VOX PAEDIATRICA, 11,2 (54-67), 2003

Resumen de comunicaciones presentadas a la LXXXIX Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura. Cáceres, noviembre de 2003

CANDIDIASIS MUCOCUTÁNEA CRÓNICA

Criado Molina A, Sánchez Carrión A, García Martínez E, Jiménez Gómez J*, Torres Borrego J
Unidad de Alergia y Neumología Pediátrica
** Sección de Gastroenterología Pediátrica*
Hospital Infantil Reina Sofía, Córdoba

OBJETIVO

Presentamos la evolución clínica de un paciente afecto de candidiasis mucocutánea crónica.

CASO CLÍNICO

Varón 14 años que debutó en período neonatal con muguet, y desde entonces presenta colonización por cándida en forma de onicomicosis y afectación orolingual crónica. Antecedentes familiares sin interés clínico. Antecedentes personales: embarazo, parto y período neonatal normales con buena ganancia de peso y talla hasta los 12 meses. Desarrollo psicomotor adecuado, vacunado correctamente. Infecciones candidiásicas: candidiasis orofaríngea desde los primeros días de vida, onicomicosis desde los 2 años. Infecciones no candidiásicas a nivel respiratorio por diferentes gérmenes *(Mycoplasma, Haemophilus, Hafnia alvei*) que han originado bronquiectasias bilaterales de predominio basal. Patología no infecciosa: hepatitis crónica autoinmune. No ha presentado afectación tiroidea, paratiroidea ni suprarrenal. Estudio inmunológico: inmunodeficiencia de linfocitos T, con linfopenia y anergia cutánea, producción baja de anticuerpos tras vacunación, déficit de CD4 e inmunoglobulinas séricas normales. Actualmente hace tratamiento antifúngico y antibiótico en las reagudizaciones.

COMENTARIOS

Destacamos el hecho de que la colonización candidiásica no juega un papel primordial desde el punto de vista pronóstico; en cambio la morbimortalidad se ha visto incrementada por las complicaciones a nivel respiratorio (bronquiectasias, hemoptisis...) debidas a infecciones no candidiásicas.

ENFERMEDAD DE CONRADI

Del Pozo Guisado N, De Tapia Barrios JM, Meléndez Bellido E, Simón Escánez G, Casanova Bellido M
Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz. Hospital Universitario de Puerto Real.

INTRODUCCIÓN

Denominada también "Condrodisplasia *punctata*" fue descrita por Conradi (1914) y mejorada en su definición por Hünermann (1931). Se caracteriza por la presencia de calcificaciones puntiformes fundamentalmente en las zonas epifisarias. A estas alteraciones se añaden otros tipos de malformaciones: dismorfias craneofaciales, pequeña talla al nacer, miembros cortos y alteraciones cutáneas, entre otras.

CASO CLÍNICO

RN varón nacido de 5ª gestación, de 35 semanas según FUR, controlada. Amniorrexis artificial. Polihidramnios con L.A. teñido. Apgar de 8/9. Antecedentes familiares sin interés. Peso: 1.930 g. Longitud 45,3 cm. Pc 31 cm. Pt 26 cm. Al ingreso muestra buena vitalidad, llanto vigoroso. Buena coloración de piel y de mucosas. Frente prominente,

discreto exoftalmos con hipertelorismo, raíz nasal aplanada, orificios nasales en anteversión. A. circulatorio normal, llenado capilar normal, pulsos simétricos normales, no cianosis. A. respiratorio leve taquipnea con auscultación normal. Abdomen y genitourinario normales. SNC: sensorio lúcido, tono y reflejos propios del RN normales. Osteoarticular: Ortolani negativo. En las manos desviación radial de la 2ª y 3ª falanges del 1º y 2º dedos, más llamativos en la derecha. En los pies, los primeros dedos son más cortos que el resto, siendo los restantes de tamaño desigual.

Exámenes complementarios: hemograma completo normal. Orina completa normal. Proteína C reactiva negativa. Glucosa, calcio, sodio, potasio, urea, proteínas totales y bilirrubina normales. Serología TORCH negativa. Ecografía transfontanelar y abdominal sin hallazgos patológicos. Rx de tórax normal. Estudio cardiológico normal. Fondo de ojo normal. Mapeo óseo: se aprecian múltiples calcificaciones puntiformes localizadas a nivel de la epífisis femoral, tarso y a nivel del sacro. Cariotipo 46XY.

COMENTARIOS

La herencia se considera dominante ligada al cromosoma X con locus génico a nivel de Xq 28 o autosómica dominante, que puede ser letal en el varón. Existe una variedad de tipo rizomélico descrita por Spranger (1971), más grave y con una herencia autosómica recesiva. Este síndrome presenta una alteración de base genética, muy heretogénea, con implicación de diferentes genes, que producen alteraciones a nivel del metabolismo del peroxisoma o parte de la célula responsable del acortamiento de los ácidos grasos de cadena larga, con el fin de que la mitocondria pueda metabolizarlos y de la oxidación de la cadena lateral del colesterol, necesaria para la síntesis de los ácidos biliares.

El caso presentado es compatible con la forma de Conradi Hünnerman o forma autosómica dominante como mutación de novo al ser un proceso dominante y no existir antecedentes familiares conocidos.

ENFERMEDAD PEROXISOMAL Y CRISIS NEONATALES PRECOCES

López-Laso E, Vela Enríquez F, Criado Molina A, Camino León R, Collantes Herrera AM, Álvarez Marcos R*

*Unidad de Neurología Pediátrica. *Unidad de Neonatología. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba*

OBJETIVO

Presentamos un recién nacido varón con crisis neonatales desde las dos primeras horas de vida asociadas a hipotonía grave y fenotipo peculiar.

CASO CLÍNICO

RNT que presentó crisis clónicas multifocales a las dos horas de vida, añadiéndose cinco horas más tarde apnea y movimientos clónicos de miembros superiores que se trataron con fenobarbital. En la anamnesis destacaba una hermana fallecida a los ocho meses de vida que presentó en el período neonatal hipotonía y crisis epilépticas, con evolución a síndrome de West. Otra hermana de seis años sin afectación neurológica. La exploración física mostraba hiporreactividad, muy escasa motilidad espontánea, ausencia de reflejos primarios, hipotonía severa con arreflexia osteotendinosa y rasgos dismórficos: frente amplia, arcos supraciliares planos, hendiduras palpebrales pequeñas, micrognatia y criptorquidia, junto a hepatomegalia. Las crisis fueron refractarias al tratamiento con fenobarbital, fenitoína y clonazepam. Los estudios mostraron: EEG actividad paroxística multifocal; RM craneal hipomielinización significativa; estudio de potenciales evocados: hipoacusia neurosensorial profunda; estudio neurofisiológico periférico: signos de denervación junto a enlentecimiento significativo de la velocidad de conducción de nervios periféricos y de la amplitud de los potenciales, típicos de polineuropatía sensitivomotora. Estudio metabólico: elevación de los ácidos grasos de cadena muy larga y de los ácidos biliares totales en suero, junto a disminución de plasmalógenos característico de enfermedad peroxisomal. Se ha iniciado tratamiento con aceite de pescado rico en ácido docosahexaenoico.

COMENTARIO

Aunque las enfermedades peroxisomales son una causa infrecuente de crisis neonatales precoces, ante un recién nacido que asocie además hipotonía y rasgos dismórficos es preciso descartarlas.

GEMELARIDAD MONOCORIÓNICA Y DEFECTOS CONGÉNITOS

Arroyo Carrera I, García García MJ, López Lafuente A, López Cuesta MJ, Carretero Díaz V
Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Servicio Extremeño de Salud, Cáceres

INTRODUCCIÓN

Los gemelos no son infrecuentes en la población. Aproximadamente uno de cada 80 nacimientos es gemelar, frecuencia más elevada en los últimos años debido a las técnicas de reproducción asistida. Un tercio de ellos son monocigóticos (MC), provenientes de un único huevo fertilizado, y, al contrario que la frecuencia de los dicigóticos (DC), ésta no presenta diferencias poblacionales ni efecto de la edad materna, y prácticamente no está influida por las técnicas de reproducción asistida.

Su ocurrencia es la anomalía más frecuente de la morfogénesis en humanos = duplicación completa, si tenemos en cuenta, además, que el número de abortos espontáneos correspondientes a gemelos MC es tres veces mayor a la frecuencia de gemelos MC nacidos vivos. Muchos de estos abortos presentan malformaciones.

La frecuencia de defectos congénitos es 2-3 veces mayor en los gemelos MC nacidos vivos que en los DC o nacidos únicos. El origen y naturaleza de estos defectos corresponde a cuatro categorías: a) anomalías de la blastogénesis en probable relación causal con el mismo factor que el proceso de gemelaridad; b) fusiones secundarias a un proceso incompleto de gemelaridad (gemelos acoplados); c) anomalías secundarias a uniones vasculares placentarias; y d) deformaciones secundarias a compresión intrauterina, éstas últimas igual de frecuentes en los gemelos mono y dicoriónicos.

Presentamos varios casos clínicos de gemelos MC correspondientes a niños nacidos en nuestro hospital en los últimos 14 años que presentan defectos congénitos que ilustran los diferentes orígenes y tipos referidos, excepto gemelos acoplados.

CASOS CLÍNICOS

I. Anomalías de la blastogénesis, más frecuentes en los gemelos monocoriales-monoamnióticos (MC-MA), que sólo representan aproximadamente el 4% del total de los gemelos MC, pero su inducción en el momento de desarrollo de la placa embrionaria (los más tardíos) representa una situación probablemente más vulnerable a otras anomalías asociadas. Presentamos dos parejas MC-MA con defectos blastogénicos discordantes y ambos gemelos afectos: en la primera de ellas el primer gemelo presentaba una cardiopatía y atresia de vagina, el cogemelo presentaba un síndrome de regresión caudal con ausencia de genitales externos, atresia anal y miembro inferior único (sirenomelia); el primer gemelo de la segunda pareja presentaba defectos congénitos secundarios a alteración del mesodermo caudal (complejo OEIS) y el cogemelo anencefalia con polidactilia preaxial de mano derecha.

II. Anomalías secundarias a anastomosis vasculares placentarias. Presentamos dos gemelos de parejas distintas. El primero tenía el cogemelo muerto intraútero y presentaba necrosis cortical renal bilateral y encefalomalacia multiquística que evolucionó a tetraparesia espástica con microcefalia. El segundo presentaba una malacia quística occipital bilateral con evolución a retraso psicomotor y microcefalia.

III. Deformaciones secundarias a compresión intrauterina. Presentamos dos gemelos correspondientes a diferentes parejas cuyos cogemelos respectivos no presentaban defectos congénitos que nacieron con pies equino varo aductos (zambos) estructurales.

CONCLUSIÓN

Es importante conocer la mayor frecuencia de defectos congénitos en los gemelos MC que contribuye al aumento de su morbimortalidad, así como el

momento del desarrollo embrionario cuando se originan y las posibles causas implicadas para así poder realizar el diagnóstico prenatal y tomar las decisiones obstétricas y/o perinatales adecuadas de anticipación terapéutica.

MENINGITIS Y SEPSIS NEUMOCÓCICA 2001-2003: INCIDENCIA, CLÍNICA E IDENTIFICACIÓN DE SEROTIPOS

González Rodríguez JD, Navas López VM, Canalejo González D, Soult Rubio JA, Muñoz Sáez M
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

ANTECEDENTES Y OBJETIVO

Las meningitis agudas y más en concreto las meningitis agudas bacterianas (MAB) o meningitis purulentas, siguen constituyendo un capítulo de extraordinario interés en procesos infecciosos. No puede obviarse que, aunque se dispone de un arsenal terapéutico antibiótico extraordinariamente amplio y eficaz, todavía sigue siendo elevada la morbimortalidad debida a infecciones bacterianas invasivas entre las que se encuentran las meningitis purulentas.

Nuestros conocimientos respecto a las MAB deben ser revisados y actualizados, ya que se están produciendo importantes cambios respecto a: 1. Los agentes etiológicos que las producen. 2. El mejor conocimiento de los mecanismos fisiopatológicos. 3. Las resistencias a los antibióticos. 4. La posibilidad de asociar antibióticos para mejorar los resultados terapéuticos. 5. El manejo de los líquidos y la terapia de mantenimiento. 6. El control de la respuesta inflamatoria a nivel del sistema nervioso central. 7. La duración del tratamiento. 8. La profilaxis que debe administrarse al entorno familiar y al propio paciente. 9. Los ulteriores controles para detectar secuelas.

Es bien conocido que en la infancia los agentes etiológicos de las MAB varían dependiendo de la edad considerada. Asimismo, la incidencia de los agentes etiológicos de las MAB viene influida fundamentalmente por factores externos de política sanitaria. Este hecho ha sido muy evidente tras la administración de la vacuna conjugada frente a H, *influenzae* tipo b y N. meningitidis C, disminuyendo de forma espectacular las enfermedades invasivas por estos gérmenes. Estas actuaciones preventivas a nivel nacional han hecho que haya aumentado la incidencia de MAB por *Streptococcus pneumoniae.*

Streptococcus pneumoniae es un coco gram positivo que se agrupa en parejas, formando cadenas. Según su polisacárido capsular se han identificado 90 serotipos distintos. En dicho polisacárido radica la patogenicidad y antigenicidad del neumococo. Por ello es patógeno para el hombre y, al ser un antígeno de naturaleza polisacárida, produce en el organismo una respuesta inmune T-independiente. Es un patógeno exclusivo del ser humano y su reservorio es la nasofaringe humana. Se transmite de persona a persona por contacto directo a través de la vía aérea. Cuando el germen llega a un individuo coloniza la nasofaringe y se adhiere a la mucosa. Puede habitar en ella, durante un tiempo determinado, sin provocar enfermedad alguna y el sujeto queda como portador asintomático, o dar lugar a una infección localizada, que se denomina enfermedad no invasora. La forma clínica más frecuente de enfermedad neumocócica no invasora es la otitis media aguda. En ocasiones, cuando fallan los mecanismos de defensa local, es decir, hay un déficit de respuesta inflamatoria local, alteraciones en la barrera mucosa y/o cambios en la flora saprofita nasofaríngea, el germen puede pasar a la sangre y dar lugar a una bacteriemia. Una vez en la sangre, el microorganismo puede permanecer en ella durante un tiempo limitado, sin provocar clínica alguna o sólo un pico febril sin otra sintomatología, situación que se denomina bacteriemia oculta; pero en ocasiones da lugar a una serie de síntomas y signos clínicos de enfermedad grave, denominada enfermedad invasora. Las formas clínicas más graves de enfermedad invasora son la meningitis y la sepsis.

Existen factores predisponentes para la infección grave por neumococo, como la malnutrición, el síndrome nefrótico, la anemia drepanocítica, la esplenectomía, el déficit del complemento y otras inmunodeficiencias; además de defectos anatómicos con fístula de líquido cefalorraquídeo (LCR).

La máxima incidencia de enfermedad neumocócica se produce en los niños menores de dos años de edad, que suelen ser niños previamente sanos, sin factor de riesgo conocido.

Recordemos que la patogenicidad del *Streptococcus pneumoniae* radica en su polisacárido capsular y que los antígenos de esta naturaleza originan en el organismo una respuesta inmune T-independiente. Esta respuesta inmune no es eficaz en menores de dos años de edad, debido a la "inmadurez" fisiológica de su sistema inmunológico. Por este motivo, todos los niños menores de dos años son una población en riesgo de padecer enfermedad neumocócica invasora.

En los mayores de dos años que padecen enfermedad neumocócica invasora, suele existir un factor predisponente, como las inmunodeficiencias aunque, en ocasiones, esa enfermedad predisponente no se ha diagnosticado y puede dar lugar a enfermedad invasora de predisposición. También se considera que los niños menores de cinco años de edad, que asisten a guarderías, tienen mayor probabilidad de padecer enfermedad neumocócica.

Desde que en 1967 se describieran las primeras cepas de neumococo resistente a penicilina, han ido apareciendo nuevas resistencias, y España es uno de los países con más alta prevalencia de neumococos resistentes a penicilina. En los últimos años, la aparición de cepas resistentes a las cefalosporinas de tercera generación ha planteado un importante problema terapéutico. Por este motivo, la terapia antimicrobiana de las formas invasoras debe realizarse con cefotaxima y vancomicina por vía intravenosa.

De los 90 serotipos distintos de neumococo, sólo un número reducidos de ellos son los causantes de enfermedad en los niños en nuestro país. Los serotipos que con más frecuencia se identifican en los niños con enfermedad invasora son: 6B, 14, 18C y 19C, mientras que los más frecuentes en los casos de enfermedad no invasora son: 6B, 14, 19F y 23F. Las cepas con más alto porcentaje de resistencias antibióticos, aisladas en nuestro medio, corresponden a los serotipos: 6B, 9V, 14, 19F y 23F. Por tanto es preciso destacar que son sólo seis serotipos de neumococo –6B, 9V, 14, 18C, 19F y 23F- los que tienen mayor prevalencia y más alto porcentaje de resistencias a antimicrobianos en nuestro país.

Actualmente, se recomienda la inmunización con la vacuna conjugada heptavalente (4, 6B, 9V, 14, 18C, 19F, 23F) a todos los niños sanos menores de dos años, niños entre dos y cinco años con otitis media de repetición o que asisten a guarderías, y niños de cualquier edad con factores de riesgo de enfermedad invasora; en este último caso se empleará la vacuna conjugada, la de polisacáridos o ambas de forma secuencial.

Dada la prevalencia y la alta morbimortalidad de la meningitis neumocócica y de las otras formas de enfermedad neumocócica invasiva queda por investigar si la relación coste/beneficio aconseja su inclusión en el calendario vacunal español para la protección universal de los menores de dos años. Otros países con tasas de incidencia similares o inferiores, aconsejan esta vacunación.

Las tasas de incidencia de enfermedad neumocócica invasora son similares en las distintas áreas geográficas de nuestro país y concordantes con las registradas en otros países europeos, cuando se calculan teniendo en cuenta sólo los casos de enfermedad invasora demostrada -con clínica- y se excluye la bacteriemia oculta, la cual, por sí misma, no debe ser considerada una forma de enfermedad invasora. Según distintos estudios epidemiológicos, las tasas de incidencia anual de meningitis neumocócica en nuestro país oscilan entre 10 y 15 casos por 100.000 niños menores de dos años y entre 5 y 10 casos por 100.000 menores de cinco años.

La VCN 7-v presenta claras ventajas inmunógenas sobre vacunas no conjugadas y además muestra una interesante protección de las mucosas, algo de lo que carecen aquéllas, lo que explica su acción sobre la OMA y la situación de portador nasofaríngeo, lo que se adivina muy importante. Al disminuir el número de portadores se rebaja la circulación del microorganismo y los contagios, y se amplían indirectamente los beneficios a la población no vacunada. Estas situaciones contribuyen a disminuir el uso de antibióticos y de esa forma las resistencias neumocócicas, problema muy preocupante que es especialmente grave en España.

No es arriesgado aventurar que la incorporación de la vacuna antineumocócica conjugada heptavalente en el calendario vacunal y su aplicación universal en los niños españoles, conducirá como ocurrió con *H. influenzae* tipo b, a disminuir de forma espectacular o erradicar las formas invasoras de infección neumocócica, y, muy en concreto, la temida meningitis neumocócica.

El objetivo de nuestro estudio es determinar las tasas de incidencia, la clínica y los serotipos causantes de sepsis y meningitis neumocócica en nuestro medio.

MÉTODOS

Estudio prospectivo de los casos de sepsis y meningitis neumocócica que ingresaron entre enero de 2001 y febrero de 2003. El diagnóstico se confirmó por aislamiento del germen en hemocultivo y/o cultivo de líquido cefalo-raquídeo. Se identificó el serotipo en los casos de 2002 y 2003. Se han analizado las variables: edad, tasa de incidencia, factores de riesgo, serotipo, sensibilidad a antibióticos, síntomas clínicos, evolución y tiempo de hospitalización.

RESULTADOS

Se han diagnosticado 13 casos, en 12 niños. Una paciente presentó dos cuadros de sepsis y shock séptico. En octubre-noviembre de 2002 se registraron cinco casos y tres en enero-febrero de 2003. La incidencia anual fue de 15,38 casos/100.000 niños menores de dos años y de 9,16 casos/100.000 niños menores de cinco años. La edad osciló entre 5 meses y 6 años, media: 21,38 ± 18,82 meses. El 62% eran menores de dos años. Todos los menores de dos años estaban previamente sanos, excepto la niña que presentó dos episodios de sepsis, que se diagnosticó de asplenia congénita y déficit de C3 e IgG. Todos los mayores de dos años tenían algún factor de riesgo de padecer enfermedad neumocócica invasora.

Los serotipos identificados fueron: 6B en tres casos, 18C en uno y 14 en otro. El 64% de las cepas presentaba sensibilidad intermedia o resistencia a penicilina y el 45% a eritromicina.

El 54% de los casos presentaron complicaciones graves. Dos niños (15%) quedaron con secuelas neurológicas graves y dos fallecieron (15%). La estancia hospitalaria osciló entre 12 y 34 días, media: 18,13 ± 7,49 días.

CONCLUSIONES

1. La incidencia de sepsis y meningitis neumocócicas ha aumentado de forma significativa en los últimos meses.

2. Las tasas de incidencia, en nuestro medio, son similares a las de otros países europeos.

3. Las sepsis y meningitis neumocócicas tienen una elevada morbi-mortalidad.

4. Todos los serotipos identificados están incluidos en la vacuna heptavalente.

5. Actualmente, el método más eficaz para prevenir esta grave enfermedad es el uso generalizado de la vacuna conjugada heptavalente en nuestra población infantil.

SÍNDROME DE MOEBIUS Y EPISODIO APARENTEMENTE LETAL (EAL)

López-Laso E, Criado Molina A, Vela Enríquez F, Camino León R, Collantes Herrera AM, Pérez-Navero JL*
*Unidad de Neurología Pediátrica. *Servicio de Críticos y Urgencias Pediátricas.*
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

OBJETIVOS

Describimos el caso clínico de un lactante que presentó un EAL asociado a síndrome de Moebius, entidad definida por debilidad facial congénita bilateral con afectación de la abducción ocular y que ocasionalmente asocia apneas.

CASO CLÍNICO

Lactante que ingresó a los 7 meses en la UCIP de nuestro hospital, remitido desde otro centro donde ingresó tras un episodio de cianosis e hipotonía, del que fue reanimado, precisando ventilación mecánica (VM) a partir de ese momento. En la anamnesis destacaban dificultades para alimentar al niño por succión débil y atragantamiento ocasional durante los primeros meses, junto a ausencia de risa y llanto. En la exploración física se objetivó una facies hipomímica con debilidad de la musculatura facial bilateral, leve estrabismo convergente, incapacidad para la abducción de ambos ojos, hipotonía axial y de extremidades no paralítica. Al intentar retirar la VM presentó apneas recurrentes, por lo que precisó traqueotomía. Se realizaron exámenes complementarios para descartar enfermedades metabólicas, neuromusculares y lesiones estructurales del sistema nervioso (láctico, aminoácidos, ácidos orgánicos, carnitina, LCR, electromiograma y velocidad de conducción nerviosa, test de edrofonio, CPK, biopsia

muscular y enzimas de la cadena respiratoria). La RM craneal mostró alteración de señal en sustancia gris de protuberancia y bulbo. Dado de alta con ventilación mecánica domiciliaria a los once meses de vida, cinco meses más tarde falleció en otro centro en el curso de un proceso febril.

COMENTARIOS

Destacamos la asociación de síndrome de Moebius y apneas cuyo mecanismo patogénico es el fallo de los centros generadores del impulso respiratorio, afectados por un defecto del desarrollo del rombencéfalo.

TRES CASOS PEDIÁTRICOS CON MANTOUX POSITIVO COMO RETO DIAGNÓSTICO Y/O TERAPÉUTICO

Herranz M, Romero FJ, González MJ, Torres MC, Casa JM, López MJ, Carretero V
Servicio de Pediatría
Hospital "San Pedro de Alcántara", Cáceres

INTRODUCCIÓN

Presentamos tres casos recientes de tres pacientes pediátricos con Mantoux positivo, lo que nos supuso un reto diagnóstico y/o terapéutico.

CASOS

Caso 1 y 2

Niños de 9 años y 19 meses respectivamente, con adenitis cervical unilateral que no cedían con tratamiento antibiótico convencional, con Mantoux positivo y Rx tórax normal.

Caso 3

Niño de tres años con neumonía y Mantoux positivo, con buena respuesta inicial al tratamiento antituberculoso y empeoramiento radiológico secundario: resistencia a Isoniacida (primer caso en nuestro Servicio).

COMENTARIOS

1. Ante una linfadenitis cervical unilateral con Mantoux positivo, radiografía de tórax normal y sin exposición conocida a tuberculosis se precisa, para su diagnóstico etiológico y tratamiento correcto, la extirpación quirúrgica del ganglio afectado, el aislamiento del agente causal (micobacteria tuberculosa o no tuberculosa u otras) y la determinación de sus sensibilidades a fármacos (antituberculosos habituales, macrólidos...).

2. El tratamiento de la linfadenitis cervical unilateral por micobacterias no tuberculosas es la extirpación quirúrgica completa del ganglio +/- tratamiento médico guiado por el germen y sus sensibilidades.

3. El tratamiento de la tuberculosis alternativo por resistencia a la Isoniacida sigue suponiendo un reto en los menores de cinco años.

PROGRAMA DE REVISIÓN DE NIÑOS BIELORRUSOS EN EL HOSPITAL REINA SOFÍA DE CÓRDOBA

Rumbao J, Herraiz C, Gilbert J, Gómez E, Mateos E
Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias Pediátricas
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

INTRODUCCIÓN

En los 17 años transcurridos desde la catástrofe de Chernobyl, se han detectado numerosos problemas relacionados tanto con factores sanitarios como no sanitarios entre los habitantes de las zonas afectadas. Los niños constituyen el grupo de población más vulnerable a los factores medioambientales.

OBJETIVOS

Detección de problemas médicos entre los niños residentes en Bielorrusia que disfrutan de vacaciones de saneamiento en nuestra provincia.

RESULTADOS

Se reconocieron un total de 59 niños (edad media: 12 años; relación varón mujer, 1:1.8). Todos realizaban revisiones médicas periódicas en Bielorrusia y estaban correctamente inmunizados. Ninguno consumía de forma habitual fármacos, salvo vitaminas. Entre sus hábitos dietéticos destacan un elevado consumo de té (media 2,5 tazas/día) y escasa ingesta de leche (25% no toma leche, 25% toma < 1 vaso/día). El 74% toma agua procesada. El 85% toma sal yodada. Predomina la ingesta de carne (97%) sobre el pescado (63%). La mayoría consume fruta y verdura. El percentil de peso medio fue 69 y de talla, 79. Previamente habían disfrutado de vacaciones de saneamiento el 68% de los niños. Las patologías más prevalentes fueron: caries, ferropenia y problemas de refracción ocular. Se descartó patología tiroidea.

COMENTARIOS

No se detectó ninguna patología grave en los niños revisados. Se elaboraron una serie de recomendaciones entre las que se incluyen:

1. Moderar la ingesta de té por su implicación negativa en la absorción de hierro.

2. Mejorar la higiene bucodental.

3. Controles periódicos oftalmológicos y odontológicos.

Destacamos la oportunidad que constituyen las vacaciones de saneamiento para mejorar el aporte de proteínas, vitaminas, macro y microelementos, así como para relacionarse con otros niños.

BRONQUIOLITIS EPIDÉMICA 2002-03

Canalejo González D, García ME, Sánchez Valderrábanos E, Charlo Molina T, Teresa Alonso M, Núñez Fuster J
Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla

INTRODUCCIÓN

La bronquiolitis es una enfermedad epidémica con una elevada morbimortalidad que ocasiona un gran número de consultas e ingresos hospitalarios. Nuestro objetivo es determinar la repercusión de esta patología en nuestro centro, así como las indicaciones terapéuticas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio prospectivo de 121 historias clínicas de pacientes diagnosticados al alta de bronquiolitis desde octubre de 2002 a marzo de 2003. Se incluyeron lactantes menores de 12 meses, con un primer episodio de dificultad respiratoria aguda acompañada de sibiliancias y/o subcrepitantes.

RESULTADOS (mediante representación gráfica)

- Predominio de ingresos en menores de seis meses, siendo máximo en el período neonatal.
- No diferencias significativas en cuanto al género.
- Incidencias obstétricas similares a la población general.
- Casi el 50% de los pacientes estaban alimentados con lactancia materna.
- Las causas más frecuentes de ingreso fueron el distress moderado/apnea y el rechazo de tomas y/o vómitos.
- La sintomatología respiratoria menor se encontraba presente en la mayoría de los pacientes. La fiebre fue más frecuente que la febrícula en nuestra serie.
- Los patrones radiológicos más frecuentes fueron aumento de la trama bronquial (43,8%) e imágenes de atrapamiento aéreo (42,2%).
- El Virus Respiratorio Sincitial fue positivo en el 34,1%, negativo en el 28,9% y no realizado en el 37,2% de los casos.
- La mayoría de los pacientes presentaba una saturación de oxígeno inferior al 94%.
- El 63% de los pacientes presentaba una puntuación en el Score de Downes entre 4 y 7.

- Los tratamientos prescritos fueron principalmente salbutamol inhalado, corticoides orales o anticolinérgicos inhalados, generalmente combinados entre ellos.
- El 10% precisó ingreso en UCI.

CONCLUSIONES

- Enfermedad potencialmente grave (10% en UCI).
- La pulsioximetría y el Score de Downes son una ayuda fundamental para indicación de ingreso.
- Necesidad de crear un protocolo de actuación en urgencias y de tratamiento hospitalario.

ENFERMEDADES IMPORTADAS: NEUROCISTICERCOSIS

Mora Navarro D, Bernal Cerrato S, Aparicio Palomino S, Delgado Rioja MA, Sierra Rodríguez J, Herrera del Rey MC
Unidad de Neurología Infantil
Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

INTRODUCCIÓN

Esta afectación constituye la parasitosis más frecuente del SNC. Producida por la forma larvaria de *T. solium*, es una zoonosis de distribución universal, endémica en países de bajo nivel socio-económico. La tendencia actual de inmigraciones desde estos países hace que sea una patología a la alza en nuestro medio. La presentación clínica depende fundamentalmente de la respuesta inflamatoria ante el parásito y de la localización de éste. En orden de frecuencia, las manifestaciones clínicas son: crisis convulsivas, hipertensión intracraneal, cefalea sin HIC y otras como hemiparesia, amaurosis, trastornos de conciencia, signos cerebelosos, etc.

El tratamiento aceptado es el sintomático, aconsejándose el uso de cestocidas en caso de meningitis y de hipertensión intracraneal secundario a múltiples lesiones. El pronóstico suele ser excelente siendo la secuela más habitual la epilepsia.

CASO CLÍNICO

Niño de 3 años natural de Ecuador que consulta por presentar cefalea de 20 días de evolución que le despierta por la noche, con vómitos y somnolencia. Exploración: decaído y quejumbroso con tendencia al sueño. Afebril. No exantemas ni petequias. Rigidez de nuca. Signos meníngeos positivos. Resto por aparatos sin hallazgos patológicos. Exámenes complementarios: hemograma discreta anemia normocítica y normocroma. Resto normal. Bioquímica general y enzimas musculares normales. Gasometría venosa normal. Rx cráneo, tórax y abdomen: normal. En el fondo de ojo se apreció papilas de bordes mal delimitados y hemorragia en llama en ojo derecho. Control normal. TAC craneal y RNM craneal: múltiples lesiones redondeadas quísticas (1-2 mm), preferentemente en la unión córtico-medular con visualización de punto de mayor densidad a nivel excéntrico. Tras contraste realce en anillo de lesiones con áreas de intenso edema cerebral. No efecto masa. EEG: actividad de vigilia enlentecida compatible con discreta afectación cerebral generalizada y sobrecargada por ondas delta de predominio posterior. Serología *T solium*: positiva. Parásitos en heces: *Entamoeba coli.*

Se inicia tratamiento con albendazol y dexametasona presentando una evolución favorable. En controles posteriores permanece asintomático.

COMENTARIOS

Pensar en esta entidad ante niños procedentes de zonas endémicas que presenten las manifestaciones clínicas indicadas. Realizar tratamiento sintomático dejando el tratamiento con cestocidas sólo para los casos indicados. Evolución favorable en nuestro caso.

FORMACIÓN QUÍSTICA Y EDEMA INTERSTICIAL SECUNDARIO A MALFUNCIÓN VALVULAR EN PACIENTE CON NF1

Torres Torres MC, López Lafuente A, González García MJ, Herranz M, López Rodríguez MJ, Carretero Díaz V
Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Servicio Extremeño de Salud, Cáceres

INTRODUCCIÓN

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es el síndrome neurocutáneo más frecuente. Los signos fundamentales son: las manchas café con leche, las efélides axilares-inguinales, los neurofibromas de piel, los hamartomas del iris, las lesiones esqueléticas (pseudoartrosis, displasia esfenoidal) y los gliomas del nervio óptico. Una complicación frecuente es la hidrocefalia 2ª a obstrucciones del LCR por tumores centrales.

Presentamos un caso de NF1 que presentó una complicación de la válvula de derivación, que portaba por hidrocefalia producida por estenosis del Acueducto de Silvio secundaria a un hamartoma.

CASO CLÍNICO

Niño de cinco años remitido para estudio por manchas café con leche.

AF: hermano de 18 años con tres manchas café con leche. No familiares con NF.

AP: E y P: normal. EG: 39sem. P: 3,050 g (P50), T: 51 cm (P75 – 90), PC: 34 cm (P50 – 75). Malformación congénita: Extrofia vesical + epispadias. Inicio manchas café con leche al mes y medio de vida. Intervenido a los cinco meses de dos hernias inguinales. Múltiples IQ de su malformación.

EF: macrocefalia. Múltiples manchas café con leche. Efélides axilares. αNF1

PC: IRM craneal y medular: hamartomas en ambos pálidos, en ambos pedúnculos cerebrales y en el asta posterior derecha de la médula. A nivel de la lámina cuadrigémina se visualiza también una imagen compatible con hamartoma que produce una marcada estenosis del acueducto y dilatación triventricular. El cuarto ventrículo tiene morfología y dimensiones habituales.

EVOLUCIÓN

Es remitido a neurocirugía y le implantan una válvula de derivación ventrículo–peritoneal. Doce meses después, estando asintomático, se objetiva en la EF aumento del PC y papiledema. IRM craneal: dilatación moderada–importante del sistema supratentorial que afecta a ventrículos laterales y III ventrículo. Además, una formación quística con edema perilesional, de 4,5 x 5 cm a nivel de sustancia blanca frontal derecha, atravesada por la guía de la válvula. Se remitió de nuevo a Neurocirugía, realizándole ventriculostomía endoscópica y retirada de válvula. Posteriormente asintomático, con PC estable y sin papiledema.

COMENTARIOS

La estenosis del Acueducto de Silvio constituye una de las principales razones que hace necesarios los controles periódicos (cada 6–12 meses) de los niños con NF1.

Dada la lentitud con que se va obstruyendo el acueducto, estos pacientes pueden permanecer asintomáticos y ser puesto en evidencia en las revisiones periódicas.

El tratamiento consiste en la aplicación de una válvula de drenaje del LCR.

La presencia de edema y quiste en los pacientes portadores de una válvula de derivación es un signo de malfunción valvular.

GALACTOSEMIA NEONATAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

Quirós Espigares N, Aragón Fernández C, Gutiérrez Aguilar G, Esquivel Mora MD, Valls Sánchez de Puerta E, Ortiz Tardío J
Servicio de Pediatría. Hospital del SAS de Jerez

INTRODUCCIÓN

La galactosemia se define como error congénito del metabolismo de la galactosa. Esta metabolopatía se hereda con un patrón autosómico recesivo, y presenta una incidencia global de 1/50.000 RN vivos. La forma clínica más frecuente es la galactosemia clásica o por déficit de la enzima galactosa-1-P-uridil-

transferasa, cuyos síntomas principales son: rechazo del alimento, vómitos, falta de medro, depresión neurológica, catarata nuclear, afectación de otros órganos, como hígado o riñón, por acúmulo de galactosa-1-P, y déficit inmunitario con tendencia a la sepsis por *E. coli.* El diagnóstico precoz y el adecuado tratamiento dietético son la clave para asegurar la vida de estos pacientes, así como la casi total integridad funcional de los mismos.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

RN de sexo masculino de 40 semanas de gestación y 3.300 g de peso, producto único de 1ª gestación de madre sana, que nació por cesárea por no progresión del parto. Es enviado por su pediatra a los 35 días de vida por desnutrición, rechazo del alimento y vómitos aislados. Lactancia materna exclusiva durante los 15 primeros días, y mixta los últimos 20 días. A la exploración física cabe destacar una pérdida de peso del 8,5%, aspecto desnutrido con escaso panículo adiposo, coloración pálido-sucia de piel, facies triste, hepatomegalia de 4 cm por debajo de reborde costal, hipotonía axial, ausencia de sostén cefálico, apatía y llanto débil. Entre los exámenes complementarios realizados encontramos los siguientes datos : leucocitosis de predominio linfomonocitario (19.800 leucocitos/mmc). Hb 12,4 g/dl.Hto 37,4%. Plaquetas 164.000/mmc. Acidosis metabólica compensada. Estudio de función hepática sin hallazgos patológicos. Orina: proteinuria con microhematuria. Urocultivo positivo a *Klebsiella oxytoca* (> 100.000 UFC/ml). Sustancias reductoras en orina positivas, con cifras de glucemia normales. Hiperaminoaciduria global. Aumento de galactosa en orina. Estudio radiológico y ecográfico abdominal: hepatomegalia de 4 cm por debajo de reborde costal de consistencia homogénea. Estudio oftalmológico: catarata congénita bilateral subcapsular. El diagnóstico definitivo se estableció con el estudio cualitativo de la galactosa-1-P-uridil-tranferasa, el cual demostró un déficit > 50%. Tras la exclusión de la galactosa de la dieta mejoró la tolerancia alimentaria (con fórmula de soja), iniciando una curva ponderal ascendente y siendo alta a los 72 días con un peso de 3.890 g, una disminución de su hepatomegalia y un mejor control cervical. La acidosis metabólica se normalizó, las sustancias reductoras en orina se negativizaron y disminuyó la hiperaminoaciduria. Actualmente presenta un peso en el P 25 y una talla en el 50, un buen desarrollo neurológico acorde a su edad, mantiene una hepatomegalia de 2 cm por debajo de reborde costal con controles analíticos y ecográficos normales, la catarata subcapsular bilateral ha desaparecido. El estudio de los padres demostró un déficit enzimático del 25% en la madre y del 28% en el padre.

COMENTARIOS

A diferencia de otros errores innatos del metabolismo como el hipotiroidismo congénito o la fenilcetonuria, no existe en nuestro país, así como en otros muchos, un *screening* neonatal sistemático para la galactosemia, así que debemos sospechar dicho diagnóstico en todo paciente que presente manifestaciones clínicas y bioquímicas compatibles con la existencia de dicha enfermedad.

GANGLIONEUROBLASTOMA. EXÉRESIS POR VÍA LAPAROSCÓPICA

Granero Asencio M, Bardallo Cruzado L, Saavedra Chaves E, Vela Casas F, Sánchez Calero J, Jiménez Llorente A, Morales S, Chaves Pecero F, González-Hachero J
Secciones de Hemato-Oncología y Cirugía Pediátrica.Servicio de Pediatría. Sección de Cirugía Laparoscópica.Servicio de Cirugía General.
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

La cirugía laparoscópica, también conocida como cirugía de mínima invasión, es ya una alternativa realista para muchas intervenciones quirúrgicas. Inicialmente descrita para el tratamiento del feocromocitoma y la enfermedad de Cushing, actualmente sus indicaciones van ampliándose, y es especialmente útil en el tratamiento de tumores adrenales.

CASO CLÍNICO

Niño de dos años y medio de edad que, en el curso de un episodio de fiebre, vómitos y distensión abdominal, al realizarle una ecografía abdominal se le aprecia, como hallazgo incidental, una masa sólida

de 5,5 x 4 x 3,3 cm, parcialmente calcificada, que comprime polo superior del riñón derecho Antecedentes personales y familiares: sin interés. Ante este hallazgo se realizan las pruebas complementarias pertinentes, llegando a la sospecha diagnóstica de neuroblastoma.

Se realiza para su tratamiento extirpación mediante cirugía laparoscópica, confirmándose el diagnóstico de ganglioneuroblastoma nodular con predominio de componente neuroblástico bien diferenciado mediante la anatomía patológica. La intervención duró dos horas y 45 minutos. Tuvo que ampliarse uno de los orificios de entrada para extraer la pieza quirúrgica. El paciente pasó a UCI-P sin necesidad de transfusión de hemoderivados, iniciando tolerancia digestivas a las diez horas. A las 24 horas pasó a planta, siendo dado de alta a las 48 horas post intervención.

COMENTARIOS

El abordaje por vía laparoscópica es una técnica que ofrece las siguientes ventajas: presenta menor agresión, menor número de complicaciones, estancia hospitalaria más corta, rápida reintegración en las actividades cotidianas, mejor resultado estético, así como la posibilidad de abordaje bilateral. Sus indicaciones van ampliándose, por lo que el pediatra debe conocer cuándo, cómo y por qué se prefiere esta vía en cada momento.

INFLIXIMAB: PRESENTE O FUTURO EN LA ENFERMEDAD DE CROHN

Martín Cendón P, Arroyo Muñoz E, Tofé Valera I, Rodríguez Reynoso MF, Jiménez Gómez J, Sánchez Ruiz F
Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias Pediátricas.
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Crohn se define como un proceso inflamatorio crónico, transmural y discontinuo que puede afectar a cualquier tramo del tracto gastrointestinal. Su incidencia se estima en 1,3-1,6 casos/100.000 habitantes/año, y su prevalencia es diez veces la incidencia. La edad más frecuente de presentación oscila entre los 10-19 años.

CASO CLÍNICO

Niña de 14 años diagnosticada desde los nueve de enfermedad de Crohn. No responde al tratamiento convencional: corticosteroides (orales e intravenosos) e inmunosupresores (azatioprina), por lo que se decide iniciar tratamiento con infliximab.

INFLIXIMAB

Es un anticuerpo Ig G1, contra el TNF-alfa. Su efecto es rápido y su acción duradera. Se administra a dosis de 5mg/kg/i.v, generalmente a las 0,2 y 6 semanas. Requiere monitorización de constantes vitales antes, durante y dos horas después de su infusión. Los efectos adversos más frecuentes que se conocen son: reacciones a la infusión (hipotensión, bradicardia, fiebre, rash...) e infecciones.

Debido a la mala evolución clínica de nuestra paciente y escasa respuesta al tratamiento convencional, se decide instaurar terapia con infliximab.

Tras varias dosis de éste fármaco se produjo no sólo mejoría clínica y analítica (con descenso de los parámetros de fase aguda: PCR, VSG, orosomucoide...), sino que además se apreció una evidente mejoría de las lesiones intestinales, tanto macro como microscópicamente.

CONCLUSIONES

- El infliximab creemos que es una buena alternativa terapéutica en pacientes refractarios al tratamiento convencional.
- Disminuye la duración y frecuencia de las reagudizaciones, por lo que reduce la estancia hospitalaria.
- Mejora la calidad de vida y adaptación social de estos pacientes.
- Pensamos que habría que protocolizar el tratamiento de la EC, e incluso proponer al infliximab

como fármaco de primera línea por su excelente respuesta en esta enfermedad y escasos efectos adversos.

CASO ATÍPICO DE INVAGINACIÓN INTESTINAL

García ME, Canalejo González D, Serrano Rumbao N, Coserria F, Machuca Chávez P
Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla

INTRODUCCIÓN

La invaginación intestinal constituye una urgencia pediátrica cuya presentación atípica hace que en ocasiones se demoren diagnóstico y tratamiento, con el peligro que ello conlleva para la vida del paciente.

ANAMNESIS

Se trata de una niña de tres meses y 5.300 g de peso, alimentada con lactancia materna exclusiva, con el antecedente obstétrico de una ecografía prenatal en la que se observaban imágenes sospechosas de quiste ovárico y riñón pélvico. Antecedentes familiares de poliposis colónica en varios miembros de la familia.

Acude a urgencias por haber comenzado unas 24 h antes con un cuadro de vómitos y rechazo de las tomas. Tras 48 h de hospitalización el cuadro persiste, y cualquier intento de tolerancia oral de líquidos resulta infructuoso. Últimos vómitos escasos y de carácter bilioso. Deposiciones: sólo una, líquida y escasa.

EXPLORACIÓN

Afectación del estado general, quejosa. Coloración subictérico-sucia. No petequias. Aceptables hidratación y perfusión. Fontanela normotensa. Nauseosa. Auscultación cardiorrespiratoria: sin hallazgos patológicos. Pulsos palpables y simétricos. Abdomen: durante todo el ingreso, blando y depresible. No megalias. Al tercer día de ingreso se palpa masa alargada en flanco izquierdo. Tacto rectal: negativo. Mediante sondaje rectal suave se obtienen heces con normalidad, aunque escasas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Hemograma: leucocitosis 17500, neutrófilos 44%. Hemoglobina: 10 g/dl. Bioquímica: glucemia 269 mg/dl. EAB: leve acidosis metabólica compensada. Sedimento de orina: glucosuria > 1.000 mg/dl, resto normal. Hemocultivo, urocultivo, coprocultivo y punción lumbar normales.

Rx abdomen en bipedestación: imagen compatible con cuadro pseudo-obstructivo (opacificación en flanco izquierdo, dilatación de asas que parecen cólicas por la haustración y aceptable distribución de aire). Ecografía abdominal: imagen quística de unos 4 cm de diámetro, con pared mucosa bien definida y una prolongación que parece corresponder a una duplicación intestinal, con líquido libre alrededor. Este quiste parece hacer de boca de invaginación, la cual se aprecia con la típica imagen en "rosquilla".

Enema opaco: se lleva a cabo con fines únicamente diagnósticos; se aprecia cabeza de invaginación (imagen en "copa") situada en sigmoides, que se consigue desplazar hasta colon trasverso; se llega a imagen de stop (en la que se decide no seguir presionando por lo arriesgado del proceso), de bordes más rectos, compatible con la presencia de quiste a ese nivel.

TRATAMIENTO

Lo evolucionado del proceso, la presencia de líquido libre en peritoneo y la probable etiología orgánica de la invaginación, desaconsejan la utilización del enema opaco con fines terapéuticos, por lo que se remite a cirugía. Técnica: "desinvaginación por taxis". Se encontró un tramo de invaginación muy extenso, que se resolvió manualmente. Se encontraba en los límites de la viabilidad, por lo que se optó por no resecar ningún fragmento. Después de la exploración exhaustiva de todo el intestino, no se objetiva quiste alguno. Eco de control: normal.

EVOLUCIÓN

Tras un año de seguimiento, no se ha producido recidiva del episodio de invaginación intestinal, al con-

trario de lo que cabía esperar, al no haberse resuelto la supuesta causa orgánica. Se opta por pensar que se tratara de un quiste intestinal que se rellena y evacúa espontáneamente a la luz intestinal.

CONCLUSIONES

Necesidad de tener presentes posibles presentaciones atípicas al encontrarnos ante un posible cuadro de invaginación intestinal.

En nuestro caso, las características de atipicidad son la edad de presentación, la clínica y la organicidad como posible etiología.

ISOINMUNIZACIÓN EN EL PERÍODO NEONATAL

Del Pozo Guisado N, De Tapia Barrios JM, Meléndez Bellido E, Casanova Bellido M
Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz. Hospital Universitario de Puerto Real

INTRODUCCIÓN

En los últimos años desde la introducción de la gammaglobulina antiRh, hemos asistido a un descenso de isoinmunizaciones por este antígeno; sin embargo, las producidas por el sistema ABO continúan siendo elevadas, a veces asociadas a ictericias patológicas.

El objetivo de esta revisión ha sido conocer la incidencia de ambas en nuestro medio, su evolución y necesidades terapéuticas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisan un total de 49 historias de RN con test de Coombs + en nuestro Servicio, de mayo de 2002 a mayo de 2003, de las que se obtienen los siguientes resultados:

Edad materna media: 29,3 ± 5,9 años (17-42), con gestaciones fisiológicas en el 61,2% de los casos, destacando la presencia de diabetes gestacional A1 en el 10,2%. Se trataba de la primera gestación en el 38,8% de las madres, de la segunda en el 36,7% y de más en el 24,4%; el 22,4% presentaron abortos previamente. La gran mayoría de los partos fueron vaginales (91,8%) y con presentación cefálica (93,9%) precisando instrumentación en el parto en el 28,6% de los casos. El grupo sanguíneo materno predominante en los casos de la muestra era el 0+ (81,6%), siendo el de los recién nacidos A+ (49%) y B+ (28,6%). La edad gestacional media de los niños fue de 39,3 ± 1,5 sem. (36-42); el sexo: niños 21 (42,8%), niñas 28 (57,1%); el peso medio fue de 3.373,4 ± 491,8 g (2.260-4.400); y la longitud media de 50 ± 2 cm (46,3-54). De todos los casos estudiados se observó test de Coombs + anti-A en el 65,3% de los niños, anti-B en el 30,6%, anti-D en el 2% y anti-E en el 2%. De todos los niños estudiados presentaron ictericia el 57,1%, precisando fototerapia un 18,3% de ellos (de los cuales el 66,6% eran anti-A) y exanguinotransfusión el 2%. Las cifras medias de bilirrubina en función del tiempo fueron de 0-12 h: 4,9 ± 1,9 mg/dl (2,3-11), de 12-24 h: 6.1 ± 1,7 mg/dl (2,2-7,6), de 24-48 h: 8,6 ± 2,8 mg/dl, y de 48-72 h: 14,5 ± 3,5 mg/dl (10,7-23). Los RN se alimentaban con lactancia materna en el 67,3%, mixta en el 18,3%, y de fórmula en el 14,2%. En el 8,1%, los niños presentaron patología asociada sin relación directa. El tiempo medio de estancia en el hospital fue de 3,31 ± 0,92 días (2-5).

COMENTARIOS

El test de Coombs, utilizado clásicamente para la detección de las incompatibilidades sanguíneas, se considera actualmente de escaso valor para la discriminación de las mismas, existiendo autores que cifran hasta en el 90% la posibilidad de falsos negativos. En nuestro hospital hemos detectado casos de incompatibilidades ABO no incluidos en este estudio, con ictericias patológicas (un caso de exanguinotransfusión) que fueron Coombs negativos lo que corrobora lo anteriormente expuesto. Actualmente se recomienda la determinación de Ac. irregulares en el eluido en todo caso de incompatibilidad, incluso en presencia de test de Coombs negativo.