Antúnez¹, P.Barros García¹, P.J. García Cuesta¹, J. González de Buitrago Amigo¹, M.J. López Rodríguez¹, MD. Peña Martín¹, P. Gallana², C. García Flores³, V. Carretero Díaz¹.

Servicio de Pediatría del Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres¹. Servicio de Genética del Hospital de Santa Creu y Sant Pau de Barcelona². Servicio de Neurofisiología del Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres³.

Email: canfermin@gmail.com

Introducción. La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad hereditaria recesiva ligada al cromosoma X, causada por mutaciones en el gen de la distrofina, que se encuentra en el locus Xp21.2, y está formado por 79 exones. El 65% de las mutaciones son grandes deleciones

que se distribuyen en la región central de gen denominada "punto caliente mayor" (exones 44 al 52), el 30% son mutaciones puntuales y el 7% son duplicaciones. La técnica de PCR múltiple puede detectar el 93% de las deleciones y es útil en el diagnóstico prenatal, siendo la primera opción diagnóstica para DMD. El desarrollo de nuevas técnicas como MLPA (amplificación múltiple de sondas dependientes de ligando) permiten el diagnóstico de duplicaciones en el 87% de los casos de gen de la distrofina negativos para deleciones mediante PCR y la detección de portadoras.

Caso clínico. niño de 7 años remitido para estudio por presentar desde hace 2 años marcha inestable, caídas frecuentes y dificultad para subir escaleras. Antecedentes familiares: padres de 41 años sanos y un hermano y hermana de 15 y 14 años sanos. Antecedentes personales: DPM normal. Regulares resultados escolares. EF: P: 30,900 kg (P90-97). T:123,5 cm (P75). PC: 53,9 cm(P75-90). Fenotipo normal. Pares craneales normales. Fondo de ojo normal. Dislalias. Disminución de fuerza a nivel proximal. Arreflexia rotuliana. Retracción aquilea. Hipertrofia gemelar evidente. Marcha dandinante. Le cuesta pasar de decúbito a sedestación. Signo de Gowers positivo. Le cuesta subir un escalón. No puede hacer balance. Adiadococinesia. No escoliosis. Hiperlordosis lumbar compensadora. Resto normal. Pruebas complementarias: hemograma, VSG y coagulación normales. Bioquímica: GOT 190 UI/L. GPT 249 UI/L. LDH 2228 UI/L. CK 11.098 UI/L TSH 9,8 T4L 2,1. Resto normal. EMG: compatible con miopatía. ECG-ecocardiograma: normales. Función pulmonar normal. Estudio genético: 1) patrón normal con PCR múltiple, 2) técnica MLPA: aumento de intensidad de banda con la sonda P034 para los exones 8, 9 y 10 y los exones 11, 12, 13, 14, 15 y 16 con sonda P035. Estos resultados corresponderían con la existencia de una duplicación frameshift (desfase del molde de lectura de la proteína) desde el exón 8 al 16, ambos inclusive. Inicia tratamiento rehabilitador con fisioterapia y uso de férulas antiequino para uso nocturno, corticoides orales y levotiroxina. Estudio genético de la hermana pendiente.

Comentarios. En la DMD no existe tratamiento curativo por lo que el abordaje clínico multidisciplinar está dirigido a retrasar la progresión de la enfermedad y mejorar la calidad de vida. La administración de corticoides combinada con terapia rehabilitadora se relaciona a largo plazo con preservación de la capacidad ventilatoria, prolongación de la marcha independiente, menor riesgo de desarrollar escoliosis y disminución en la frecuencia de complicaciones respiratorias y cardíacas. El uso combinado de técnicas de PCR múltiple y MLPA permiten detectar deleciones y duplicaciones en el gen de la distrofina, no sólo en pacientes sino también en posibles portadoras y en diagnóstico prenatal.

95. PANCREATITIS EN LA INFANCIA: UNA REALIDAD CLÍNICA EN NUESTRO MEDIO

Navarro Moreno, Constanza; Rabaneda Bueno, Raúl; Sánchez Vázquez, Ana Rosa; Muñoz Vílchez, María José; Callejón Fernández, Elia; Infante Márquez, Pilar; Vicente Pintor, Antonio; Cañabate Recio, Francisco
Empresa Pública Hospital de Poniente
Email: conavarro80@hotmail.com

Introducción. La pancreatitis es una enfermedad necro-inflamatoria del páncreas que puede presentarse de forma aguda o como un cuadro crónico recurrente. Se caracteriza por la aparición de dolor abdominal asociado a una elevación de las enzimas pancreáticas. Su incidencia en la infancia es muy baja, por lo que se requiere un alto nivel

de sospecha para establecer su diagnóstico y así poder iniciar el tratamiento de forma precoz.

Casos clínicos. Caso 1: Niño de 10 años y 9 meses originario de China, sin antecedentes de interés, que acude a nuestro servicio de Urgencias por cuadro de dolor epigástrico y vómitos de 24 horas de evolución. Como único hallazgo analítico presenta elevación de amilasa (478 UI/L). En ecografía abdominal destaca una inflamación pancreática. Se completa estudio con TAC donde se observa pancreatitis aguda grado C sin necrosis, con pequeña calcificación en cola. Se inicia nutrición parenteral y analgesia. Presenta fiebre con elevación de PCR (20'12 mg/dl) y leucocitosis (L 24450, N85%), por lo que se pauta antibioterapia con buena respuesta. La amilasa asciende hasta 1296 UI/L y la lipasa hasta 665 UI/l, con descenso posterior. Se completa estudio con lipidograma normal, y serologías víricas y test del sudor negativos, sin antecedente de consumo de fármacos. Se diagnostica de Pancreatitis aguda idiopática. **Caso 2:** Niña de 14 años vista por primera vez en nuestro servicio de Pediatría a los 12. Presenta desde los 5 años dos-tres episodios anuales de cuadro febril, algunos asociados a dolor abdominal y vómitos. En ocasiones presenta elevación de la amilasa y lipasa séricas (cifras máximas 809 UI/L y 528 UI/L respectivamente), hipertrigliceridemia y patrón de colestasis, que no son constantes en todas los episodios. Se descarta proceso infeccioso subyacente, con test del sudor negativo. La ecografía y TAC abdominales son normales. Se realiza CPRE objetivándose únicamente retraso en la evacuación del contraste en el colédoco sin llegar a cumplir los criterios típicos (>45 minutos), y se realiza dilatación endoscópica del esfínter de Oddi, ante sospecha de posible disfunción. Se encuentra en estudio por fiebre de origen desconocido asociada a pancreatitis crónica recidivante.

Conclusión. La pancreatitis se considera un proceso muy poco frecuente en la edad pediátrica, sin embargo es probable que su incidencia esté subestimada por una falta de sospecha diagnóstica por parte de los pediatras. La pancreatitis puede tener graves consecuencias, un diagnóstico precoz, junto a un control estrecho de la enfermedad son esenciales para reducir la morbi-mortalidad. Por tanto se debe sospechar una pancreatitis ante todo cuadro de dolor abdominal en la infancia.

96. ABSCESOS CEREBRALES MÚLTIPLES POR CITROBACTER KOSERI EN LACTANTE DE UN MES DE VIDA

Marín López, L; Valenzuela Molina, O; Rodríguez Belmonte, R; Uberos Fernández, J. Cobo Peralta, M.

Hospital Universitario San Cecilio de Granada. Servicio de Pediatría.

Email: rociobel1983@hotmail.com

La infección por citrobacter es una causa infrecuente de enfermedad neonatal grave. Este microorganismo gran negativo de la familia de las Enterobacteriaceae presenta durante los 2 primeros meses de vida una importante afinidad por el sistema nervioso central pudiendo dar lugar a meningitis y abscesos cerebrales. Diferentes factores de virulencia del género Citrobacter facilitan su invasión y supervivencia en células epiteliales que dificultan la difusión de los antibióticos al foco de infección y justificarían la alta mortalidad (entorno al 30%) de dichas infecciones en la etapa neonatal.

Caso clínico. Se presenta el caso de un lactante de un mes y medio de vida que consulta por irritabilidad y que se ingresa para despistaje de infección del tracto urinario por presentar sistemático de orina patológico. Como antecedentes personales se trata de un lactante a término que presentó a la semana de vida infección del tracto

Sesión de comunicaciones

urinario por *E. coli* y meningitis por *Citrobacter Koseri* (aislado en LCR) permaneciendo en tratamiento intravenoso hasta resolución clínica y analítica. A la exploración en el segundo ingreso destaca fontanela plena y aumento de perímetro cefálico con respecto a medición previa al nacimiento. Se solicita una ecografía transfontanelar donde se evidencian hallazgos de leucomalacia periventricular y una RMN cerebral en la que se diagnostica de abscesos cerebrales bilaterales de predominio frontal. Se inicia tratamiento intravenoso con meropenem y sulfametoxazol-trimetropin durante 6 semanas y posteriormente se realiza seguimiento mediante pruebas de imagen que evidencian reducción de las colecciones purulentas, reducción del edema circundante, cavitación en región frontal derecha y atrofia importante de dicha zona junto a encefalomalacia progresiva. Durante el ingreso se obtuvo un urocultivo de la madre positivo a *Citrobacter koseri* (previamente negativos durante el embarazo). Debido a imágenes de leucoencefalomalacia residual se sigue en unidad de estimulación precoz con informes favorables de desarrollo psicomotor.

La Gran Vía de Granada

Ana M^a Gómez Vélez

anagomezv@telefonica.net

Humanidades

“La fisonomía de una ciudad es tan deudora de la violencia como de la creación. La pugna entre lo que fue y lo que es, entre lo que vemos y lo que recordamos, define la mirada del que la habita. Edificios que hoy conforman el perfil insustituible de Granada suplantaron en su día a edificios contemporáneos de otros que nos parecen igualmente insustituibles para identificar la ciudad. La historia de una ciudad es también la historia de sus derribos. Granada es el nombre de una ciudad espectral, de solares vacíos, de casas desaparecidas, de ruinas que antes fueron palacios.”

*Granada Abierta.
Texto de Juan Mata, 1992.*

A menudo pasamos con andar apresurado o paseamos tranquilamente por las calles, avenidas o bulevares de nuestra ciudad o de aquellas que visitamos sin percibir la historia y el significado implícito de su trazado, sus edificios o su ornato. Pero también somos muchos los que vamos mirando los edificios, las cartelas evocadoras con el nombre de las calles o con proyectos inmediatos, buscando algo nuevo, algo que nos hable de un tiempo pasado, de una intervención presente o de un proyecto futuro.

La Gran Vía de Colón en Granada es consecuencia, como otras Grandes Vías, de un desarrollo urbanístico necesario, más o menos discutible, que impuso una sociedad que demandaba un trazado racional que facilitara las nuevas necesidades económicas, de comunicación, salubridad, higiene o decoro de la ciudad. Unas fueron diseñadas como eje principal de un Plan de Ensanche, como la de Bilbao, y otras, como el caso de la de Granada o Valencia, se proyectaron dentro de un plan de actuación de Reforma Interior en la trama urbana del casco histórico. Paralelamente a los proyectos fue inevitable que se suscitara el debate social, unas fueron blanco de la oposición ciudadana, como fue el caso de la Gran Vía de Madrid, y otras fueron acogidas mayoritariamente con gran entusiasmo como la Gran Vía de Colón en Granada, a pesar de las críticas surgidas en su momento por Angel Ganivet, y posteriormente por D. Leopoldo Torres Balbás.

La exposición “Las Grandes Vías”, celebrada en Madrid hace menos de un mes, entre el 2 de julio y el 5 de septiembre en la sala de exposiciones del Ministerio de Vivienda, en Nuevos Ministerios, adentró al visitante en otras Grandes Vías españolas no tan conocidas como la de Madrid, cuyo centenario se conmemora este año. La exposición presentó un recorrido temporal mediante imágenes, libros, documentos legales, revistas, planos..., de la historia y posterior desarrollo de seis Grandes Vías

emblemáticas: Vía Laietana de Barcelona, la Gran Vía de Bilbao, la Avenida del Oeste de Valencia, la Gran Vía de Colón de Granada, la Gran Vía Escultor Francisco Salzillo de Murcia y el Paseo de la Gran Vía de Zaragoza. El colofón de la exposición fue la visión actual de estos trazados urbanos mediante vistas panorámicas, aéreas y un video de cada una de ellas.



Figura 1. Granada anterior a la apertura de la Gran Vía.

La Gran Vía de Granada constituye uno de los grandes proyectos de reforma interior urbana que se inició a finales del siglo XIX y principios del XX. Este no fue el único gran proyecto en los albores de la nueva ciudad moderna ya que el embovedado del río Darro constituyó otra de las intervenciones del reformismo urbano sobre la antigua medina, proyecto liderado por los ideales finiseculares de embellecimiento, comodidad, salubridad e higiene, amén de aspectos económicos como el del incremento del valor del suelo relacionado con los nuevos usos que llegaron de la mano de las clases trabajadoras e industriales fomentando la prosperidad de la ciudad.

Tanto el trazado de la Gran Vía de Colón como el rico repertorio de la arquitectura granadina de principios del siglo XX a lo largo de ella no se pueden entender sin la actividad industrial y las aportaciones económicas de la industria azucarera granadina.



Figura 2. Granada posterior a la apertura de la Gran Vía.

En menos de una década se construyeron en la capital y en sus municipios más próximos una docena de fábricas de azúcar que inevitablemente precisaban de una red de tranvías que las comunicarán entre sí y con la única estación de ferrocarril, construida en 1874 en las afueras de la ciudad, para mantener activo el comercio azucarero. ¿Quién no ha visto o conoce por oídas la fábrica azucarera de S. Isidro que cerró sus puertas en 1984?, es un pasado tan reciente que nos une de primera mano a la mayoría de los granadinos a la historia de nuestra ciudad.



Figura 3. Palacio de los Müller, actual Subdelegación del Gobierno.

El artífice y el proyecto

En Granada, anteriormente, se habían realizados actuaciones de apertura de calles en el centro de la antigua medina musulmana pero sin alcanzar la

envergadura de la propuesta que realizó el presidente de la Cámara de Comercio local D. Juan López-Rubio Pérez. Los conocimientos de química derivados de su profesión como farmacéutico y su parentesco con la familia Rodríguez-Acosta, familia de influyentes banqueros granadinos, le permitió entrar en contacto con el mundo empresarial y llevar a cabo iniciativas innovadoras en la industria azucarera.



Figura 4. Edificio Colón y Edificio Caja Rural(antiguo Banco Central).

El proyecto surgió principalmente por las necesidades de comunicación, creadas por la creciente actividad agrícola y comercial de Granada. Se pretendía sustituir la calle Elvira, principal vía de comunicación que atravesaba la ciudad, por una mayor que conectara la estación de ferrocarril de Andaluces con una futura estación que pondría en contacto la capital con zonas de la costa mediterránea. Así mismo, la decisión del trazado de la nueva calle se justificaba por la existencia de una zona insalubre, abandonada y con edificaciones pobres, a pesar de encontrarse en el centro histórico de la ciudad. Para la preparación del proyecto

Lopez-Rubio fue asesorado por el arquitecto D. F^o Giménez Arévalo y el abogado D. José España Lledó quien baso las estrategias de intervención en la Ley de Expropiación Forzosa aprobada en 1879, en donde se recogía la estrategia urbanística de “*expropiación por zonas laterales*”, consistente en la ampliación de la anchura de la vía, en 20 metros más a cada lado, posibilitando un espacio dedicado a nueva edificación y uso público. Se abría un camino ya iniciado con anterioridad en ciudades como París durante el II Imperio bajo el auspicio del Prefecto Haussmann.



Figura 5. Convento Santa Paula, actual Hotel Palacio Santa Paula

Aprobado el estudio de la Gran Vía de Colón por la Cámara de Comercio en 1890, posteriormente por el Ayuntamiento de la ciudad en 1891 y declarado de utilidad pública por el Gobierno en 1894, sólo quedaba poner en marcha la gran avenida de 821 metros de longitud y 20 metros de ancho, sin contar los 20 metros adicionales de cada lado destinado a construcciones de nueva planta. La apertura contó con las inversiones del Ayuntamiento y el capital de la sociedad anónima La Reformadora Granadina, creada ex profeso para ejecutar la obra y cuyo capital procedía principalmente de los propietarios de la industria azucarera, por lo que no es casual que el director gerente fuera López-Rubio. Así mismo, la aceptación del proyecto por la gran

mayoría de los granadinos quedó reflejada tanto en la prensa local como a nivel de calle ya que fue presentado en aras del progreso, el fomento económico y social de la ciudad, la higiene y el decoro público. La ciudad moderna se imponía necesariamente sobre la trama urbana del pasado.



Figura 6. Actual Gran Vía de Colón

No hay que olvidar que pese a la aceptación general por parte de la ciudadanía hubo un sector en desacuerdo que denunció a viva voz lo que suponía la pérdida patrimonial de parte del centro histórico debido a la ejecución de este proyecto. Si bien Ángel Ganivet, en su obra *Granada la bella*, criticaba la ciudad moderna desde una visión romántica, D. Manuel Gómez-Moreno o D. F^o de Paula Valladar alzaban su voz de denuncia desde la Comisión de Provincial de Monumentos, advirtiendo del daño irreparable conllevaba la apertura de la Gran Vía para el patrimonio histórico y artístico de la ciudad.

Variedad arquitectónica

El proceso de apertura de la nueva vía se llevó a cabo entre 1895 y 1903, en tanto que la mayoría de los edificios que se alinean en ella se ejecutaron entre 1907 y 1933. La mayoría de los edificios se destinaron a uso residencial como el inmueble de renta o la única casa unifamiliar, Palacio de los Mülller, actualmente Subdelegación del Gobierno; a uso hotelero como el antiguo Hotel Colón

en donde hoy se encuentran los locales comerciales de Cortefiel; a funciones bancarias, administrativas y religiosas como la iglesia del Sagrado Corazón de Jesús, primera edificación de la Gran Vía realizada por Francisco Rabanal Fariñas quién había llevado a cabo el proyecto del Colegio Máximo de Cartuja para los jesuitas, actualmente propiedad de la Universidad de Granada y en donde se encuentra el bello Salón Neo mudéjar.

No se puede hablar de un estilo homogéneo en relación a las construcciones acometidas en este nuevo espacio, el eclecticismo arquitectónico es la línea predominante. A pesar de los cambios que se han realizado durante este siglo, de los periodos de abandono, dejadez y actualmente recuperación de la dignidad funcional y urbana de la Gran Vía, podemos admirar la variada riqueza estilística de su arquitectura apreciando ejemplos de influencia francesa como el edificio de la actual Caja Rural, encargado a Ángel Casas y copia de un edificio parisino premiado en 1899; de influencia historicista como el Palacio Müller de estilo neoplatanesco; fachadas con decoración modernista con motivos vegetales y florales tanto en forja como en molduras de yeso o en azulejos; edificios de estilo neogótico como la Iglesia del Sagrado Corazón de Jesús o la aldea Residencia María Inmaculada, más conocida como Casa del Servicio Doméstico, además de edificios de lenguajes y materiales más modernos y libres como el Banco de España o el Instituto Nacional de Seguridad Social, a pesar de tener como referencia la arquitectura clásica.

Lo que se dejó en el camino

Se dejó en el camino parte de la historia de nuestra ciudad para abrir paso a una historia más reciente de la misma. En primer lugar, la trama urbana de la antigua medina musulmana, quedando seccionada y desposeyéndola del significado del trazado medieval y de su proceso evolutivo

dentro del crecimiento orgánico del centro histórico de Granada. En cuanto a los edificios históricos que desaparecieron, pese a las consideraciones recogidas en la Memoria del Proyecto de la Gran Vía respecto al tema, se encontraban el Palacio de Cetti Meriem o Casa de los Infantes; la casa de Diego de Siloé; Casa del marqués de Falces o el Colegio de S. Fernando, Colegio Eclesiástico y Casa de los Seises, estos tres últimos anejos a la cabecera de la catedral. En 1933, sin formar parte del proyecto de apertura de la Gran Vía, se derribó el convento del Ángel Custodio destinando el solar al edificio del Banco de España, proyecto realizado por Secundino Zuazo, arquitecto de gran prestigio a nivel nacional durante los años de la II República.

El paisaje humano también quedó afectado por la nueva calle ya que entre los motivos que impulsaron el proyecto se encontraban los económicos y, cómo no, de representación de la clase burguesa granadina. Los habitantes de la zona afectada eran principalmente agricultores, artesanos, jornaleros, modistas, parados, etc., clases populares que quedaron desplazadas a zonas de la Vega, Albaicín, Realejo o la zona de la Churra. Pero ¿Quién ocupó las nuevas edificaciones y dibujó el nuevo espacio social y económico de la zona? Principalmente, y dentro del ámbito económico, las sedes de las empresas azucareras y los bancos, y en el ámbito humano las viviendas fueron ocupadas por los propietarios de los edificios, profesionales liberales, comerciantes, militares o ingenieros. De un barrio popular, marginal, sin infraestructuras urbanas se pasó a un barrio comparable a los bulevares parisinos, el cambio del trazado urbano llevó, y sigue llevando implícito, el cambio del ciudadano que lo habita.

Ahora, cuando paseemos por las Grandes Vías de alguna de nuestras ciudades, y en especial la de Granada, no podremos dejar de pensar en lo que ha

costado a todos los niveles, materiales y humanos, el proyecto de ese espacio. Quizá busquemos en los nombres de las calles, en las cartelas de las fachadas, en cualquier detalle de algún edificio, que amablemente han dejado perdurar en el tiempo y han conseguido conjugar con edificios nuevos o rehabilitaciones más o menos de ejecución discutible, aquella ciudad que dejó de existir. Posiblemente, en estos momentos, el debate ciudadano sería más virulento y las voces se alzarían con más fuerza en contra de un proyecto así, al igual que hizo Torres Balbás en su artículo *La ciudad que desaparece* publicado en la Revista Arquitectura; pero también es cierto que los tiempos que corren actualmente en relación a los centros históricos de las ciudades pasan por una mayor simbiosis y adecuación del espacio histórico a la vida cotidiana del ciudadano.

