

Resumen de comunicaciones presentadas a la XCI Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura. Sevilla, abril de 2005

SÍNDROME DE GIANOTTI-CROSTI ASOCIADO A VIRUS DE EPSTEIN-BARR

J.M. Carrillo Barragán, G. Calderón
López, J.A. Bejarano Rojas,
E.J. González Mateo, P.J. Moreno López
Centro de Salud San José de la Rinconada. Sevilla

INTRODUCCIÓN

La acropapulosis infantil o síndrome de Gianotti-Crosti consiste en un exantema papuloso o papulovesiculoso, de inicio agudo, propio de la infancia y, tal como indica su nombre, de distribución característica acral. Si bien el cuadro es autolimitado y tan sólo requiere tratamiento sintomático, su importancia radica en su posible asociación con agentes infecciosos, como el virus de hepatitis B (recibiendo el nombre de *enfermedad de Gianotti-Crosti*). Se presenta el caso de una niña de 3 años con acropapulosis infantil asociada al virus de Epstein-Barr.

CASO CLÍNICO

Se trata de una niña de 3 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que consulta por cuadro catarral con febrícula y exantema consistente en escasas pápulas, de pequeño tamaño, localizadas en mejillas y antebrazos, de coloración rosada y levemente pruriginosas. No existían lesiones mucosas, siendo el resto de la exploración anodina, salvo gran cantidad de moco en cavum. Catalogada de catarro de vías altas junto a exantema vírico inespecífico, se recomienda tratamiento de sostén con antitérmicos y analgésicos,

así como antipruriginosos tópicos a base de calamina. Cuatro días después, acude de nuevo a consulta por extensión de las lesiones anteriormente mencionadas por brazos y piernas, sin otros hallazgos relevantes a la exploración. Ante la sospecha diagnóstica de síndrome de Gianotti-Crosti, se solicitó Mantoux, serología de VHB, VHC y de virus propios del síndrome mononucleósico, siendo positiva la IgM a virus de Epstein-Barr y negativo el resto de la serología. También destacaron una linfomonocitosis relativa en el hemograma y una ligera elevación de transaminasas en la bioquímica. El Mantoux fue negativo. Confirmado el diagnóstico, se realizó únicamente tratamiento sintomático, cediendo el cuadro en su totalidad en un mes. Las transaminasas también se normalizaron.

CONCLUSIONES

El término *síndrome de Gianotti-Crosti* puede utilizarse para describir todos los procesos eruptivos, acrolocalizados, papulosos eritematosos o papulovesiculosos, de origen infeccioso, cuyo hecho diferencial con la enfermedad de Gianotti-Crosti es la ausencia del antígeno de superficie de la hepatitis B. Aparece como una dermatitis en brote único no recidivante, localizada en la cara, glúteos y extremidades, que se desarrolla en 4-5 días y dura de 4 a 8 semanas. Si bien es un trastorno completamente autolimitado y sin tratamiento específico, su importancia viene determinada en que puede delatar un proceso infeccioso de entidad suficientemente importante como para ser investigado, como hepatitis B, C o bien una TBC. De hecho, un 33% de los niños con HbsAg positivo lo siguen siendo tras un año, por lo que hay que buscar marcadores serológicos en los contactos. En el caso que presentamos, fue el virus de Epstein-Barr el causante del cuadro, pudiendo así tranquilizar a la familia, dada la benignidad del cuadro.

RABDOMIOSARCOMA. REVISIÓN

**M.D. Gómez Bustos, V. Carranza Parejo,
C. Cuadrado Caballero, F. Vela Casas,
J. Sanchez-Calero, J. Gonzalez-Hachero**
Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

OBJETIVO

Revisar la casuística de rabdomiosarcoma en los últimos 10 años en el Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena.

MATERIAL Y MÉTODO

Estudio retrospectivo de los casos de rabdomiosarcoma ingresados en nuestro hospital, analizando los parámetros: edad, sexo, manifestación clínica, estadio, marcadores tumorales, tratamiento, recidiva, efectos adversos y eficacia de la terapéutica.

RESULTADOS

Se han diagnosticado seis casos, cinco de ellos varones en una edad que osciló entre los 3 y los 9 años. Encontramos dos localizados en órbita, y el resto en cavum, pelvis, próstata y oído medio. La totalidad de los casos fue de tipo embrionario, con marcadores positivos inmunohistoquímicos para desmina y actina muscular. Cuatro se diagnosticaron en estadio III y dos en estadio II. Todos se manifestaron clínicamente por desplazamiento u obstrucción de estructuras y uno por masa palpable (próstata). En todos se realizó tratamiento quimioterápico, añadiéndose en cuatro de ellos radioterapia (próstata, pelvis, cavum y oído). La exéresis tumoral fue posible en otros cuatro niños (próstata, pelvis, órbita). En todos se objetivó pancitopenia y síntomas gastrointestinales tras el tratamiento, en tres conjuntivitis y en uno neuritis periférica. En ningún caso ha aparecido enfermedad mínima residual, y hasta el momento no tenemos ninguna recidiva.

CONCLUSIONES

El porcentaje de supervivencia de rabdomiosarcomas diagnosticados en la infancia es de un 65%. El tipo más frecuente en niños es el embrionario, localizándose en un 40% en cabeza y cuello, datos que son concordantes con nuestros resultados. Si es posible la

exéresis completa del tumor (determinadas localizaciones no lo permiten), el pronóstico es mejor. Hasta el momento la recuperación ha sido total y no ha habido recidivas en ninguno de los seis casos. En los últimos años se está investigando la detección por PCR del receptor de la acetilcolina fetal en este tipo de tumores, ya que al carecer de traslocaciones específicas podría servir para detectar la enfermedad mínima residual.

OTOMAȘTOIDITIS. REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

**C. Flor Parra, S. Cora López,
M. López-Campos Bodineau, J. Romero
Cachaza, A. Alejo García-Mauricio,
J. González-Hachero**

Sección de Enfermedades Infecciosas.
Servicio de Pediatría.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La mastoiditis, como complicación frecuente de la otitis media aguda, pasó a ser excepcional con la introducción de los antibióticos, pero en los últimos años observamos un aumento en su incidencia.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los casos de otomastoiditis diagnosticados en nuestro hospital entre el 1 de enero de 1995 y el 31 de diciembre de 2004.

RESULTADOS

Son 34 niños, con edad media de 5,9 años y rango entre 4 meses y 13 años. La media de mastoiditis por año fue de 3,4 casos, dándose en los 3 últimos años 17 casos (50%). La **distribución por grupos de edades** fue: 3 casos (8,8%) menores de un año, 7 (20,5%) entre 1 y 3 años, y 24 (70,5%) mayores de 3 años; y por sexo: 17 niñas (47%) y 18 niños (53%), siendo la relación niño:niña de 1,1:1. **Antecedentes personales:** 10 casos (32,3%) habían presentado OMA previa; 1 (2,9%) OMC; 1 (2,9%) OMS; 2 (5,8%) varicela el mes

previo; 3 (8,8%) faringoamigdalitis de repetición; y 4 (11,7%) bronquitis de repetición. La mayor incidencia se dio en invierno (12 casos -35,2%-). El síntoma más frecuente fue tumefacción retroauricular (26 casos -76,4%-), seguido de fiebre (24 casos -70,5%-) y dolor a la palpación en mastoides (21 casos -61,7%-). **Pruebas complementarias:** la cifra media de leucocitos fue 16.069/ul; la VSG media: 47,19 mm en primera hora; y el valor medio de la PCR: 45 mg/l. Se realizó TC en 29 casos (85,2%): en 3 casos (8,8%) no se observaron hallazgos significativos; en 25 (73,5%), ocupación de celdillas mastoideas; en 11 (32,3%), lesiones de osteítis; en 2 (5,8%), absceso subperióstico; y en 3 (8,8%), complicaciones intracraneales. Se tomó muestra de exudado ótico para cultivo en 15 casos (44%): en 8 casos (23,5%) fue negativo, y positivo en los restantes, aislándose *P. aeruginosa* en 4 (11,7%), *S. pneumoniae* en 1 (2,9%), *C. albicans* en 1 (2,9%) y *S. milleri group* en 1 (2,9%). En cultivo de un absceso cerebral se aisló *Peptostreptococcus*. Todos recibieron tratamiento con betalactámicos endovenosos, añadiéndose en 1 (2,9%) metronidazol, y 7 (20,5%) requirieron tratamiento quirúrgico (drenaje y/o mastoidectomía). La estancia media fue de 9,4 días.

CONCLUSIONES

Los casos de mastoiditis aguda han aumentado de forma significativa en nuestro hospital en los últimos años. Es más frecuente en mayores de 3 años. Sólo se tomó muestra de exudado ótico en el 44%, pero el aislamiento de gérmenes en cultivos es escaso. Fue necesario tratamiento quirúrgico en el 20,5% de los casos, y la evolución fue favorable en el 97%.

HERPES ZÓSTER Y VARICELA DE APARICIÓN SIMULTÁNEA

C. Cuadrado Caballero, C. Ruiz Ledesma, R. Risquete García, J.I. Gutiérrez Carrasco, J. Romero Cachaza, A. Alejo García-Mauricio, J. González-Hachero

Sección de Enfermedades Infecciosas.

Servicio de Pediatría.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Comunicar la aparición simultánea de manifestaciones de varicela y herpes zóster en un niño inmunocompetente dada su infrecuencia.

MATERIAL Y MÉTODOS

Niño de 6 años que ingresa por cojera y dolor en cadera derecha irradiado hacia la rodilla de 4 días de evolución. Durante el segundo y tercer día de ingreso, aparece fiebre, lesiones papulosas y pruriginosas en tronco y cuero cabelludo y placas eritematosas con lesiones vesiculosas en su interior en miembro inferior derecho. **Antecedentes personales:** no antecedentes de varicela. **Exploración:** buen estado general. Lesiones pápulo-vesículo-costrosas, no muy numerosas, en raíz de miembros superiores y tronco, nuca, nariz, abdomen, espalda y miembro superior izquierdo y dos elementos de varicela en mucosa oral. Placas eritematosas de gran tamaño con lesiones vesiculosas en glúteo, cara posterior del muslo, hueso poplíteo, gemelo, talón y planta, lateral externo y cuatro últimos dedos del pie derecho, siendo muy dolorosas las lesiones del pie. Dolor a la movilidad activa y pasiva de cadera y rodilla derechas, buen balance articular, ligero dolor a la palpación de hueso poplíteo, no signos inflamatorios, cojera de miembro inferior derecho. Resto de la exploración sin hallazgos patológicos. **Exámenes complementarios:** serología VVZ: primera muestra: *Varicella* IgM positivo, *Varicella* IgG positivo; segunda muestra (a las 3 semanas): *Varicella* IgM indeterminado, *Varicella* IgG positivo. Hemograma, perfil bioquímico, PCR, VSG, inmunidad celular, complemento, inmunoglobulinas, orina y radiografías comparada de caderas y rodilla derecha normales.

RESULTADOS

Se diagnostica de varicela y herpes zóster de miembro inferior derecho y se instaura tratamiento con aciclovir oral, antiinflamatorios, antihistamínicos y reposo con evolución favorable.

CONCLUSIONES

La manifestación clínica de la primoinfección por el virus varicela-zóster es la varicela, y su reactivación endógena dentro de las raíces posteriores de los ganglios sensitivos provoca una erupción vesiculosa y dolorosa en el dermatoma afecto denominada *her-*

pes zóster. Lo destacable de este caso es la aparición simultánea de ambas entidades en un niño inmuno-competente sin antecedentes de varicela. Se plantea la duda de que se pudiera tratar de una primoinfección por VVZ o de una reactivación tras una primoinfección subclínica, sin que la serología lo pueda aclarar.

HEPATITIS CRÓNICA B CON BUENA RESPUESTA AL TRATAMIENTO

**P. Calleja Cabeza, V. Carranza Parejo,
R. Risquete García, J. Romero Cachaza,
A. Alejo García-Mauricio,
J. González- Hachero**

Hospital Universitario Virgen Macarena.
Sevilla

OBJETIVO

Exposición de dos casos clínicos de hepatitis B crónica con buena respuesta al tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODOS

Caso 1: Niña de 3 años de edad, de origen rumano, procedente de un centro de acogida, que con 2 años presentaba hepatomegalia, hipertransaminasemia y marcadores positivos frente al VHB (AgHBs, AgHBe y AchBc). Biopsia hepática: se objetiva hepatitis crónica activa. **Caso 2:** Niña de 6 años de edad, adoptada y de origen indio, que con 2 años presentaba hipertransaminasemia y marcadores positivos frente al VHB (AgHBs, AgHBe y AchBc). Tipo de transmisión del VHB: vertical. Biopsia hepática: hepatitis crónica activa con puentes de fibrosis.

RESULTADOS

Caso 1: El tratamiento con IFN α_{2b} recombinante más lamivudina normaliza las transaminasas, determina la aparición de AchBe y AchBs y negativiza el ADN viral a los 4 meses. **Caso 2:** El tratamiento con IFN α_{2b} recombinante normaliza las transaminasas, determina la aparición de AchBe a los 6 meses y negativiza el ADN viral a los 8 meses.

CONCLUSIONES

En ambos casos existen marcadores de respuesta al tratamiento; pero se consigue la curación completa sólo en el primer caso, quedando el segundo como portador asintomático. La duración del tratamiento fue de un año en el primer caso y de 6 meses en el segundo. Se evidencia así cómo la terapia combinada con lamivudina consigue un efecto beneficioso mayor que la monoterapia. En ambos casos se desconoce si existe vacunación contra el VHB. Actualmente se continúa el seguimiento de las pacientes en la Unidad de Infectología Pediátrica del Hospital Universitario Virgen Macarena, manteniéndose los resultados expuestos y sin evidenciar, por tanto, recaídas.

ANÁLISIS DE TUBERCULOSIS DURANTE UNA DÉCADA (1994-2004)

**M. Cormenzana Carpio, M.C. Medina Gil,
J. Márquez Fernández, L. Acosta Gordillo,
A. Andrés Martín**

Hospital Universitario de Valme. Sevilla

La tuberculosis (TBC) sigue siendo un importante problema de salud pública. Estudios previos estiman una incidencia anual superior a 30 casos/100.000 habitantes en Sevilla. El objetivo de este estudio es describir las características epidemiológicas de la TBC infantil en nuestro hospital durante los últimos 10 años.

MÉTODO

Revisión de nuestra base de datos de niños de 0 a 14 años ingresados por primoinfección TBC en nuestro hospital entre 1994 y 2004.

RESULTADOS

Se detectaron 57 casos; 21,1% correspondieron a infección y 78,9% a enfermedad. La relación mujer:hombre fue 1,37:1. El 93% eran españoles y el 7% extranjeros. Sólo un caso se asoció a VIH. Considerando conjuntamente los casos de infección y enfermedad, el 89,5% tuvieron lugar en el periodo 1994-2000. Un 61,4% de los casos se diagnosticaron entre

los meses de marzo y junio. La edad media de diagnóstico fue 6,71 años. Los síntomas al ingreso fueron: fiebre prolongada sin foco (33,3%), tos (24,6%) y síndrome constitucional (17,5%). Un 26,3% eran asintomáticos, y se detectaron en el estudio de contactos. Éste se realizó en el 45,6% de las familias, encontrándose en el 65,3% el foco familiar. Existió agrupación de dos o más casos de infección o enfermedad pediátrica en cinco familias. Se diagnosticaron 45 casos de enfermedad, con presentación pulmonar en el 88,8%, siendo los hallazgos radiológicos más frecuentes: infiltrado pulmonar (70%), adenopatías (42,5%), derrame pleural (12,5%), TBC miliar (7,5%). Formas extrapulmonares: TBC ganglionar en dos casos, ósea (cadera) en uno, mal de Pott con afectación visceral en otro y dos casos de meningitis. Se realizó baciloscopia en el 75,4% de los casos: 12 muestras de esputo (100% negativas) y 34 de aspirado gástrico (8,8% positivas). Los cultivos fueron positivos en el 16,6%. Todos siguieron la pauta terapéutica habitual, excepto el 15,5%, que precisaron cuatro fármacos (TBC pulmonar cavitada, miliar, Pott, meningitis y ósea).

CONCLUSIONES

La incidencia de primoinfección TBC ha sido de 57/68.000 niños menores de 14 años en nuestro medio en el periodo 1994-2004 (población pediátrica de nuestra área asistencial). El 26,3% de los casos fueron asintomáticos. El Mantoux y la radiografía de tórax siguen siendo fundamentales en el diagnóstico de TBC, puesto que la mayoría de los niños no son bacilíferos. El estudio de contactos mostró que en el 65,3% de los casos existían varios afectados de una misma familia.

ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO

A. Hervás Castillo, M.J. Rodríguez Revuelta, C. Ruiz Ledesma, J. Romero Cachaza, A. Alejo García-Mauricio, J. González-Hachero

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Presentamos un caso de enfermedad por arañazo confirmada serológicamente dada la escasa frecuencia de esta enfermedad en nuestro medio.

MATERIAL Y MÉTODOS

Niño de 11 años que consulta porque desde 20 días antes de su ingreso presenta tumefacción inguinal derecha acompañada de fiebre durante los primeros 5 días, que no mejora a pesar de tratamiento antiinflamatorio y antibiótico. **Antecedentes personales:** Convive con un gato. **Exploración:** Aceptable estado general, afebril. Lesiones costrosas lineales en dorso de pie izquierdo y en zona pretibial de pierna derecha. Tumoración indurada inguinal derecha de 4 x 2 cm, dolorosa, con piel eritematosa no bien delimitada, aumento de temperatura y edema perilesional. No fluctuación. Resto de la exploración sin hallazgos de interés. Se establece el juicio diagnóstico de adenopatía inguinal derecha, realizando las siguientes pruebas para el diagnóstico diferencial entre adenitis infecciosa (enfermedad por arañazo de gato, tuberculosis y otras) y no infecciosa: hemograma, bioquímica, ASLO, PCR, Rx tórax, Mantoux y serología para VEB, CMV, toxoplasma y *Bartonella henselae*. Se inicia tratamiento con calor seco local, antiinflamatorio y antibióticos intravenosos; y a los 5 días de iniciado se retira ante la leve mejoría, presentando fluctuación y procediéndose al drenaje quirúrgico, dando salida a 20 cc de material purulento, con abundantes leucocitos polinucleares y cultivo negativo.

RESULTADOS

Hemograma: leucocitos: 14.500 con fórmula normal; primera serología para *Bartonella henselae* IgG IFI positivo (título 1/2048), IgM IFI positivo (título 1/64); a los 15 días se realiza segunda serología: IgG IFI positivo (título 1/1024), IgM IFI positivo (título 1/64). Resto de las pruebas sin hallazgos patológicos. Con estos datos se establece el diagnóstico definitivo de enfermedad por arañazo de gato.

CONCLUSIONES

La enfermedad por arañazo de gato es una de las causas más frecuentes de adenopatía crónica, sobre todo en localización axilar, cervical, submandibular, preauricular, epitroclear, femoral e inguinal. La mayor incidencia de portadores se da en gatos menores de un año, como en nuestro caso, que tenía 4 meses.

Su diagnóstico es clínico y serológico. Generalmente es infradiagnosticada por no presentar lesiones típicas y no incluirla en el diagnóstico diferencial, solicitándose, por tanto, pocas serologías.

CELULITIS ORBITARIA COMO COMPLICACIÓN DE SINUSITIS AGUDA EVOLUCIONADA

D. Pascual-Vaca Gómez, A. Hervás Castillo, J.I. Gutiérrez Carrasco, C. Zamorano Lacalle, J. González-Hachero

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Presentación de un caso de celulitis orbitaria con participación postseptal como complicación de sinusitis etmoidal con buena respuesta a tratamiento médico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Niño de 6 años que ingresa por fiebre elevada y rino-rrea de tres días de evolución, junto con tumefacción de región periocular izquierda en las últimas 12 horas. **Exploración:** aspecto de enfermedad. Marcada inflamación con rubor y dolor en párpados y región periocular izquierda. Leve exoftalmos y limitación de motores oculares externos. Reflejo fotomotor normal. Córnea transparente. **Pruebas complementarias:** hemograma: leucocitosis con neutrofilia; PCR: 263,3 mg/l; ORL: pansinusitis; TAC craneal: hallazgos compatibles con sinusitis que afecta a seno maxilar, esfenoidal y, principalmente, celdas etmoidales con signos de inflamación a nivel preseptal y retroseptal; fondo de ojo normal.

RESULTADOS

Se instaura tratamiento con amoxicilina-clavulánico IV, corticoides y gotas nasales, desapareciendo los signos inflamatorios y permaneciendo afebril al cuarto día del ingreso, continuando con tratamiento oral.

CONCLUSIONES

Las complicaciones orbitarias de la sinusitis derivan de la extensión a través de la lámina papirácea del etmoides. En nuestro caso, fueron las celdas etmoidales las principales afectadas. Cuando la infección cruza el sep-

tum orbitario, con frecuencia se requiere tratamiento quirúrgico, aunque en estadios iniciales suele ser suficiente la antibioterapia IV, como pudimos comprobar en el caso que nos ocupa. El edema palpebral, la proptosis y la limitación de motores oculares externos son signos precoces de afectación postseptal. El diagnóstico de todas las complicaciones se efectúa mediante TAC coronal y axial de senos paranasales. La TAC nos fue de gran ayuda para determinar con precisión el alcance de las lesiones.

INGRESOS HOSPITALARIOS POR VARICELA EN UNA DÉCADA

M.C. Medina Gil, M. Cormenzana Carpio, L. Acosta Gordillo, J. Márquez Fernández, I. Coronilla de Luis, R. Espino Aguilar

Hospital Universitario Ntra. Sra. de Valme. Sevilla

INTRODUCCIÓN

La varicela es una enfermedad que, aunque considerada propia de la infancia y "benigna", puede causar complicaciones y provocar ingresos hospitalarios con el consiguiente coste socioeconómico y sanitario.

OBJETIVO

La reciente comercialización en España de una vacuna protectora frente al VVZ, que podría evitar estas repercusiones, motiva esta revisión.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo sobre 79 pacientes en edad pediátrica con diagnóstico de varicela al alta en el Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme (Sevilla) en el periodo 1992-2002. Se analizan edad, sexo, periodo estacional, antecedentes clínicos, causas de ingreso, días de evolución previo al ingreso y de hospitalización, tratamientos previos y hospitalarios prescritos, exámenes complementarios e interconsultas realizadas, evolución y diagnóstico al alta.

RESULTADOS

Se registran 79 casos que representan el 0,49% de los ingresos hospitalarios. La distribución por sexos es varón:mujer = 1:1. La edad oscila entre recién nacidos y 14

años, con un pico de máxima frecuencia entre los 2 y los 5 años. La mayor incidencia de casos se produjo en los meses de verano, con un máximo de ingresos en el año 1995. La mayoría de pacientes no presentaban antecedentes clínicos de interés. Entre las causas de ingreso destacan la fiebre resistente a antitérmicos (45%) y las convulsiones febriles (20%), frecuentemente previas a la aparición del exantema variceloso. La media de días de evolución del exantema al ingreso fue de 3, y de 6 la hospitalización. El 75% de casos no realizó tratamiento previo al ingreso. Los exámenes complementarios más solicitados fueron: hemograma, bioquímica, radiografía de tórax, orina y electroencefalograma. Sólo en el 8% de los casos no se indicó ninguna prueba. Se prescribió en el 65% de casos aislamiento; en el 45% antitérmicos; en el 35% antibioterapia; en el 26% antihistamínicos; en el 22% aciclovir; y en el 8% anticonvulsivantes. Sólo un 10% de casos precisó únicamente antitérmicos y aislamiento. Se asocian complicaciones en la mitad de los casos, siendo las más frecuentes las sobreinfecciones (29%) cutáneas y respiratorias (15% y 14% respectivamente), seguidas por las neurológicas (25%).

CONCLUSIONES

Del total de ingresos hospitalarios en este periodo, el 0,49% fueron debidos a varicela, cifra no despreciable. La estancia media hospitalaria, que conlleva el absentismo laboral de los familiares, las exploraciones complementarias y la medicación suponen un coste económico y social a considerar. Destaca el alto porcentaje de complicaciones neurológicas. Se produjo un fallecimiento por neumonía varicelosa en un paciente inmunodeprimido. Disponiendo de una vacuna eficaz frente a la varicela, que podría reducir los costes directos e indirectos y la morbilidad por varicela, ¿hasta cuándo demorar su administración de forma sistemática mediante su inclusión en el calendario vacunal?

SEGUIMIENTO CARDIOLÓGICO EN NIÑOS CON INFECCIÓN POR VIH EN TRATAMIENTO CON ANTIRRETROVIRALES

M.A. Figueroa Romero, M. García Martín, M.C. Herrera del Rey, A. Olivar Gallardo,

E. García Soblechero, M. Rodríguez Benjumea, L. González Vila

Servicio de Pediatría. Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

INTRODUCCIÓN

La afectación cardiaca en niños con infección por VIH es una entidad conocida.

Las alteraciones ecocardiográficas más frecuentes son: alteración de la función ventricular izquierda (en un 27% de los casos, pudiendo llegar a miocardiopatía dilatada), hipertrofia ventricular izquierda, derrame pericárdico (entre 10 y 30%), disfunción ventricular derecha y HTP, disfunción valvular, hipoquinesia septal.

REVISIÓN DE CASOS EN NUESTRO HOSPITAL

Se ha realizado un seguimiento cardiológico (ECG, Rx de tórax, ecocardiografía entre 3 y 6 meses, a niños con infección por VIH (once casos; todos fueron de transmisión vertical) que seguían un tratamiento con antirretrovirales, incluida la zidovudina. Se han obtenido los siguientes resultados:

Ecocardiografía con hallazgos patológicos	Categoría	AZT	Infecciones oportunistas	Retirada AZT	Mejoría tras retirada AZT
Caso 1 (FA y FE ↓)	N1	SÍ	NO	NO	
Caso 2 (FA y FE ↓)	N1	SÍ	NO	SÍ	SÍ
Caso 3 (septo IV agrandado)	A1	SÍ	NO	SÍ	SÍ
Caso 4 (FA y FE ↓)	A1	SÍ	NO	NO	
Caso 5 (FA y FE ↓, raíz aórtica dilatada)	C3	SÍ	NO	NO	
Caso 6 (miocardiopatía dilatada)	C3	SÍ	SÍ (encefalopatía por VIH, TBC pulmonar)	SÍ	SÍ + uso de Ig IV
Ecocardiografía normal	Categoría		Infecciones oportunistas		AZT
Caso 1	N2		NO		SÍ
Caso 2	B2		NO		SÍ
Caso 3	B2		SÍ (hepatitis y encefalitis por VEB)		SÍ
Caso 4	B3		NO		SÍ
Caso 5	C1		SÍ (TBC pulmonar, VHS mucocutáneo)		SÍ

COMENTARIOS

• No se acepta un único mecanismo etiológico como causa de miocardiopatía (propio VIH, infecciones oportunistas, fármacos utilizados –zidovudina–, procesos autoinmunes).

- La mayoría de las alteraciones ecocardiográficas que comprometen la función ventricular pertenecen a la fase subclínica de la enfermedad, y suceden en cualquier etapa de la misma, aunque con mayor frecuencia en los estadios finales.

- La presencia de encefalopatía, se ha relacionado con mayor frecuencia a la depresión de la función sistólica.

- En tres de nuestros casos, se retiró el tratamiento con AZT por disminución de la función ventricular, obteniéndose buenos resultados, aunque no se ha demostrado relación causa-efecto.

- Importancia de realizar un seguimiento cardiológico a los niños con infección por VIH, donde la ecocardiografía es la técnica de elección para detectar alteraciones cardiológicas.

SÍNDROME PERTUSSOIDE COMO MANIFESTACIÓN DE INFECCIÓN CONNATAL POR CITOMEGALOVIRUS

E. Pérez González, E. Torres Begara, A. Alejo García-Mauricio, A. Peralta, D. Rivas

Clínica Sagrado Corazón.

Instituto Hispalense de Pediatría.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

CASO CLÍNICO

Historia actual

Ingresa lactante de un mes y 18 días de vida, remitido por su pediatra por cuadro catarral de más de 2 semanas de evolución, tos perruna, molestias abdominales, así como Hb descendida en analítica control. No rechazo de tomas.

AF: Antecedentes epidemiológicos de virasis en la familia. Madre con AP de anemia crónica no filiada.

Exploración al ingreso: FC: 136 ppm. FR: 51 rpm. TA: 84/30. T^o: 36,7 °C.

REG. Fontanela normotensa, cráneo y cara bien conformados, no rasgos dismórficos. Coloración pálida-ictérica de piel y mucosas, adecuado relleno capi-

lar-. Normohidratado. Cardiocirculatorio: corazón rítmico, soplo sistólico I-II/VI en meso sin repercusión hemodinámica. Pulsos periféricos palpables, simétricos. Respiratorio: eupneico, buena entrada de aire bilateral, con abundante secreción nasal mucopurulenta. Frecuente tos en accesos, perruna de aspecto pertussoide. Abdomen: no esplenomegalia. Hígado: 1,5 cm brc, no masas. Se aprecia distensión abdominal, pero con abdomen blando y depresible. Genitourinario masculino, hidrocele bilateral. Neurológico: normal.

EVOLUCIÓN POR PROBLEMAS

Respiratorio: Persiste cuadro infeccioso de vías altas, con tos pertussoide, que mejora progresivamente con terapia de mantenimiento. Rx: discreto aumento de la trama, sin otros hallazgos.

Hematológico-infeccioso: Grupo de RN 0, Rh positivo. Hemograma de ingreso Hb 8,4 g/dl, Hcto 24,8%, hematíes 2.840 mill/mm³. VCM: 87,32 fl; HCM: 29,58 pg; CHCM: 33,87 g/dl. Leucocitos normales con discreta monocitosis y linfocitosis franca. PCR normal. Plaquetas normales. BT: 8,8 mg/dl a expensas de B. Indirecta. BD 0,4 mg/dl. Control en descenso. EAB normal.

- Test de Coombs directo e indirecto negativo. Reticulocitos: 37,1 por mil H; LDH: 400 U/L. Frotis de sangre periférica: anisocitosis, destacando esquistocitos y microsferocitos, escasos macrocitos con leve policromasia, granulación tóxica de hematíes. Serie blanca: leucocitosis con linfocitosis. Plaquetas normales.

- Perfil hepático rigurosamente normal. No signos de colestasis. Bilirrubina indirecta ascendida. Bilirrubina directa normal. Bioquímica sanguínea normal. Orina normal.

- Detección precoz de VRS negativo. Serología a VEB, *Mycoplasma*, *Parvovirus* negativo. Serología CMV: IgM 0,8 (< 0,5). IgG 98 UA/ml. PCR en orina a CMV: positiva. Control tras 2 semanas de tratamiento: PCR en orina negativa.

- Ecografía abdominal: normal.

- TAC craneal: sin alteraciones.

- Otoemisiones acústicas: reiterada prueba patológica.

- Fondo de ojos: normal.

Analítica materna: Serie roja rigurosamente normal. Serie blanca y plaquetaria normal. Transferrina y ferritina normal. Frotis periférico: serie blanca: escasos linfocitos activados. Resto normal. Serología a VEB, *Mycoplasma*, *Parvovirus*, *Treponema* negativo. Serología CMV: IgM negativo. IgG: 200 UA/ml (< 15).

Dado el cuadro que sugiere infección connatal con CMV, se inicia tratamiento con ganciclovir IV, terapia que se mantiene hasta completar 3 semanas según protocolo. Analítica de control durante el tratamiento con cifras de creatinina, transaminasas y serie blanca en límites normales. Serie roja último control: Hb: 9,2 g/dl; Hto: 27,3%; hematíes: 3.370.000/mcl; VCM: 81 fl; HCM: 27,3 pg; CHCM: 33,7 g/dl.

CONCLUSIÓN

Resaltar la importancia de la serología previa a citomegalovirus en la embarazada, así como del diagnóstico de tales infecciones, por la posibilidad de secuelas a largo plazo en el niño, tan graves como la hipoacusia o el retraso neurosensorial, así como la forma poco habitual de presentación.

ENFERMEDAD DE ALEXANDER. FORMA DE DEBUT COMO CITOPATÍA MITOCONDRIAL

**M.P. Martín-Tamayo Blázquez,
C. Cáceres Marzal, J. Vaquerizo Madrid,
J.J. Cardesa García**

Hospital Materno-Infantil. Badajoz.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Alexander es una leucodistrofia caracterizada por megacefalia, desmielinización progresiva con dirección ventro-dorsal y acumulación de fibras de Rosenthal en los astrocitos, preferentemente con distribución subpial, subependimaria y perivascular. Se han descrito tres formas (infantil, juvenil y adulta) con características clínicas diferentes, aunque con un defecto genético común, mutaciones en el gen de la proteína glial fibrilar ácida (GFAP).

CASO CLÍNICO

Lactante de 5 meses de edad, hija de padres sanos no consanguíneos, que consulta por episodio de crisis parcial motora coincidiendo con vacunación. Posteriormente, presenta episodios repetitivos de crisis comiciales parciales, que se hacen progresivamente más frecuentes y rebeldes a la medicación antiepiléptica, presentando en

la evolución un trazado hipsarrítmico que desapareció con medicación corticoidea. Exámenes complementarios: niveles de lactato elevados en plasma en diversas determinaciones (20,6 mg/dl; 19,3 mg/dl; 33 mg/dl; 48 mg/dl; 50,6 mg/dl) y en LCR (20 mg/dl), ratio lactato/piruvato aumentado. Amonio en sangre normal. Elevación del aminoácido alanina (3,3 mg/dl). El examen de la biopsia muscular mediante microscopio electrónico muestra megamitocondrias con alteraciones en la cresta y la matriz mitocondrial; el estudio enzimático muestra déficit parcial del citocromo C oxidasa (COX). TAC craneal: alteración en los ganglios basales y en la sustancia blanca periventricular. Evolutivamente, la paciente presenta macrocefalia progresiva, espasticidad y afectación cognitiva; en el estudio por RMN realizado a los 14 meses se demuestra desmielinización de predominio en regiones frontales. Posteriormente se confirma la enfermedad de Alexander mediante estudio molecular.

DISCUSIÓN

Inicialmente, tanto los datos clínicos como los analíticos nos hicieron sospechar una citopatía mitocondrial. Evolutivamente se demostró la enfermedad de Alexander. Probablemente se ha producido una disfunción mitocondrial secundaria, como ha sido descrita en otras enfermedades neurodegenerativas (enfermedad de Parkinson y corea de Huntington). Creemos que se debe incluir dicha enfermedad en el diagnóstico diferencial de un lactante con epilepsia refractaria y disfunción mitocondrial.

SÍNDROME CONVULSIVO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA HEMORRAGIA INTRACRANEAL EN EL NEONATO A TÉRMINO

**G. Calderon López, J. Carrillo Barragán,
A. Pérez Sánchez, A. Losada Martínez**

Servicio de Neonatología.
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

INTRODUCCIÓN

La hemorragia intracraneal es una entidad habitualmente relacionada con el recién nacido pretérmino.

En el neonato a término suelen infradiagnosticarse, por ser menos frecuente y por una menor expresividad clínica, gran parte de los casos.

Las hemorragias intracraneales en los recién nacidos a término se deben comunmente a lesiones traumáticas durante el parto, siendo especialmente frecuentes las hemorragias subdurales de la convexidad y la hemorragia subaracnoidea. Las manifestaciones clínicas incluyen convulsiones, asimetría de la función motora o nivel disminuido de consciencia. La evolución clínica está determinada, en gran parte, por la extensión de la lesión hipóxico-isquémica asociada.

CASO CLÍNICO

Neonato de 14 horas de vida que ingresa por síndrome convulsivo.

ANTECEDENTES

Gestación de 40 semanas cursada sin patología. Serologías maternas y cultivo SGB negativos. Parto finalizado mediante cesárea urgente por periodo expulsivo prolongado (previamente se había intentado parto instrumental sin éxito). Amniorrhexis 40 horas anteparto, líquido claro. Apgar 8/9. Al ingreso, la exploración por aparatos es normal, salvo dos cefalohematomas pequeños a nivel de ambos huesos parietales. La analítica fue normal excepto acidosis metabólica, que se corrigió con bicarbonato. Se realizó punción lumbar, obteniéndose líquido de aspecto hemorrágico con 1.782 células, hiperproteínorraquia e hipoglucoorraquia. El cultivo de LCR y hemocultivo fueron negativos. Ecografía cerebral fue normal. La TAC craneal mostró sangrado a nivel subaracnoideo y la RNM detectó un pequeño hematoma subdural de la convexidad parietal derecha sin efecto masa, junto con resto de sangrado a nivel subaracnoideo. El EEG fue normal. Presentó crisis clónicas de miembros inferiores y brazo derecho en dos ocasiones, cediendo bien tras iniciar tratamiento con fenobarbital intravenoso. La exploración al alta fue completamente normal.

CONCLUSIONES

- Incluir la hemorragia intracraneal en el diagnóstico diferencial del síndrome convulsivo del neonato a término, en especial si existen antecedentes de un parto traumático.
- Entre las pruebas de imagen, son la TAC o la RNM las que proporcionan el diagnóstico. La ecografía

es poco sensible en la identificación de hemorragias subdurales pequeñas y hemorragias subaracnoideas.

- Es posible mantener un tratamiento conservador, con observación clínica estrecha, en pacientes con escasa sintomatología y sangrados no masivos. Se repetirán pruebas de imagen en caso de deterioro neurológico progresivo que nos pudiera indicar una eventual necesidad de tratamiento neuroquirúrgico urgente.

- El pronóstico es bueno en los pacientes con grados menores de hemorragia y signos clínicos mínimos.

HIDROCEFALIA EXTERNA: CAUSA FRECUENTE DE MACROCEFALIA EN EL LACTANTE

**M.C. Medina Gil, M. Cormenzana Carpio,
L. Acosta Gordillo, J. Márquez Fernández,
M.Á. Aguilera Llovet**

Servicio de Pediatría.

Hospital Universitario Ntra. Sra. de Valme. Sevilla

INTRODUCCIÓN

La hidrocefalia externa o ensanchamiento benigno de los espacios subaracnoideos se presenta como macrocefalia, con perímetro craneal (PC) en P_{90-97} al nacer, que aumenta por encima del P_{97} , siguiendo una curva paralela después. Son niños sanos con cráneo cuadrado y frente amplia, sin clínica neurológica ni hipertensión intracraneal, con fontanela abierta y normotensa, a veces con mínimo retraso del desarrollo psicomotor y antecedentes familiares de macrocefalia. Se diagnostica mediante tomografía computarizada (TC), que visualiza un aumento de los espacios subaracnoideos en regiones frontales y hasta la cisuira de Silvio, con ventrículos cerebrales normales.

OBJETIVOS

La hidrocefalia externa subyace frecuentemente en niños con macrocefalia, y su diagnóstico va en aumento debido al uso creciente de la TC. La interpretación de los informes radiológicos ante este hallazgo

puede crear confusión en el diagnóstico de otras enfermedades de distinto pronóstico y tratamiento, lo cual nos lleva a presentar esta revisión.

MÉTODOS

Revisamos las historias clínicas de niños en seguimiento por macrocefalia, en las consultas externas de nuestro hospital en los últimos 5 años.

RESULTADOS

Hallamos 20 casos, con edades de entre los 4 y 30 meses, diagnosticando seis casos de HE, más de un 25%, mediante TC informado como "atrofia corticosubcortical con aumento de los espacios subaracnoideos frontales". De ellos, cinco tenían ecografía transfontanelar previa: normal en cuatro casos y dudosa en uno. La TC se había indicado por aumento brusco del PC en tres casos; frente prominente y asimetría craneal en dos; y ecografía previa dudosa en uno. Salvo la presencia de macrocefalia, la exploración física, somatometría y desarrollo psicomotor eran normales para su edad. El desarrollo neurológico de todos fue normal, y el PC se mantuvo en percentiles mayores o iguales al P₉₀₋₉₇ tras 16-24 meses de seguimiento.

CONCLUSIONES

La TC debe interpretarlo un radiólogo con experiencia para diferenciarlo de otras patologías, como colecciones subdurales o las lesiones finales del "síndrome del niño zarandeado", que suelen precisar evacuación, o las atrofiaciones corticales, que asocian clínica neurológica y PC disminuido. El conocimiento de esta entidad es necesario para, ante la clínica y hallazgos radiológicos descritos, adoptar una actitud expectante, pues evoluciona a la normalización espontáneamente.

¿MELANOSIS NEURO CUTÁNEA-NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO GIGANTE?

**P. Rojas, M. Madruga, B. Blanco,
L. Ruiz del Portal, M. Rufo**

Sección de Neuropediatría.

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

INTRODUCCIÓN

La melanosis neurocutánea fue descrita por Rokitsky en 1861 y con criterios diagnósticos establecidos por Fox en 1972, con una frecuencia de 1/20-50.000 RN vivos.

Los nevus melanocíticos congénitos gigantes tienen una incidencia de 1 por cada 500.000 RN vivos.

OBJETIVOS

Se trata de comunicar un caso clínico con nevus gigante en región glútea derecha y nevus pequeños diseminados por el resto del cuerpo.

Siguiendo los criterios de Fox, se puede tratar de una melanosis neurocutánea (MNC), dado que en el 12-15% de los casos la afectación neurológica aparece tardíamente.

Dado que hemos realizado RNM con gadolinio, no se aprecia infiltración leptomeníngea y la exploración neurológica y el DSM son normales, habría que inclinarse en la actualidad por el diagnóstico de nevus melanocítico congénito gigante.

RESULTADOS Y CONCLUSIONES

Aprovechamos el caso clínico para mostrar la iconografía y revisar los criterios diagnósticos y las pautas de diagnóstico y seguimiento que se aconsejan en esta enfermedad, que se encuadra entre los síndromes neurocutáneos esporádicos, al contrario de otros, como la NF y CET.

ARTROGRIPOSIS CONGÉNITA. COMENTARIOS A UNA OBSERVACIÓN

**I. Martínez Marín, J.M. de Tapia Barrios,
G. Simón Escánez, A.P. Amadeu da Costa,
S. Rico de Cos, M. Casanova Bellido**

Hospital Universitario de Puerto Real.

Cátedra de Pediatría.

Facultad de Medicina. Universidad de Cádiz

INTRODUCCIÓN

Este término define a las contracturas articulares múltiples congénitas, no progresivas. Se ha descrito en más de 150 patologías diferentes y su incidencia global se estima en 1/3.000-4.000 recién nacidos

(RN). Según la sintomatología, se clasifica en tres tipos: AC (artrogriposis congénita) con articulaciones en flexión, AC con articulaciones en extensión y pseudoartrogriposis.

CASO CLÍNICO

Recién nacido con CIR, nacido por cesárea, por presentación de nalgas. Edad gestacional de 39 semanas. Amniorrexis espontánea de menos de 24 horas con oligoamnios. Apgar 7/8. Antecedentes maternos: fumadora de 6 cigarrillos al día. **Exploración:** peso: 2.365 g; longitud: 42,5 cm; PC: 34 cm; PT: 30,5 cm. Buen estado general, llanto débil, aspecto dismórfico, buena coloración, reactivo. Cráneo y cara: escafoloicocefalia, fontanela anterior aumentada de tamaño, pabellones auriculares displásicos y desplazados hacia atrás, boca en "V" invertida, micrognatia, ptosis palpebral derecha. Cuello corto. Miembros superiores: limitación de la motilidad de hombros, codos y muñecas. Codos en flexión con disminución de la superficie de extensión y con hoyuelos cutáneos a nivel articular; manos con dedos superpuestos, contracturados con desviación cubital y pulgares en adducción. Miembros inferiores: rodillas contracturadas, en flexión la derecha y en extensión la izquierda. Pie izquierdo equinovaro, y el derecho talo valgo. Fémures cortos, con disminución de la motilidad en las caderas. Aparato circulatorio normal. Aparato respiratorio normal. Abdomen: normal. Géniro-urinario: criptorquidia bilateral. Exploración neurológica normal.

Exámenes complementarios: hemograma completo y orina, normales. Glucemia, urea, sodio, potasio, calcio, proteínas totales, bilirrubina y PCR normales. Rx de tórax: normal. Mapeo óseo: huesos de morfología normal. Ecografías transfontanelar y abdominal, normales. Ecografía de caderas: luxación de ambas caderas. Ecocardiografía: pequeño ductus permeable.

COMENTARIOS

Se consideran cinco etiologías de la artrogriposis: 1) neuropatías centrales o periféricas; 2) miopatías; 3) anomalías del tejido conectivo; 4) falta de espacio intraútero; 5) enfermedades maternas. La forma más frecuente es la amioplasia o artrogriposis clásica, que ocurre en la tercera parte de los casos. El tejido muscular es sustituido por tejido graso y fibroso. Se considera que esta patología puede provenir de una afectación vascular hacia la mitad de la gestación.

ENFERMEDAD DE STEINERT EN LA INFANCIA

C. Flor Parra¹, S. Cora López¹, D. Lluch Fernández¹, I. Ramos Sánchez¹, C. Estefanía Gallardo¹, M. Lucas Lucas²

Sección de Neurología. ¹Servicio de Pediatría.

²Servicio de Biología Molecular.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Determinar la familiaridad y características clínicas de la enfermedad de Steinert (ES) en los niños diagnosticados y controlados en nuestro servicio.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo mediante revisión de historias clínicas, analizando sexo, edad al diagnóstico y actual, antecedentes personales y familiares, clínica y pruebas complementarias.

RESULTADOS

Ocho niños (50% niños y 50% niñas), de ellos dos parejas de hermanos, con rango de edad actual de 3 a 17,5 años. El 25% (dos casos) presentó forma congénita de la enfermedad, diagnosticándose en periodo neonatal. La edad media al diagnóstico de los restantes es de 8,3 años. En el 37,5% (tres casos, incluidas formas congénitas) la madre es la transmisora de la enfermedad (afectas no conocidas); en otro 37,5% (tres casos) el padre (afecto conocido); y en los dos niños restantes, en centro tutelado, no se pudo recoger la familiaridad. **Antecedentes personales:** 12,5% (un caso) habían presentado polihidramnios, y en el 25% (dos casos) se recoge disminución de movimientos fetales. El 37,5% (tres casos no congénitos) fueron pretérmino y otro 37,5% (tres casos, incluidas formas congénitas) presentaron hipotonía de RN. El 25% (dos casos) son asintomáticos, y el 12,5% (un caso) casi asintomáticos, por lo que fueron diagnosticados por los antecedentes. El 75% (seis casos) presentan retardo motor global y retraso mental leve. El 62,5% (cinco casos), facies típica: labio superior en V invertida, atrofia de maseteros e hiperostosis frontal, y el 62,5% (cinco casos) tienen voz nasal y/o monótona. El 25% (dos casos), paladar ojival. Presen-

taron hiporreflexia el 37,5% (tres casos), y el 12,5%, arreflexia. El 25% (dos casos) tienen pies planos, y un 25% (dos casos), otras deformidades en pies. El 12,5% (un caso), artrogriposis. Sólo tres casos mayores de 10 años (37,5%) presentan miotonía. El 25% de los niños tiene atrofia testicular. El 50% (cuatro casos), trastornos de conducción cardiaca. En el 50% (cuatro casos) se realizó EMG: 12,5% (un caso) normal y 37,5% (los tres casos con miotonía) descargas miotónicas. La biopsia muscular sólo se hizo en un caso, por no disponer entonces de estudio genético, evidenciándose atrofia de fibras tipo I. La confirmación diagnóstica fue por genética molecular, con alelo expandido patológico en el 100%.

CONCLUSIONES

La ES es una entidad con clínica variable según forma y edad. Considerar en RN hipotónico y con alteraciones en pies. El fenómeno miotónico es tardío. La transmisión vía materna es responsable de las formas congénitas. El diagnóstico genético evita la agresividad de la biopsia.

EVALUACIÓN DE ASPECTOS COGNITIVOS Y COMPORTAMENTALES EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON ENFERMEDADES RARAS

M.D. Lanzarote Fernández¹, M. Valdés Díaz¹,
M. Gómez de Terreros Guardiola¹,
E. Gómez-Estern Sánchez¹,
A. Martínez Loscertales¹,
G. Rodríguez Criado², M. Loscertales Abril²,
I. Gómez de Terreros Sánchez²

¹Departamento de Personalidad, Evaluación y Tratamiento Psicológicos.

Facultad de Psicología. Universidad de Sevilla.

²Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

El estudio de las enfermedades de baja prevalencia o enfermedades raras hasta hace pocos años era escaso o inexistente. Actualmente, y debido fundamen-

talmente al apoyo en la investigación en este campo, encontramos una mayor información sobre enfermedades como el síndrome Prader Willi, el síndrome de X-frágil o el síndrome Willian Beuren.

El **objetivo** de este trabajo es describir los resultados de la evaluación de aspectos cognitivos y comportamentales en niños y adolescentes con las enfermedades anteriormente señaladas.

MÉTODOS

Se han evaluado 16 niños y adolescentes con edades comprendidas entre los 6 y los 15 años (edad media: 10,25), que son atendidos en la Unidad de Dismorfología del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío (Sevilla). La distribución de los participantes en función de su enfermedad es la siguiente: 8 Prader Willi, 3 X-frágil y 5 Willian Beuren.

Se han administrado dos **instrumentos**: el Test Breve de Inteligencia de Kaufman (K-BIT) y el Cuestionario de Comportamiento de Achenbach (CBCL) en su versión de 6 a 18 años. Éste evalúa las siguientes *áreas*: Ansiedad-Depresión, Retraimiento-Depresión, Quejas Somáticas, Problemas Sociales, Problemas de Pensamiento, Problemas de Atención, Conducta Antisocial, Conducta Agresiva, los *factores* Interiorización, Exteralización y Total; así como las *áreas de competencia* Actividades, Socialización, Escolar y puntuación Total.

Los **resultados** obtenidos en el área cognitiva son: en el caso de los niños con Prader Willi, una media de CI de 61,9; con X-frágil, de 45,7; y con Willian Beuren, de 59,4. En el *área* del comportamiento cabe destacar puntuaciones típicas superiores a 65 (centil 93) en las áreas de Problemas Sociales y Problemas de Atención, además de puntuaciones inferiores a 35 (centil 7) en todas las *áreas de competencias* evaluadas en el caso de los niños y adolescentes con Prader Willi y con Willian Beuren. Los sujetos afectos de X-frágil muestran puntuaciones significativas en todos sus resultados en el CBCL.

A partir de estos hallazgos podemos **concluir** que los niños y adolescentes que presentan alguno de estos síndromes tienen un desempeño cognitivo inferior al esperado en función de su edad. Asimismo, se ponen de manifiesto problemas en el área comportamental, especialmente en los afectos del síndrome de X-frágil, y en todos los evaluados en las áreas de competencias. **Esto haría necesario un diagnóstico precoz que permita una intervención integral del niño y su familia.**

ARACNODACTILIA CONTRACTURAL CONGÉNITA. UNA NUEVA FAMILIA

**M. García Reymundo¹, E. Galán Gómez^{1,2},
P. Martín-Tamayo Blázquez¹,
C. Sánchez Cordero¹, M. Pérez Vera¹**

¹Departamento de Pediatría.

Hospital Materno-Infantil de Badajoz.

Servicio Extremeño de Salud. Junta de Extremadura.

Badajoz. Universidad de Extremadura.

²Unidad de Genética.

Unidad de Prevención de Minusvalías.

Servicio Extremeño de Salud.

Junta de Extremadura. Badajoz

Presentamos a un recién nacido varón de 2 días de edad que es traído a consulta por presentar dedos largos, contracturas articulares y anomalías de pabellones auriculares.

ANTECEDENTES

a) **Familiares:** madre con escasa masa muscular, dedos largos y contracturas articulares. Un hermano de la madre pretérmino falleció a las 2 horas de vida, con fenotipo similar al paciente. Abuelo materno, un hermano y tres hermanas del mismo, y el padre y abuela materna de este último, afectos de contracturas y aracnodactilia con diferente gravedad clínica.

b) **Personales:** producto de primer embarazo, hijo de padres de edades de 31 y 34 años (edad materna y paterna respectivamente) en la gestación. La madre padeció proceso gripal sin fiebre a las 16 semanas de EG y fue tratada con amoxicilina. Parto a las 39 semanas por fórceps. No reanimación al nacer. Peso al nacer de 3.150 g.

EXPLORACIÓN

Normocefalia, hendiduras palpebrales horizontales, ojos normales, ligera micrognatia, pabellones auriculares de implantación normal, grandes, blandos y laxos, con lóbulos con pliegues y arrugados. Contractura a nivel de musculatura izquierda del cuello. Tórax normal. Soplo protones 1/6. Abdomen normal. Extremidades: a) Superiores: contracturas en flexión

de codos, contractura de dedos de primera y segunda articulaciones interfalángicas. Dedos largos, escasos pliegues en dedos. b) Inferiores: contracturas en flexión de rodillas. Ambos pies en valgus. Dedos de los pies largos. Genitales normales de varón.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Estudio cardiológico normal. Cariotipo en sangre periférica por técnica convencional y bandas GTG (resolución: 600 bandas) normal. Cariotipo 46,XY.

Se presenta el caso y se revisa la literatura.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA INFANCIA

**V. Carranza Parejo, P. Calleja Cabeza,
C. Cuadrado Caballero, J. Romero Cachaza,
A. Alejo García- Mauricio,
J. González-Hachero**

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

INTRODUCCIÓN

Presentación de un caso de esclerosis múltiple en la infancia de interés por su escasa frecuencia en esta edad.

ANAMNESIS

Niño de 13 años que consulta por visión doble, cefaleas y sensación vertiginosa de tres días de evolución. No presenta vómitos ni otra sintomatología acompañante.

EXPLORACIÓN

Presenta buen estado general. Sistema nervioso: no presenta signos meníngeos. Fuerza, tono y sensibilidad conservados. Reflejos osteotendinosos presentes. Romberg negativo. Reflejo fotomotor directo en ojo derecho lento y reflejo consensuado abolido. Mídrisis derecha mínimamente reactiva. Disminución supra-infraducción en ojo derecho. Oftalmoparesia internuclear.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma, bioquímica, orina, ECG, Rx de tórax, fondo de ojo y TAC craneal normales. LCR: microbiología: negativa; proteínas: 45 mg/dl y 3 linfocitos/mm³; inmunología: disfunción de barrera hematoen-

cefálica. RMN cerebral: placas de desmielinización de sistema nervioso central compatibles con esclerosis múltiple en sustancia blanca hemisférica y de tronco. Bandas oligoclonales en LCR negativas.

DIAGNÓSTICO

Esclerosis múltiple clínica posible.

TRATAMIENTO

Corticoides intravenosos; 1 g cada 24 horas durante 3 días.

COMENTARIOS

Nuestro caso es de diagnóstico muy temprano. La edad media de comienzo de los síntomas en la esclerosis múltiple es alrededor de los 19 a los 33 años. Como síntoma inicial, la diplopia aparece en un 12% y el vértigo en un 5%, siendo la oftalmoplejía internuclear el más frecuente de los trastornos oculomotores. El tratamiento con dosis altas de metilprednisolona acorta a 4-8 días el tiempo de rotura de la barrera hematoencefálica, traduciéndose en una mejoría sintomática. En estos estadios iniciales de la enfermedad, la negatividad de las bandas oligoclonales no es nada significativa, ya que con el tiempo la mayoría de estos pacientes las positivizan. De momento, sólo podemos hacer el diagnóstico de síndrome neurológico aislado.

EPILEPSIA PUNTA-ONDA CONTINUA SECUNDARIA A ENFERMEDAD DE DEPÓSITO

B. Blanco Martínez, R. Espinosa Rosso, M. Madruga Garrido, R. Candau Mensaque, M. Rufo Campos

Servicio de Neurología Pediátrica.
Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 8 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que comienza a los 2 años con trastornos del lenguaje consistentes en pérdida de conocimientos adquiridos y ecolalia, alteraciones conductuales y pensamientos obsesivos. La

exploración neurológica y sistémica era normal. Solicitamos: hemograma, perfil básico, hepático y hormonas tiroideas normales; frotis sanguíneo con linfocitos vacuolados en sangre periférica; el estudio de médula ósea revela la presencia de células espumosas; RMN craneal normal; EEG en sueño, en el que se observa punta-onda continua en una proporción de 50-60% durante el sueño lento; potenciales evocados auditivos y visuales normales; SPECT cerebral, en el que se demuestra la existencia de una hipoperfusión a nivel temporal mesial derecha compatible con foco epileptógeno. La paciente fue valorada por la unidad de salud mental infantil, quienes concluyeron la existencia de una clínica compatible con un trastorno desintegrativo de la personalidad, tipo demencia de Heller, encuadrado dentro de los trastornos generalizados del desarrollo. Ante la presencia de células espumosas en la médula ósea, se sospechó enfermedad de depósito, por lo que solicitamos estudio de enzimas lisosomales, oligosacáridos, glucosaminoglicanos y sialotransferrina, que se encuentra pendiente. Llegamos a la conclusión de que se trata de una epilepsia punta-onda continua secundaria a enfermedad de depósito, iniciándose tratamiento con ácido valproico y ACTH, evidenciándose una mejoría del patrón electroencefalo-gráfico, sin mejoría de la sintomatología existente.

CONCLUSIONES

La epilepsia punta-onda continua suele tener un origen idiopático, o al menos desconocido, aunque en ocasiones podemos encontrar casos secundarios a trastornos de la migración neuronal o enfermedades metabólicas, como el que presentamos. La sintomatología psiquiátrica de debut en la infancia tardía debe hacer sospechar la existencia de un trastorno metabólico.

INFARTO ISQUÉMICO TALÁMICO DE ORIGEN CARDIOEMBÓLICO EN PACIENTE PEDIÁTRICO.

R. Espinosa Rosso, B. Blanco Martínez, M. Madruga Garrido, L. Ruiz del Portal, A. Correa, M. Rufo Campos

Servicio de Neurología Pediátrica.
Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla

Presentamos a un paciente de 13 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que, estando previamente bien, comienza con diplopia de instauración brusca, obnubilación, pérdida de fuerza en miembros izquierdos, que requirió ingreso en las primeras horas en UCI por deterioro del nivel de conciencia con Glasgow de 13/15.

En el examen físico presenta un buen estado general, bien hidratado y perfundido. Auscultación cardiorrespiratoria y abdomen normal. Consciente, orientado, funciones superiores normales. Parálisis facial supranuclear izquierda con paresia del recto interno e inferior derecho (IIIPC), siendo el resto de pares craneales normales. Claudicación de brazo izquierdo en Barré y pierna izquierda en Mingazzini. Hemiparesia izquierda con fuerza global proximal normal, distal 4/5. Hipoestesia táctil en MII, siendo el resto de modalidades sensitivas normales. No extinción sensitiva. Marcha con lateralización a la izquierda. No disimetría. Reflejos musculares profundos exaltados en MII; reflejo cutáneo plantar extensor izquierdo, flexor derecho.

Dentro las pruebas complementarias se le realizaron: hemograma, bioquímica y gasometría normales; estudio de hipercoagulabilidad, Ac antifosfolípidos, homocisteína normal; ANA, ANCA, FR normal; bioquímica LCR normal; serología de virus neurotrofos pendiente. Radiografía de tórax normal. Ecocardiografía transtorácica normal. TAC de urgencia normal. En una RMN craneal se observaba una imagen compatible con ictus isquémico de curso agudo a nivel talámico derecho. AngioRMN: no imagen de malformación vascular. Doppler de tronco supraaórtico y transcraneal normal. Estudio transcraneal de comunicación derecha/izquierda con burbujas: positivo (patrón cortina), altamente sugestivo de foramen oval permeable.

El diagnóstico fue ictus isquémico del territorio de la arteria cerebral posterior derecha de origen cardioembólico, por probable foramen oval permeable. Se inició tratamiento con ácido acetilsalicílico 100 mg/24 horas, siendo la evolución favorable.

CONCLUSIONES

El ictus en la edad pediátrica es una patología infrecuente, siendo la causa más frecuente la patología cardioembólica, seguida de los trastornos de la coagulación. Nuestro paciente presenta un *shunt* de

recha-izquierda por foramen oval permeable como único factor etiológico. Esta malformación se ha relacionado con ictus de origen cardioembólico, no siendo una de las causas más comunes dentro de este grupo.

CARACTERÍSTICAS ANTROPOMÉTRICAS DE LOS NIÑOS REMITIDOS PARA EXPLORACIÓN DEL CRECIMIENTO

A.P. Amadeu da Costa, S. Rico de Cos, J.M. de Tapia Barrios, I. Martínez Marín, G. Simón Escánez, M. Casanova Bellido

Hospital Universitario de Puerto Real.

Cátedra de Pediatría.

Facultad de Medicina. Universidad de Cádiz

INTRODUCCIÓN

La mayoría de los niños que son remitidos a nuestro hospital para estudio de crecimiento lo son para la valoración de una talla baja. El objetivo de esta revisión es analizar sus características antropométricas, una vez descartados aquellos cuya talla corta se consideró secundaria a otros procesos patológicos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza una revisión de las historias clínicas de aquellos niños que tienen el diagnóstico de talla corta, vistos en consultas externas durante el año 2004. Se seleccionan 62 casos y se descartan seis por ser enviados indebidamente y tres porque, al ser estudiados, fueron diagnosticados de déficit aislado de hormona de crecimiento.

Las 53 historias seleccionadas son las recogidas en esta revisión, de las que 22 corresponden a mujeres y 31 a varones.

Se recogen los siguientes datos: sexo, edad, talla, percentiles, DS talla, talla diana, velocidad de crecimiento, percentil, sds de velocidad de crecimiento, edad ósea y pronóstico de talla adulta.

Para la medición de la talla, hemos utilizado un tallímetro de ortostática y de decúbito Holtain de lec-

tura directa, y el cálculo de la edad ósea se hizo por el método TW2-RUS. La velocidad de crecimiento se calculó a intervalos de 6 meses, y para el pronóstico de talla adulta se utilizó el método TW-Mark 2. Para los cálculos estadísticos se empleó el programa informático Growth Vision 1.3.

Criterios de diagnóstico: se consideraron patológicas las tallas inferiores al percentil 1 o -3 DS y las situadas entre los percentiles 1 y 3 o -2 y -3 DS, como casos límite.

Calificamos a estas tallas cortas como variantes normales del crecimiento, dividiéndolas en los dos grupos: la talla baja familiar y el retraso constitucional del desarrollo según los siguientes criterios.

Para la talla baja familiar: comienzo postnatal, edad ósea acorde con la edad cronológica, desarrollo puberal a edad normal, historia familiar de talla baja, pronóstico de talla adulta acorde con la talla diana.

Para el retraso constitucional del desarrollo: el comienzo en la primera infancia, edad ósea retrasada respecto a la cronológica, pubertad retrasada, historia familiar de maduración retrasada y la predicción de talla futura en los límites normales.

RESULTADOS

De un total de 1.205 niños que acuden en el año 2004 por primera consulta, 62 están remitidos por baja talla, lo cual representa un 5,14% del total. El número de mujeres fue de 22 (42%), y el de varones 31 (58%). La edad media de la consulta fue de $8,03 \pm 3,34$ en los varones y de $8,67 \pm 3,30$ en las mujeres. Se catalogan 53 niños de variante normal de estatura corta según los criterios adoptados, con la siguiente distribución: talla baja familiar: 46 (86,79%), de los que 24 (52,17%) eran varones y 22 (47,82%) mujeres; retraso constitucional: 7 (13,20%), de los que todos eran varones.

COMENTARIOS

El mayor porcentaje de consultas por tallas bajas o presuntas tallas bajas corresponden a variantes de la normalidad, por lo que su valoración y seguimiento es sencilla. Existen casos en los que se combinan ambas variantes y que poseen una velocidad de crecimiento especialmente baja en la preadolescencia, y deberán ser estudiados más detenidamente para descartar otras patologías.

MORBIMORTALIDAD PERINATAL EN MADRES ADOLESCENTES Y SUS RECIÉN NACIDOS EN EL HOSPITAL VIRGEN MACARENA EN EL AÑO 2003

S. Cora López, C. Flor Parra,
M.J. Balboa Vega, L.E. Durán de Vargas,
A. González-Meneses

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

OBJETIVOS

Revisión de morbilidad perinatal en madres menores de 18 años y de morbilidad neonatal en los recién nacidos (RN) de éstas en el Hospital Universitario Virgen Macarena en el año 2003.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron datos de edad materna, procedencia, edad gestacional (EG), tipo de parto, sexo del RN, peso del RN, peso respecto a la edad EG, número de RN que ingresaron en la Unidad de Neonatología, complicaciones en los RN y número de exitus. Se compararon los datos obtenidos con los de las madres mayores de 18 años en el mismo año.

RESULTADOS

Los partos en mujeres < 18 años en el 2003 fueron 54, lo que supone el 1,4% del total de partos en dicho año. Estos partos fueron todos únicos, siendo 50 los partos múltiples que se produjeron en dicho año (49 de dos RN y uno de tres). La distribución por edades fue: 17 años: 29 (53,7%); 16 años: 17 (31,4%); 15 años: 6 (11,1%); 14 años: 2 (3,7%). La procedencia fue rural en 30 casos (55,5%) y urbana en 24 (44,4%). Se realizaron 14 cesáreas (25,9%) en las madres < 18 años (siendo el porcentaje de cesáreas generales de un 18,5%). La EG media fue de 268,44 días, siendo inferior a 37 semanas (partos prematuros) en 13 casos (24,07%), mientras que en madres ≥ 18 años hubo un 7,5% de partos pretérmino. La distribución por sexos fue: 34 varones (62,9%) y 20 mujeres (37,1%). La distribución por pesos fue: < 2.500 g, 10 (18,5%); 2.500-3.000 g, 12 (22,2%); 3.000-4.000 g, 30 (55,5%); > 4.000 g, 2 (3,7%). La media de peso fue de

2.948,27 g. En las madres ≥ 18 años los RN de peso inferior a 2.500 g fueron 287 (0,07%). Tres RN fueron de bajo peso para la EG (5,5%), respecto a un 4,2% en el otro grupo. De todos los RN, ingresaron en la Unidad de Neonatología 14 (25,9%), respecto a un 13,6% de ingresos de RN de madres ≥ 18 años. Sólo un RN presentó una malformación congénita (CIV membrana subaórtica). Se registró un exitus entre los RN de madres adolescentes (1,8%) y 18 en los RN de madres ≥ 18 años (0,48%). La estancia media en la Unidad de Neonatología de los RN de madres adolescentes fue de 22,69 días (desde 60 minutos hasta 135 días).

CONCLUSIONES

El porcentaje de partos en adolescentes en el 2003 fue significativo. Hubo un porcentaje mayor de cesáreas y partos pretérmino, de RN de bajo peso para la EG, de ingresos en Neonatología y de exitus entre los RN de madres adolescentes. Se trata, por tanto, de un grupo de riesgo.

DIABETES MELLITUS NEONATAL. A PROPOSITO DE DOS CASOS

M. Ruiz de Valbuena Maíz, N. Quirós Espigares, C. Aragón Fernández, G. Gutiérrez Aguilar, M.D. Esquivel Mora, J. Ortiz Tardío

Servicio de Pediatría.

Hospital de Jerez de la Frontera. Cádiz

INTRODUCCIÓN

La diabetes mellitus neonatal (DMN) es una rara entidad con una incidencia de 1/400.000 RN. Este infrecuente trastorno metabólico consiste en hiperglucemias mantenidas antes del mes de vida, que persisten durante 2 semanas y precisa tratamiento con insulina. Se asocia con retardo del crecimiento intrauterino (CIR) y escaso tejido adiposo. La etiología es desconocida; se postula un retraso en la maduración de las células beta del páncreas, con respuesta anómala de la insulina ante cifras elevadas de glucosa. Existen dos formas: transitoria (70% de casos), con duración menor de 18 meses, asociada a recidivas frecuentes; y per-

manente. Ambas no distinguibles ni en la presentación clínica ni en los datos analíticos, siendo únicamente la evolución dinámica la que las diferencia. Esta entidad se distingue de la diabetes mellitus tipo 1 al no tener base autoinmune con ausencia de anticuerpos anti-células beta y sin expresión de antígenos del complejo mayor de histocompatibilidad (HLA DR3-DR4).

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Caso 1

RN varón de 40 semanas de edad gestacional y 2.020 g de peso. Embarazo controlado que cursa con CIR desde la semana 34. Parto espontáneo y eutócico. A la exploración destaca aspecto desnutrido, sin otras anomalías. A las 10 horas de vida presenta mala tolerancia digestiva, palidez y mala perfusión periférica con aspecto séptico; constatándose hiperglucemia de 389 mg/dl con glucosuria sin cetosis ni acidosis. Insulina: 0,5 mU/ml (7-24). Péptido C: 0,23 ng/dl (0,6-2,6). Requirió insulina regular durante los primeros 15 días e insulina NPH hasta los 3 meses y medio de edad, normalizándose las cifras de glucemia hasta la actualidad.

Caso 2

RN varón de 31 semanas de edad gestacional y 675 g. Gestación controlada que cursa con CIR en el segundo trimestre. Parto mediante cesárea. Apgar 9/9/9. Presenta aspecto denutrido, macrocefalia, microrretrognatia, hipospasmas, pliegue palmar único con clinodactilia de ambos meñiques. A los 8 días de vida presenta hiperglucemias con glucosuria sin cetonuria ni acidosis, con buena tolerancia digestiva. Preciso insulina regular durante 2 meses, tras los que se suspende la terapia y se normalizan valores. Ambos presentaban anticuerpos anti-células beta, anti-insulina y anti-GAD negativos con tipaje HLA negativo y estudio cromosómico normal.

COMENTARIOS

El manejo de la DMN es difícil en el control inmediato de las glucemias, estableciéndose diversas pautas de insulina. La forma transitoria se asocia a anomalías del cromosoma 6 (6q24), tales como la isodisomía paterna, la duplicación no balanceada y la pérdida del *imprinting* materno, con diversos genes implicados. El estudio genético y de los mecanismos moleculares puede dilucidar nuevos caminos hacia la predicción

del futuro de los niños con DMN transitoria, implicaciones y posibles consecuencias a largo plazo.

REVISIÓN DE LOS CASOS DE HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO EN EL HOSPITAL DE JEREZ EN LA DÉCADA DE 1993 A 2003

N. Quirós Espigares, C. Aragón Fernández, M. Ruiz de Valbuena Maíz, F. Macías López, J. Ortiz Tardío

Servicio de Pediatría.

Hospital del SAS de Jerez de la Frontera

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La frecuencia de hipotiroidismo congénito permanente se estima en alrededor de uno por cada 3.000-4.000 recién nacidos, siendo ésta una de las causas conocidas más frecuentes de retraso mental. El 95% de los casos corresponden a hipotiroidismos primarios; de éstos, el 75% se deben a trastornos en la embriogénesis tiroidea (agenesias, hipoplasias o ectopias), correspondiendo el resto a anomalías en la síntesis de hormonas tiroideas o en su acción periférica (dishormonogénesis). El hipotiroidismo congénito es un claro ejemplo de necesidad y utilidad de despistaje sistemático neonatal, dada la escasa expresividad clínica en los primeros meses de vida, su alta prevalencia, su bajo coste, facilidad y sensibilidad diagnósticas. Desde que se instauró en España en 1979 el despistaje con determinación de TSH en cartulinas de papel de filtro impregnadas por sangre obtenida por método *dry-spot*, y hasta 1993, más de tres millones de recién nacidos han sido testados y más de 1.300 niños diagnosticados.

El objetivo de esta publicación es aportar nuestra casuística de los últimos 10 años y analizar sus características.

RESULTADOS

Se han diagnosticado un total de 16 casos, de los cuales diez (62%) corresponden a recién nacidos de sexo masculino y seis (38%) a sexo femenino. La edad media de ingreso hospitalario e inicio de tratamiento sustitutivo fue de 13 días en el caso de las disembrío-

génesis; y algo mayor (28 días) en las dishormonogénesis. La media de los valores de TSH plasmática confirmatoria fue de 378,5 mUI/l, y la de T4 de 0,69 ng/dl. En cuanto a la etiología, doce casos fueron englobados en el grupo de las disgenesias (75%), dos casos de agenesia (17%) y diez casos de tiroides ectópicas (83%); cuatro casos correspondieron a dishormonogénesis (25%). En cuanto a la media del índice clínico de Letarte, ésta fue de 1,8, siendo los signos más frecuentes la macroglosia, las facies toscas y la piel moteada por orden de frecuencia. Entre las malformaciones asociadas a esta metabolopatía, destaca una cardiopatía congénita y una malformación nefrourológica. No se ha descrito ningún caso de sordeza, así como tampoco de retraso mental en la serie.

CAQUEXIA COMO MOTIVO DE CONSULTA EN ADOLESCENTE CON ENFERMEDAD DE CROHN

M. Cormenzana Carpio, L. Acosta Gordillo, J. Márquez Fernández, M.C. Medina Gil, R. Espino Aguilar, M. Castro Ochoa, M. Navarro Villén.

Hospital Universitario Ntra. Sra. de Valme. Sevilla

La malnutrición es un hallazgo frecuente en diversas patologías crónicas; sin embargo, grados extremos de la misma como primer motivo de consulta no suelen ser habituales en la práctica clínica diaria.

CASO CLÍNICO

Adolescente de 12 años, que consultó en Urgencias por cuadro de pérdida significativa de apetito y de peso desde 3 meses antes. Refería disfagia y dolor abdominal intermitente, con vómitos frecuentes. Comentó algún episodio diarreico de poca relevancia. Febrícula ocasional.

Antecedentes personales: hábito asténico.

Antecedentes familiares: familia inmigrante, de origen croata. Madre: DM tipo II, hirsutismo. Padre y dos hermanos sanos.

Exploración física: peso: 28 kg (P_3); talla: 1,57 cm (P_{90}); IMC: 11,36 ($< P_3$). Aceptable estado general. Bien hidratada y perfundida. Normocoloreada. Eupneica.

Desnutrición grave (caquexia). Bocio grado I. Desarrollo puberal: S₁P₂. Cardiopulmonar: normal. Abdomen: empastamiento en fosa iliaca derecha, con dolor a la palpación y ausencia de ruidos intestinales en dicho hemiabdomen. Hiperperistaltismo en hemiabdomen izquierdo. Ano: dos crestas epiteliales y pequeña úlcera anal.

Exámenes complementarios (a destacar):

- Hemograma: serie roja, serie blanca y coagulación normales. Ferritina: 120,9 ng/ml. PCR: 62,13.
- Hipoalbuminemia con aumento de α_2 -globulina y gammaglobulina.
- IGF-I: 96,3 ng/ml. TSH, T4 libre y anticuerpos antitiroideos: normales.
- Edad ósea: 12 años.
- Tránsito esófago-gástrico intestinal: lesiones ulceradas en íleon y colon.
- Gammagrafía con leucocitos marcados: afectación moderada de íleon y colon ascendente.
- TC abdominal: imágenes sugestivas de estreñimiento.

JUICIO CLÍNICO

Enfermedad inflamatoria intestinal tipo enfermedad de Crohn.

EVOLUCIÓN

Se instauró tratamiento con prednisona, mesalazina, ácido fólico, calcio, omeprazol, hierro y vitamina D₃. Mejoría del estado general. Peso al alta: 30,3 kg.

CONCLUSIÓN

Destacar el importante grado de desnutrición de la paciente, sin alteración del crecimiento, y la escasez de los síntomas habituales de la enfermedad de Crohn (dolor abdominal, diarrea, vómitos, fiebre, retraso del crecimiento...).

ESTUDIO DE ENFERMEDAD CELÍACA EN PACIENTES DEL HOSPITAL DE VALME

L. Acosta Gordillo, M.C. Medina Gil,
J. Márquez Fernández,
M. Cormenzana Carpio, G. Silva García
Hospital Universitario Ntra. Sra. de Valme. Sevilla

INTRODUCCIÓN

La enfermedad celíaca (ECe) es una enteropatía autoinmune causada por la sensibilidad permanente al gluten en individuos genéticamente susceptibles. Se expresa fundamentalmente en la infancia, poco después de la introducción del gluten en la dieta, aunque no puede excluirse su presentación a edades más tardías.

OBJETIVO

Análisis de las variables epidemiológicas, clínicas y diagnósticas de pacientes celíacos diagnosticados en la consulta de Gastroenterología Pediátrica del Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme (Sevilla).

MÉTODO

Estudio retrospectivo de los datos obtenidos de 31 pacientes (60,7%) de los 51 casos diagnosticados en los últimos 15 años (1988-2003).

RESULTADOS

De los 31 pacientes revisados, 21 fueron mujeres (68%) y 10 varones (32%). No se demostró ninguna relación entre los meses de nacimiento de estos pacientes y la incidencia de ECe. La edad media de introducción de gluten fue a los 7,56 meses, en un intervalo que oscila de los 3 a los 12 meses. Aquellos a los que se les introdujo el gluten a una edad temprana (3 o 4 meses) no manifestaron formas más precoces de la enfermedad. Se ha planteado la lactancia materna como factor protector frente a la ECe; en nuestro estudio, la duración media de la lactancia fue de 4 meses (1-15 meses). La comparación entre el tiempo de lactancia y el inicio de la clínica no mostró un resultado significativo. Aquellos que lactaron más tiempo no presentaron clínica de forma más tardía, incluso algunos fueron formas precoces. Trece de los 31 pacientes (41,9%) asociaban otras enfermedades a la ECe. Los trastornos asociados fueron dos casos de déficit de IgA, tres de alergia alimentaria, tres de dermatitis atópica, un caso de intolerancia a lactosa, tres casos de diabetes mellitus tipo 1, un caso de tiroiditis autoinmune y un caso con la tríada de ECe, Lennox-Gastaut y calcificaciones cerebrales. El 29% de los casos referían antecedentes familiares, siendo lo más frecuente entre hermanos. La edad media al diagnóstico fue de 3,11 años (12 meses-17 años). Dada la distribución de edades en la muestra, que

distorsionaba el resultado por su heterogeneidad, se valoró nuevamente, obteniendo una mediana de 2,2 años. Ocho pacientes fueron diagnosticados pasados los 7 años; de ellos, sólo uno presentaba una forma clásica de ECE; el resto fueron formas atípicas o silentes. Más de la mitad de los pacientes (67,7%) presentaban al inicio síntomas sugerentes de ECE clásica. Cuatro mostraban formas atípicas; otros cuatro, formas silentes diagnosticadas por estudio familiar y asociación con otras enfermedades; y, finalmente, dos presentaban formas latentes. Los síntomas más frecuentes fueron diarrea (48,3%), estancamiento en el peso (48,3%), distensión abdominal (58%) y anorexia (38,7%). El peso es uno de los parámetros que más se afecta, con un claro predominio del bajo peso al diagnóstico de ECE y una ostensible mejoría tras la retirada del gluten. Al diagnóstico, el 84,6% presentaba peso menor o igual a P_{50} , siendo el 30% menor a P_3 . Con el tiempo, el 45,8% mostraba un peso igual o mayor a P_{50} . El cambio en la talla no fue tan significativo. En el estudio serológico, los anticuerpos antigliadina fueron positivos en el 87%, y los antiendomiso, en el 96,7% de los pacientes. Se practicó una primera biopsia en 28 casos. En cuatro casos, la anatomía patológica fue normal, siete presentaron atrofia parcial, seis atrofia subtotal y once atrofia total, según los grados de Marsh. La segunda biopsia confirmó aquellos que al inicio fueron normales. El estudio de HLA realizado en 23 casos mostró en todos ellos alelos compatibles con el riesgo de ECE.

CONCLUSIÓN

Se demuestra una vez más la compatibilidad de los resultados clínico-epidemiológicos de las variables con los estudios previos publicados en relación a la enfermedad.

DOLOR LUMBAR EN LA ADOLESCENCIA

A. Campo Barasoain, M.D. Gómez Bustos, M.D. Romero Torres, F. Calvente Delgado, J.A. Conejero Casares, A. González-Meneses

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

El dolor de espalda es un problema común entre niños y adolescentes, y su prevalencia ha aumentado en relación a factores mecánicos y psicosociales. El incremento de las consultas por este motivo determina la importancia de la exploración clínica en los niños con lumbalgia.

MATERIAL Y MÉTODOS

Adolescente de 12 años que consulta por dolor lumbar de días de evolución, tratado con ibuprofeno. A la semana, vuelve a consultar por dolor en cara posterior de muslos, debilidad e impotencia funcional de 24 horas de evolución. Tras tratamiento con reposo y antiinflamatorios sin mejoría, es ingresado. Deportista habitual y sin antecedente traumático claro. **Exploración:** aceptable estado general, fenotipo atlético. Marcha anómala, lenta, con flexión de caderas y rodillas. Actitud escoliótica, con ritmo lumbosacro alterado y test de Schober patológico (3,5). Movilidad lumbar limitada con dolor a la extensión, flexión y lateralización izquierda. No dolor a la palpación de apófisis espinosas. Contractura paravertebral. Lassegue positivo bilateral a 40° y maniobra del trípode positiva. Sensibilidad conservada, reflejos cutáneos presentes y de estiramiento muscular abolidos en miembros inferiores. Maniobras sacroilíacas negativas. Resto normal. **Pruebas complementarias:** hemograma, orina, VSG, PCR y ASLO normales; serología a VEB, CMV, toxoplasma, parvovirus B19 y brucella negativa; CPK 700UI/l, control 272 UI/l. Radiografía (AP y L) de columna lumbar: lateralización izquierda, rarefacción en borde superior de S1 y estrechamiento del espacio intervertebral L5-S1. RNM de columna lumbar: herniación del núcleo pulposo en el disco L5-S1, posteromedial, extruida, que comprime ambas raíces S1.

CONCLUSIONES

La hernia discal es una patología infrecuente en el niño, y generalmente se asocia a la práctica de algún deporte o a traumatismo. Los discos herniados son de carácter elástico y los espacios habituales son los dos inferiores de la columna lumbar. Las manifestaciones clínicas difieren de las del adulto, sumándose a los signos clásicos de compresión radicular, una alteración de la marcha con flexión de rodillas, rigidez lumbar y una distribución atípica del dolor. Todas

las modalidades de tratamiento parecen ser efectivas en el niño, y en este caso se optó por un tratamiento conservador, añadiendo a la terapia farmacológica la confección y colocación de un corsé de fibra de vidrio en corrección de lordosis.

UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA PARA LA VALORACIÓN DE REFLUJO GASTROESOFÁGICO EN RECIÉN NACIDOS

E. Torres Begara, E. Pérez González, A. Rodríguez Herrera, I. González Domínguez, A. Velayos, A. Carmona Martínez

Instituto Hispalense de Pediatría.
Clínica Sagrado Corazon. Sevilla

INTRODUCCIÓN

La ecografía gastroesofágica se ha demostrado como una técnica fiable para la valoración de reflujo gastroesofágico (RGE) en neonatos, evitando en un primer momento estudios radiológicos más complejos de realizar en estos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODO

Hemos revisado los pacientes diagnosticados de RGE en la Unidad de Neonatología en el periodo comprendido entre junio de 2004 y enero de 2005, así como su seguimiento posterior.

RESULTADOS

De los 301 pacientes ingresados, en el 3,3% se detectó RGE mediante ecografía. La realización de ésta fue indicada a partir de clínica compatible: vómitos y regurgitaciones coincidentes con las tomas, apneas, desaturaciones en decúbito, sin otra patología acompañante, crisis de llanto coincidente con vómitos y regurgitaciones.

En el seguimiento de estos pacientes:

- El 18% fueron estudiados de crisis de broncopatía de repetición.
- El 36% no tuvieron síntomas posteriores y sólo requirieron tratamiento postural y dietético.

- El 1% presentaron síndrome de Sandifer.
- El 45% requirieron tratamiento farmacológico, y están siendo controlados en Gastroenterología en la actualidad.

CONCLUSIONES

La ecografía gastroesofágica es un procedimiento inocuo y fiable para descartar RGE, con una sensibilidad que en manos expertas puede superar el 65%, permitiendo valorar la anatomía de la zona y los mecanismos fisiológicos que previenen el reflujo. Además, es una técnica no invasiva, lo cual es importante en el periodo neonatal. Posee el inconveniente de no cuantificar la cantidad de material refluido, y las limitaciones de evaluar un corto periodo de tiempo y de ser dependiente del explorador.

En nuestra experiencia, la ecografía gastroesofágica es un buen método como primera prueba de imagen a realizar ante la sospecha clínica de RGE en neonatos, existiendo una buena correlación entre la clínica y los hallazgos ecográficos.

LA OBESIDAD INFANTIL EN NUESTRO MEDIO

G. Simón Escánez, S. Rico de Cos, J.M. de Tapia Barrios, I. Martínez Marín, A.P. Amadeu da Costa, M. Casanova Bellido

Hospital Universitario de Puerto Real.
Cátedra de Pediatría.

Facultad de Medicina. Universidad de Cádiz

INTRODUCCIÓN

La obesidad en el niño y el adolescente constituye cada día un motivo de consulta más frecuente. El aumento de su prevalencia y la consideración por la OMS como epidemia es altamente preocupante.

El objetivo de esta revisión ha sido analizar las características de la población de obesos remitidos a nuestro Servicio durante el año 2004.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza una revisión retrospectiva de niños con diagnóstico de obesidad o sobrepeso de un total de

1.205 niños revisados en las consultas externas durante el año 2004.

Se confecciona un protocolo, en el que se recogen los siguientes datos: peso, SDS de peso, talla, SDS de talla, edad ósea, IMC, datos bioquímicos, colesterol, HDL, LDL, triglicéridos y tensión arterial. Se analizan antecedentes familiares y la historia alimenticia (recuerdo de 24 horas).

Como criterios de selección, se consideró obeso al que tenía un IMC por encima del percentil 90. Fueron excluidos aquellos casos de obesidades secundarias a otras patologías.

RESULTADOS

El número de casos fue de 51, lo que representa un 4,23% de los niños vistos en consulta durante ese periodo de tiempo, de los que 27 (52,9%) eran mujeres y 24 (47,05%) eran varones.

La edad media de las mujeres fue de $9,33 \pm 2,80$. Las tallas oscilaron entre -2 y $+4,40$ SDS. El peso medio fue de $56,48 \pm 16,88$ kg. La edad ósea media fue de $9,24 \pm 2,82$. El IMC, de $28,38 \pm 3,39$ kg/m².

Los datos bioquímicos fueron normales, exceptuando tres casos, en los que el colesterol total estaba en valores superiores a 200 mg/dl. En los varones, la edad media fue de $9,85 \pm 2,80$ años. La talla osciló entre $-0,5$ y $+4,3$ SDS. El peso medio fue de $63,44 \pm 22,66$ kg. La edad ósea, de $9,53 \pm 2,75$ años. El IMC, $29,51 \pm 5,22$ kg/m². Las cifras de colesterol estaban altas sólo en dos casos.

En ambos grupos, la tensión arterial se encontraba dentro de la normalidad para cada edad.

Antecedentes familiares: en todos los casos, uno de los progenitores era obeso.

En cuanto a la alimentación, el 35% de los casos dice no desayunar. A media mañana y en la merienda ingieren un bocadillo de embutido, y en el almuerzo y la cena predominan los hidratos de carbono.

COMENTARIOS

En estudios anteriores sobre toda la población escolar hemos detectado una prevalencia de obesidad superior a los últimos estudios realizados a nivel nacional, así como una alimentación inadecuada. Es necesario, pues, realizar una educación nutricional tanto en el ámbito familiar como dentro de la escuela.

SÍNDROME DE HIPERTELORISMO OCULAR CONGÉNITO DE GREIG

M. Rodríguez Benjumea, A. Barbosa Deleyto, J. Fondevilla Saucí, E. García Soblechero, M.A. Figueroa Romero, L. García Vila

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Greig se caracteriza por una facies peculiar ya apreciable al nacimiento con hipertelorismo marcado, fontanela grande con retraso de su cierre, base nasal ancha y plana y, a veces, esbozo de fisura media que divide la nariz; prominencias frontales y bitemporales con frente ancha y baja, braquicefalia, bóveda palatina ojival, en ocasiones con labio leporino.

La mayoría de los casos son esporádicos, con una frecuencia aproximada de 1/100.000 nacidos.

Pronóstico variable con retraso mental ocasional y leve.

CASO CLÍNICO

Recién nacido a término sin antecedentes familiares de interés, nacido por cesárea, que presenta facies peculiar con hipertelorismo marcado, microcefalia ($PC < P_3$) con sutura frontal abierta, frente prominente, occipucio plano, asimetría facial, raíz nasal hundida con fisura media, paladar ojival íntegro, cuello corto con pliegue nuchal, mamilas separadas y de implantación muy baja, pliegue simiesco bilateral.

Pruebas complementarias practicadas (electrocardiograma, radiografía de tórax, ecografía transfontanelar, abdominal y renal, mapa óseo y cariotipo) normales. Radiografía de cráneo: microcefalia con suturas y fontanelas presentes.

CONCLUSIONES

- No todos los síndromes dismórficos asocian malformaciones internas, pero en todos se deben realizar pruebas complementarias para descartarlas.

- Es importante realizar un diagnóstico lo más certero posible debido al pronóstico que conlleva y a la necesidad de realizar consejo genético.

• Aunque sólo existan malformaciones externas dismórficas, es necesario valorar la necesidad de tratamiento quirúrgico para evitar posibles complicaciones psíquicas en el futuro.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI: CASUÍSTICA DEL HOSPITAL JUAN RAMÓN JIMÉNEZ (HUELVA) 2000-2004

**E. García Soblechero, S. Aparicio
Palomino, M. Rodríguez Benjumea,
M.A. Figueroa Romero, L. González Vila**
Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una enfermedad multisistémica con vasculitis de pequeño y mediano vaso, propia de niños y que viene definida por una asociación de signos y síntomas agrupados según criterios clínicos. Su importancia reside en la posible aparición de aneurismas coronarios, demostrada ya en los años 70.

REVISIÓN Y RESULTADOS

Hemos revisado los casos de EK (confirmados o sospechados) registrados en el Hospital Juan Ramón Jiménez de Huelva entre los años 2000 y 2004, ambos inclusive. Se contabilizaron un total de ocho casos, cinco con diagnóstico de EK y tres diagnosticados como sospecha de EK sin poder descartar otra etiología. Seis de ellos se registraron en las estaciones de invierno y primavera, coincidiendo con el pico de incidencia revisado en la literatura. El síntoma más frecuente presentado al ingreso fue la alteración de labios y mucosa oral, si bien la fiebre se presentó también en todos los casos si tenemos en cuenta la evolución de la enfermedad, ya que uno fue diagnosticado en fase subaguda y, por tanto, fuera de la fase pirética de la enfermedad. Todos los casos cumplían criterios suficientes (al menos cinco de los seis) de EK si tenemos en cuenta toda la evolución clínica del niño. Las pruebas complementarias realizadas fueron hemograma y VSG (al ingreso y evolutivos), bioquímica general, sedimento de orina y uro-

cultivo, frotis nasofaríngeo, serología para determinados agentes infecciosos, radiografía de tórax y ECG, así como controles ecocardiográficos periódicos tras el alta hospitalaria. A destacar que en el hemograma al ingreso no fue observada, en la mayoría de los casos, la leucocitosis con neutrofilia propia de la fase inicial de la EK, si bien sí se recogió en controles sucesivos la trombocitosis típica ya de la fase subaguda. En cuanto a la serología, hubo un caso VEB positivo y otro *Coxiella* positivo (sin poder descartar que fuera falso positivo). En uno de los casos, la sospecha de intoxicación por *Lamotrigina* dificultó un diagnóstico de certeza de EK. Todos los casos fueron tratados con una dosis de inmunoglobulina intravenosa al ingreso (dentro de la fase aguda, excepto uno) a dosis de 2 g/kg en perfusión durante 12-14 horas y con AAS a dosis entre 80 y 100 mg/kg/día en cuatro dosis, reduciéndose al alta a dosis de 3-5 mg/kg/día y retirándose ésta tras controles ecocardiográficos y hematológicos normales posteriores. En ningún caso se registraron complicaciones cardiovasculares ni aneurismas coronarios.

CONCLUSIONES

La sintomatología recogida en los criterios clínicos de la EK se suele presentar de manera evolutiva; por ello, es importante considerar la suma de criterios clínicos teniendo en cuenta toda la anamnesis del niño desde su inicio. Ante duda diagnóstica de EK, se debe iniciar el tratamiento, ya que está demostrada una clara disminución de las complicaciones cardiovasculares en niños que recibieron un tratamiento precoz.

INDICACIONES QUIRÚRGICAS DEL VARICOCELE. TÉCNICA LAPAROSCÓPICA

**J. Asensio García, A.I. Jiménez Lorente,
S. Morales Conde, F. Chaves Pecero**
Servicio de Cirugía Pediátrica.
Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

RESUMEN

Introducción: El varicocele se presenta con gran frecuencia durante la infancia, provocando una de-

tención del crecimiento testicular, lo que llevará en el futuro a una alta incidencia de infertilidad.

Objetivos: Sobre la base de la detención del crecimiento testicular que determina (25%), el varicocele debe ser intervenido cuando se presenta en la adolescencia. Hemos querido valorar los resultados obtenidos con la aplicación de las técnicas laparoscópicas en el tratamiento de este proceso.

Material y método: Se analizan en 24 pacientes intervenidos con esta técnica, la edad, lateralidad, clínica, tamaño comparativo testicular, datos del eco-Doppler, técnica empleada, recuperación del tamaño del testículo, varicocele residual y presencia de hidrocele.

Resultados: La media de edad fue 12 años y 2 meses (8-15), todos izquierdos, con clínica de masa o aumento de volumen escrotal (19) y/o dolor o sensación de pesadez (15), siendo un hallazgo exploratorio en dos ocasiones, con grado III en 22 casos y grado II en dos, con afectación del tamaño testicular en seis casos. El eco-Doppler preoperatorio confirmó el diagnóstico y el tamaño testicular. Se practicó técnica de Palomo (clipado o sellado de arteria y venas espermáticas) en 22 casos y clipado venoso sólo en dos casos. Los testes de menor tamaño se han igualado en todos los casos en el curso de 6-10 meses tras la intervención, y han permanecido dos varicoceles grado I detectados por eco-Doppler, una persistencia grado III y cuatro hidroceles secundarios a sellado linfático por sangrado.

Conclusiones: la cirugía laparoscópica aporta las ventajas propias de una técnica mínimamente invasiva y muestra resultados superiores a las técnicas abiertas, dado que consigue la ligadura de arteria y venas espermáticas a un nivel más alto, con conservación del drenaje linfático, lo que conllevará un tratamiento más efectivo del reflujo venoso al testículo y menos complicaciones.

INTRODUCCIÓN

El varicocele, definido como la dilatación del plexo pampiniforme, es secundario a un fallo en el normal drenaje venoso del testículo, acompañado generalmente de reflujo venoso.

Afecta al 15% de los varones, se manifiesta generalmente por encima de los 10 años y suele ser secundario a válvulas ausentes o incompetentes en las venas espermáticas, presentándose con más frecuencia (95%) en el lado izquierdo, siendo bilaterales en el 1-2% de las ocasiones. Según señala Pianalto⁽¹⁾, en un

15-50% de los varicoceles izquierdos existe varicocele derecho subclínico, lo cual hay que tener presente a la hora de valorar la evolución.

El interés de esta patología viene dado por la repercusión que la misma va a tener en la futura fertilidad del paciente debido a la detención de hasta un 25% del crecimiento testicular que la entidad determina⁽²⁾. Estadísticamente, se considera que la infertilidad se presentará en el 15-20% de los pacientes portadores de varicocele^(3,4), siendo ésta, por tanto, la patología que más frecuentemente se descubre en las consultas de infertilidad. No obstante, hay que señalar que no es totalmente irreversible, dado que la cirugía correctora devuelve la fertilidad entre un 23 y un 68% de los casos tratados al mejorar el volumen y la calidad del semen y al recuperarse el tamaño de los testículos hipotróficos⁽⁵⁾, punto éste tanto más evidente cuanto más precoz es la intervención al paciente⁽⁶⁾.

El tratamiento de este proceso no puede ser más que quirúrgico, y debe realizarse la corrección quirúrgica cuando son diagnosticados en la pubertad, toda vez que se obtienen mejores resultados tanto en lo que respecta al volumen testicular como en la calidad del semen. No olvidemos que, como señala Kass⁽⁷⁾, los testículos crecen en esta edad y cuanto antes quitamos el freno del crecimiento mejores serán los resultados.

MATERIAL Y MÉTODOS

En 24 pacientes intervenidos de varicocele por técnica laparoscópica entre marzo de 2003 y enero 2005 se analiza edad, clínica, tamaño testicular, datos del estudio eco-Doppler, técnica empleada, recuperación del testículo y presencia de hidrocele o varicocele residual.

La valoración del tamaño testicular tanto pre como postoperatoriamente, así como la desaparición del varicocele, se hizo mediante eco-Doppler.

Desde el punto de vista clínico, los varicoceles se agruparon según la siguiente clasificación:

- I (pequeño): cuando sólo es visible en pie y con Valsalva.
- II (moderado): cuando es identificable por palpación sin Valsalva.
- III (grande): cuando es visible sin Valsalva; el 20% de este grado se acompaña de hipotrofia testicular.

La intervención se realizó tras practicar neumoperitoneo con aguja de Veress a presión de 10-14 mm

y con dos puertos de 5 mm y uno de 3 mm situados en ombligo y en espacio pararectal izquierdo y derecho. Se practicó ligadura de arteria y vena (técnica de Palomo) en 22 casos y ligadura venosa simple en dos casos. La ligadura se efectuó con clips en 20 casos y con armónico o eléctrico en cuatro.

RESULTADOS

La media de edad de los pacientes fue 12 años y 2 meses (8-15), todos ellos con afectación del lado izquierdo, siendo los datos clínicos el dolor o la sensación de pesadez (15) asociado o no a la percepción de masa o aumento de volumen escrotal (19), y en dos de los casos constituyó un hallazgo exploratorio. En 22 de los casos encontramos un varicocele grado III, y un grado II en dos de ellos. El tamaño testicular del lado afecto estaba disminuido en seis casos.

El eco-Doppler preoperatorio confirmó el diagnóstico y la afectación del tamaño testicular. Se detectó reflujo venoso en Valsalva en el 100 % de los casos, mientras que el tamaño venoso en reposo fue mayor de 3,4 mm y de 4,8 mm en Valsalva.

Se practicó técnica de Palomo mediante clipado o sellado de arteria y venas espermatocíticas en 22 casos, y clipado venoso sólo en dos casos. La ligadura venosa se ha realizado con clips en 20 casos, con armónico en tres y con eléctrico en uno.

Los testes de menor tamaño se han igualado en todos los casos en el curso de 6-10 meses tras la intervención, y han permanecido dos varicoceles grado I detectados por eco-Doppler, una persistencia grado III y cuatro hidroceles secundarios a sellado linfático con bisturí armónico o eléctrico por sangrado. Dos de estos hidroceles residuales han desaparecido espontáneamente al año de la intervención.

DISCUSIÓN

El varicocele, como se ha señalado anteriormente, se manifiesta sistemáticamente por encima de los 10 años y en el lado izquierdo. La razón de la preferente presentación en lado izquierdo hay que buscarla en la distinta forma de drenar la vena espermatocítica izquierda en relación con la derecha. A este respecto es importante señalar la posibilidad de la presencia de una tumoración retroperitoneal como origen del varicocele, sobre todo cuando el varicocele aparece antes de los 10 años o lo hace de forma aislada en el lado derecho.

Desde el punto de vista fisiopatológico, el varicocele puede determinar afectación del testículo por mecanismos diferentes: por un lado, por el estancamiento venoso y consiguiente incremento de la temperatura que determina en la bolsa escrotal; por otro lado, la dificultad de drenaje venoso va a conllevar asociada una hipoxia testicular que afectará al epitelio germinal. Finalmente, la presencia del reflujo venoso desde la vena renal al testículo determinará aumento de la presión venosa intratesticular y la llegada de metabolitos tóxicos procedentes del riñón y de la cápsula suprarrenal.

Clínicamente se suele manifestar como masa en bolsa escrotal izquierda a lo largo de la pubertad, si bien el primer síntoma puede ser el dolor o la sensación de pesadez en el testículo izquierdo. En otras ocasiones, será la presencia de una masa ("saco de gusanos") en escroto izquierdo lo que llevará al niño a la consulta, siendo con frecuencia etiquetado de hidrocele o de hernia inguinal. Finalmente, el motivo de consulta puede ser la disminución del tamaño testicular, toda vez que ésta puede producirse en ausencia de signos clínicos⁽⁸⁾. En nuestra serie, la forma de presentación más común fue la apreciación de masa en escroto izquierdo (79,1%), seguido de la sensación de pesadez o dolor testicular (62,5%).

La exploración debemos realizarla con el paciente en pie⁽⁹⁾ y en decúbito supino para valorar la presencia del "saco de gusanos" en escroto y efectuar el diagnóstico y la valoración clasificatoria. Asimismo, debemos medir el tamaño del testículo, bien con el uso del orquidómetro, bien mediante la ecografía, que nos dará unos valores más fiables. Se aconseja valorar comparativamente el volumen de ambos testículos aplicando la fórmula de la elipse ($0,52 \times \text{largo} \times \text{ancho} \times \text{espesor}$), considerándose que existe un menor tamaño cuando el volumen del testículo izquierdo es menor comparativamente en un 10% del derecho o tiene 2 ml menos⁽¹⁰⁾. En nuestra serie, y siguiendo esta metodología, hemos encontrado seis testículos de menor tamaño (25%).

Actualmente, el eco-Doppler⁽¹¹⁾ nos permite confirmar y medir la presencia de las dilataciones venosas del plexo pampiniforme, calcular el volumen del testículo afecto y valorar la existencia del grado de reflujo renal, que puede ser determinante de una indicación quirúrgica. Permite, asimismo, valorar el flujo arterial del testículo afecto, que con frecuencia está disminuido, y descartar la presencia de peque-

ños varicoceles subclínicos en el lado contralateral. Es útil su empleo para confirmar la desaparición del varicocele tras la cirugía y comprobar el crecimiento del testículo en los meses posteriores a la intervención⁽¹⁰⁾. Nosotros encontramos reflujo venoso en Valsalva en el 100% de los casos y calibre venoso de más de 4 mm en los pacientes intervenidos.

La cirugía estaría indicada en los varicoceles grado III⁽⁷⁾, en los casos de atrofia o parada en el crecimiento testicular, con diferencias de volumen de más de 2 cc entre ambos testículos, independientemente del grado⁽¹²⁾, cuando se acompaña de dolor o molestias testiculares, en los bilaterales⁽¹³⁾ y cuando el diámetro venoso medido en el eco-Doppler supere los 3 mm.

Desde el punto de vista técnico, habría que contestar a tres preguntas: ¿Qué hacer? ¿Con qué técnica? ¿Por qué vía?

Parece claro que el objetivo quirúrgico básico está en conseguir la supresión del reflujo venoso espermático mediante la ligadura alta de las venas espermáticas, bien a la altura del canal inguinal, en anillo inguinal interno, bien en situación retroperitoneal, pudiendo hacerse en este último caso por vía abierta (técnica de Ivannisevic) o por vía laparoscópica.

Sobre la base de lo anteriormente señalado, cabría hacer determinadas puntualizaciones. En primer lugar, teniendo en cuenta que el aporte arterial del testículo se efectúa por las mismas tres vías que lo hace el drenaje venoso (es decir, espermática, deferencial y cremastérica), muchos autores defienden la ligadura alta de arteria y vena espermática (técnica de Palomo) para obtener un mayor índice de éxitos en el tratamiento del varicocele. Así, podemos observar un 16% de persistencia tras la técnica de Ivannisevich, mientras que sólo se aprecia un 3% tras la técnica de Palomo, sin que se incremente la incidencia de atrofia testicular, incluso en los niños que han sufrido una cirugía inguinal previa⁽¹⁴⁾, lo que sugiere un adecuado aporte sanguíneo colateral. Asimismo, existen algunos trabajos, como el de Sánchez de Badajoz⁽¹⁵⁾, que afirman que la técnica de Palomo conlleva mejores resultados en cuanto al volumen y a la calidad del semen. Nosotros hemos practicado la técnica de Palomo en 22 de los casos y clipado venoso simple en otros dos, y hemos conseguido la remisión del varicocele en el 95,9% de los casos.

Todas las técnicas invasivas conllevan como secuela una incidencia no despreciable de hidroceles residuales, oscilando su presentación entre el 5 y el 12%,

según diversos autores consultados^(16,17), produciéndose su manifestación alrededor de los 6 meses. Se considera que su origen está en la ligadura de los vasos linfáticos, dado que en el fluido del hidrocele se encuentra un alto contenido en proteínas. Es necesario preservar estos vasos linfáticos, porque, independientemente de prevenir esta secuela, su ligadura puede conllevar aumento del volumen del testículo por edema y disminución de la función testicular, como demuestra Kocvara⁽¹⁸⁾ con los tests de estimulación. En la serie analizada hemos tenido cuatro hidroceles (16,5%), manifestados entre los 4 y los 6 meses posteriores a la intervención y todos ellos coincidentes con el sellado vascular con armónico o eléctrico. Hay que señalar que dos de ellos han remitido espontáneamente en el control evolutivo posterior.

Para prevenir estas dos incidencias, persistencia del varicocele y aparición de hidrocele residual, se han ideado diversas maniobras. Así, Nyirady⁽¹⁹⁾ pone al enfermo en posición anti-Trendelenburg y, tras ligar la vena, comprime el escroto para ver las venas colaterales. Ligándolas tras identificarlas, disminuye las recidivas.

Los tests de menor tamaño preoperatorio se han recuperado en el 100% de los casos entre 6 y 10 meses después de la intervención.

CONCLUSIONES

El varicocele es una entidad frecuente que debe ser sospechada ante toda masa presente en escroto izquierdo durante la adolescencia, siendo conveniente la exploración en pie de estos pacientes. La cirugía debe indicarse en los casos señalados para evitar repercusiones futuras en el funcionalismo del testículo. La cirugía laparoscópica aporta las ventajas propias de una técnica mínimamente invasiva y muestra resultados superiores a las técnicas abiertas, dado que consigue la ligadura de arteria y venas espermáticas a un nivel más alto, con conservación del drenaje linfático, lo que conllevará un tratamiento más efectivo del reflujo venoso al testículo y menos complicaciones. La ligadura venosa no debe hacerse con bisturí armónico ni eléctrico para preservar el drenaje linfático.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pianalto B, Bonanni G, Martella S, Renier M, Ancona E. Results of laparoscopi bilateral varicolectomy. *Ann Ital Chir* 2000 (Sep-Oct); 71 (5): 578-91; discussion.

2. Thomas JC, Elder JS. Testicular growth arrest and adolescent varicocele: does varicocele size make a difference? *J Urol* 2002 (Oct); 168 (4 Pt 2): 1689-91; discussion 1691.
3. Becmeur F, Sauvage P. Should varicoceles be treated in the adolescent? How? *J Chir (Paris)*; 136 (2): 93-6.
4. Fontaine E, Benoit G, Jardin A, Beurton D. Varicocele in adolescents. *Prog Urol* 2000 (Dec); 10 (6): 1099-107.
5. Huk J, Fryczkowski, Kaletka Z, Gabriel A, Polec R. Evaluation of fertility after surgery for varicocele in boys an adolescents. *Wiad Lek* 1998; 51 (Supply 3): 68-70.
6. Lenzi A, Gandini L, Bagolan P, Nahum A, Dondero F. Sperm parameters after early left varicocele treatment. *Fertil Steril* 1998; 69 (2): 347-9.
7. Kass Ej, Stork BR, Steinert BW. Varicocele in adolescence induces left and right testicular volume loss. *BJU Int* 2001 (Apr); 87 (6): 499-501.
8. Zini A, Buckspan M, Berardinucci D, Jarvi K. The influence of clinical and subclinical varicocele on testicle volume. *Urology* 1997 (August); 50 (2): 257-9.
9. Vasavada S, Ross J, Nasrallah P, Kay R. Prepubertal varicoceles. *Urology* 1997 (Nov); 50 (5): 774-7.
10. Cayan S, Akbay E, Bozlu M, Doruk E, Ildis A, Acar D, Kanik EA, Ulusoy E. Diagnosis of paediatric varicocele by physical examination a ultrasonography and measurement of the testicular volume using the prader orchidometer versus ultrasonography. *Urol Int* 2002; 69 (4): 293-6.
11. Kocakoc E, Serhatlioglu S, Kiris A, Bozgeyik Z, Ozdemir H, Bodak MN. Color Doppler sonography evaluation of inter-relation bet diameter, reflux and flow volume of testicular veins in varicocele. *Eur J Radiol* 2003 (Sep); 47 (3): 251-6.
12. Kang XL, Zhang YF. Adolescent varicocele. *Zhonghua Nan Ke Xue* 2002; 8 (1): 64-6.
13. Della Morte E, Fortuna FF, Gerevini G, Lania C, Grasso M. Evaluation of FSH and Leydig cells function in patients whit varicocele. *Arch Ital Urol Androl* 2002 (Sep); 74 (3): 152-6.
14. Barqawi A, Furness P 3rd, Koyle M. Laparoscopy Palomo varicocelectomy in the adolescent is after previous ipsilateral inguinal surgery. *BJU Int* 2002 (Feb); 89 (3): 269-72.
15. Sánchez de Badajoz E, Jiménez Garrido A. Microlaparoscopic varicocelectomy. *Arch Esp Urol* 2002 (jul-aug); 55 (6): 659-64.
16. Riccabona M, Oswald J, Koen M, Lusuardi L, Radmayr C, Bartsch. Optimizing the operative treatment of boys with varicocele: sequential comparison of 4 tecnicas. *J Urol* 2003 (Feb); 169 (2): 666-8.
17. Exposito C, Valla JS, Najmaldin A, Shier F, Mattioli G, Savanelli A, Castagnetti M, McKinley G, Stayaert H, Setemi A, Jasonni V. Incidence and management of hydrocele following varicocele surgery in children. *J Urol* 2004 (Mar); 171 (3): 1271-3.
18. Kocvara R, Dolezal J, Hampl R, Povsil C, Dvoracek J, Hill M, Dite Stanek Z, Novak K. Division of lymphatic vessels at varicocelectomy leads to testicular oedema and decline in testicular function according the LH-RH analogue stimulation test. *Eur Urol* 2003 (Apr); 43 (4): 430-5.
19. Nyirady P, Kiss A, Pirot L, Sarkozy S, Bogнар Z, Csontai A, Mercks. Evaluation of 100 laparoscopic varicocele operations with preservation of testicular artery and ligation of collateral veins in children and adolescents. *Eur Urol* 2002 (Dec); 42 (6): 594-7.

POLIGRAFÍA CARDIORRESPIRATORIA EN EL ESTUDIO DEL SÍNDROME DE APNEAS-HIPOPNEAS DURANTE EL SUEÑO EN NIÑOS

**C. Aragón Fernández, D. Gómez-Pastrana,
J. Ortiz Tardío**

Servicio de Pediatría.

Hospital de Jerez. Jerez de la Frontera

INTRODUCCIÓN

El síndrome de apneas-hipopneas durante el sueño (SAHS) se presenta en niños generalmente debido a hipertrofia amigdalal y adenoidea, que produce una obstrucción de la vía aérea superior durante el sueño. Si no se trata correctamente, puede causar complicaciones como retraso de crecimiento y alteraciones neurocognitivas. Los síntomas principales del SAHS referidos por los padres son ronquidos, dificultad respiratoria y apneas durante el sueño. Sin embargo, el diagnóstico clínico de SAHS (índice de Brouillet) es poco sensible y específico, por lo que se recomienda realizar un estudio de sueño mediante una prueba objetiva. La polisomnografía es la técnica de elección para el estudio de sueño, pero su laboriosidad la limita a centros especializados.

MATERIAL Y MÉTODOS

La poligrafía cardiorrespiratoria es una técnica simplificada para el estudio de sueño. Analiza como va-

riables principales el flujo nasal, el esfuerzo respiratorio, la frecuencia cardíaca y la saturación de oxígeno mediante pulsioximetría. Hemos realizado, desde noviembre de 2001 a febrero de 2005, 70 estudios de poligrafía cardiorrespiratoria no vigilada a 63 niños con síntomas clínicos de SAHS. El análisis de los datos se realizó posteriormente de forma automática y manual, valorando el índice de apneas, índice de apneas-hipopneas y la presencia de desaturaciones.

RESULTADOS

Generalmente, el niño fue enviado a nuestra consulta por el Servicio de ORL por presentar síntomas sugestivos de SAHS, como ronquido y apneas durante el sueño, habitualmente acompañado de hipertrofia amigdalares y adenoidea. En pocas ocasiones el niño nos fue enviado por el pediatra de Atención Primaria. El rango de edad de los niños estudiados estuvo entre los 2 y los 14 años, con una máxima frecuencia entre los 2 y los 4 años. El estudio fue indicativo de SAHS en 29 niños (53,7%) y negativo en 25 casos. El tratamiento de los niños con SAHS fue la extirpación quirúrgica de amígdalas y adenoides, excepto en un caso, que se indicó CPAP nasal.

CONCLUSIONES

La poligrafía cardiorrespiratoria es un método sencillo y útil en el estudio del síndrome de apneas-hipopneas obstructivas durante el sueño. Permite objetivar el diagnóstico de SAHS y cuantificar su severidad o descartar este cuadro clínico en niños con síntomas sugestivos.

SEGUIMIENTO DE LOS SÍNDROMES DE WEST EN UNA CONSULTA DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

G. Gutiérrez-Aguilar, O. Alonso-Luengo, C. Aragón Fernández, N. Quirós Espigares, M. Ruiz de Valbuena Maíz, J. Ortiz Tardío
Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez

El síndrome de West pertenece al grupo de las epilepsias catastróficas generalizadas que se desarrollan en los primeros meses de la vida. Representa el 2-10% de las epilepsias que se inician en la primera infancia y el

25-40% de las que lo hacen en el primer año. Comienza entre los 3 y los 7 meses de vida, con un pico de incidencia a los 5 meses. Su etiología puede ser sintomática (70-75% casos) cuando es secundaria a esclerosis tuberosa, síndrome de Aicardi, postinfecciosa o postnóxica, entre otras; criptogénica o probablemente sintomática (8-40%) e idiopática (9-14%). Se caracteriza por una tríada clásica: espasmos infantiles (en flexión, extensión, simétricos, asimétricos o mixtos); detención del desarrollo psicomotor e hipsarritmia, aunque uno de estos tres elementos puede estar ausente.

En la consulta de neurología pediátrica del Hospital de Jerez se ha realizado el seguimiento a lo largo de 10 años (1994-2004) de 16 pacientes afectados de síndrome de West. De ellos, ocho eran de sexo masculino y ocho femeninos (1:1). La etiología de los mismos fue sintomática en nueve casos (56,2% del total), de los cuales tres correspondían a pacientes afectados de esclerosis tuberosa, cuatro a encefalopatías hipóxico-isquémicas, un caso postinfeccioso y uno secundario a malformación cerebral; causa criptogénica en tres casos (18,8%) e idiopática en cuatro casos (25%). Todos presentaron patrón simétrico de hipsarritmia en el EEG, salvo el paciente de la hemiliscefalia, que presentaba patrón de hemihipsarritmia. Los FAES más utilizados para el control de las crisis fueron fundamentalmente vaproato, vigabatrina, topiramato y ACTH. Tres de los pacientes desarrollaron en épocas posteriores un síndrome de Lennox-Gastaut resistente a farmacoterapia.

NIVELES SANGUÍNEOS DE HOMOCISTEÍNA Y FOLATO SÉRICO E INTRAERITROCITARIO Y SU RELACIÓN CON LA APARICIÓN DE DEFECTOS DEL TUBO NEURAL

F. Yanes Sosa¹, A. González-Meneses López¹, A. Pérez Sánchez², A. Bermejo Navas³, I. Gómez de Terreros Sánchez⁴

¹Unidad de Dismorfología.

²Unidad de Espina Bífida. ³Grupo PAI CTS-152.

⁴Pediatría Social y Psicología de la Salud. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

INTRODUCCIÓN

Los defectos del tubo neural (DTN) son una malformación congénita que afecta a 1,01 por cada 1.000 nacidos vivos en España. Es necesario un importante esfuerzo para conocer los mecanismos fisiológicos, bioquímicos y, por supuesto, genéticos implicados en la patogenia de las malformaciones congénitas al objeto de intentar encontrar vías de prevención para las mismas.

El tubo neural se forma en el periodo embrionario inducido por la notocorda, y dará lugar al encéfalo y a la médula espinal. Este proceso se conoce como *neurulación*. La falta de fusión y cierre en estas estructuras embrionarias originará las diferentes malformaciones que conforman los DTN.

La etiología tanto de la espina bífida como del resto de los DTN es multifactorial. Se trata habitualmente de procesos hereditarios, con un patrón abigarrado, resultando de la interacción tanto de factores ambientales como biológicos. Actualmente se están llevando a cabo estudios en cada uno de los niveles biológicos de organización, al objeto de una mejor comprensión del cierre del tubo neural y el subsecuente desarrollo de los DTN. La elevada eficacia de la suplementación de ácido fólico en la prevención primaria de los DTN hace pensar que los genes implicados en el metabolismo del folato, de la homocisteína y de la metionina pueden estar involucrados en la etiología de los DTN.

Diversos estudios epidemiológicos han hallado niveles elevados de homocisteína plasmática y niveles bajos de folato sanguíneo en mujeres con hijos afectados de espina bífida, sugiriendo que un metabolismo anormal de la homocisteína y del folato podría estar implicado. Un considerable número de estudios en seres humanos han demostrado el efecto protector del aporte de ácido fólico en madres gestantes, de manera que un aporte extra de 0,4 mg/día de ácido fólico durante los tres primeros meses de embarazo puede reducir la incidencia de DTN hasta en un 70%.

El ácido fólico es una vitamina hidrosoluble del complejo B, necesaria para la síntesis de nucleótidos de purina y timidina, así como para la síntesis de metionina a partir de homocisteína.

La homocisteína es un aminoácido sulfurado no proteico que actúa como intermediario en el metabolismo de otros aminoácidos, la metionina y la cisteína. Al-

teraciones en las rutas metabólicas por causa de causa genética o ambiental pueden provocar hiperhomocisteinemia. Los niveles sanguíneos de folatos y de vitamina B₁₂ son fuertes determinantes de la concentración en plasma de homocisteína. Algunos autores han atribuido a la homocisteína poder teratógeno, induciendo alteraciones en el desarrollo del tubo neural.

OBJETIVO

El objetivo de este estudio es determinar los niveles de homocisteína, folato sérico y folato intraeritrocitario en niños afectados de espina bífida y sus madres (grupo caso) y en niños sanos y sus madres (grupo control).

MATERIAL Y MÉTODOS

Sujetos

Para el presente estudio definimos dos grupos de individuos, uno de casos y otro de controles. Cada grupo está formado a su vez por dos subgrupos, el de las madres y el de los niños. Son motivos de exclusión en el estudio el haber tomado suplementos de ácido fólico o vitaminas en los últimos 3 meses y el padecer enfermedades crónicas relacionadas con el tema de estudio (enfermedades neurológicas, alteraciones hematológicas, problemas de malabsorción de nutrientes implicados en el metabolismo de la homocisteína...).

Los niños y sus madres incluidos en el grupo de casos fueron seleccionados de niños afectados de espina bífida, cuyo seguimiento se realiza en la Unidad de Espina Bífida del Hospital Infantil Virgen del Rocío. La edad de los niños seleccionados oscila entre los 3 y los 11 años. Para ello, se llevó a cabo una entrevista con los padres, donde se les explicó de manera comprensible el estudio que se estaba realizando y la posibilidad de que participasen en el mismo. Si los padres decidían colaborar, daban su consentimiento mediante la firma de un *Documento de consentimiento informado*, en el cual se resume la explicación oral que se dio a los padres.

Con respecto al grupo de controles, los niños y sus madres fueron seleccionados de entre aquellos niños con un buen estado de salud en general, sin patologías crónicas, en particular aquellas relacionadas con el tema objeto de estudio: niveles de homocisteína, niveles de folato, enfermedades relacionadas con el

sistema nervioso central. Para ello, se mantuvieron entrevistas con padres de niños procedentes de las consultas externas de Cirugía, Urología, Otorrinolaringología y Ortopedia del Hospital Infantil Virgen del Rocío. La edad de los niños está comprendida entre los 3 y los 11 años. Si los padres aceptaban participar en el estudio, daban su consentimiento mediante la firma de un *Documento de consentimiento informado*, en el cual se resume la explicación oral que se daba a los padres.

En el momento de presentación de este resumen, el grupo de casos está formado por 31 hijos y 30 madres. El grupo de controles está formado por 64 hijos y 63 madres.

MATERIALES Y MÉTODOS

La sangre extraída a los niños y madres incluidos en el estudio se procesó para la determinación de tres parámetros: folato sérico, folato Rbc (intraeritrocitario) y homocisteína. Además de esto, se realizó una extracción de ADN para la creación del banco.

Debido a que el folato es degradado fácilmente por la luz solar, los tubos que contenían muestras que iban a ser usadas para la determinación de este parámetro se mantuvieron protegidos de la luz.

Para la determinación de folato sérico se extrajo sangre en un tubo con separador de suero y activador de la coagulación mediante un sistema de vacío. Se separó el suero, que fue conservado en criotubos a -20°C hasta su análisis.

La sangre destinada a la determinación del folato Rbc se extrajo en un tubo con anticoagulante (ácido etilendiaminotetraacético [EDTA] tripotásico) y con sistema de vacío. Se procedió al tratamiento con reactivo de lisis de hematíes y posterior congelación en un criotubo a -20°C hasta el momento de su determinación.

La concentración de folato sérico y folato Rbc fue determinada en un autoanalizador ARCHITECT mediante la técnica de inmunoensayo quimiluminiscente de micropartícula.

Para la determinación de homocisteína en suero se extrajo un tubo con anticoagulante (ácido etilendiaminotetraacético [EDTA] tripotásico) y con sistema de vacío. El suero fue congelado a -20°C hasta su análisis.

La determinación de homocisteína total se realizó mediante un autoanalizador IMX basado en la técnica de inmunoensayo de polarización de fluorescencia (FPIA).

La extracción de ADN se llevó a cabo a partir sangre refrigerada o congelada, empleando para ello el QIA-amp DNA Blood Midi kit, basado en un sistema de separación por centrifugación en columnas. El ADN fue congelado en un criotubo a -20°C , al objeto de crear un banco de material genético de individuos sanos e individuos afectados de espina bífida y las madres de ambos grupos, para poder en un futuro realizar un estudio de las mutaciones relacionadas con la aparición de DTN.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

La comparación de variables cuantitativas según los dos grupos de estudio (casos y controles) se ha llevado a cabo mediante el test de la U de Mann-Whitney, y los valores numéricos se han resumido empleando mediana y rango intercuartílico (P_{25} , P_{50} , P_{75}), debido a que el grupo de valores sigue una distribución no lineal.

Los cálculos estadísticos se realizaron con el programa SPSS para Windows.

RESULTADOS

Cuando comparamos los niveles de homocisteína en el grupo de las madres, la distribución de los valores alrededor del P_{50} entre los percentiles 25 y 50 es superior en los casos frente a los controles, existiendo una diferencia estadísticamente significativa ($p = 0,040$). Lo mismo ocurre en el grupo de los hijos, siendo superior la distribución de valores en torno al P_{50} en los casos con respecto a los controles, también con una marcada diferencia significativa ($p < 0,0001$).

Con respecto al folato sérico, siendo más elevado en el grupo de los controles, no existe diferencia significativa en el grupo de los hijos ($p = 0,093$), ni en el de las madres ($p = 0,353$).

En el caso del folato Rbc, si nos fijamos primero en los hijos, encontramos que, siendo mayor en el grupo de casos, no existe una diferencia significativa entre ambos grupos ($p = 0,133$). En el grupo de las madres aparece una distribución superior de los valores de folato Rbc alrededor del P_{50} frente a las madres de los controles, siendo la diferencia estadísticamente significativa ($p = 0,006$).

CORRELACIONES

El folato sérico de los hijos presenta una correlación positiva significativa con el folato Rbc de los hijos y

una correlación significativa negativa con el nivel de homocisteína en los hijos y el nivel de homocisteína de las madres. El folato Rbc del grupo de hijos presenta una correlación positiva significativa únicamente con el folato Rbc del grupo de las madres.

En las madres, el folato sérico presenta una correlación positiva significativa con el folato Rbc de las madres y negativa con los valores de homocisteína en el grupo de las madres.

Existe una correlación significativa positiva entre el folato Rbc de los hijos y el folato Rbc de las madres.

La homocisteína del grupo de los hijos presenta una correlación significativa positiva con el folato Rbc de las madres. En el caso de las madres, encontramos una correlación significativa positiva entre sus valores de homocisteína, los valores de folato Rbc de las madres y los valores de homocisteína de los hijos.

Percentiles				
Grupo		Percentiles		
		25	50	75
Folato sérico hijo	control	5,750	8,100	12,150
	caso	3,675	6,300	11,975
Folato sérico madre	control	4,600	5,200	7,600
	caso	3,800	4,500	8,750
Folato Rbc hijo	control	92,450	127,000	163,300
	caso	98,075	173,450	235,275
Folato Rbc madre	control	80,300	103,800	166,400
	caso	137,500	179,600	241,750
Homocisteína hijo	control	4,9575	5,9450	7,9875
	caso	7,2650	8,5200	13,0750
Homocisteína madre	control	7,715	9,430	11,490
	caso	7,940	11,625	18,635

Estadísticos de contraste		
	U de Mann-Whitney	Sig. asintót. (bilateral)
Folato sérico hijo	444,500	0,093
Folato sérico madre	464,500	0,353
Folato Rbc hijo	459,000	0,133
Folato Rbc madre	321,500	0,006
Homocisteína hijo	343,000	0,000
Homocisteína madre	492,000	0,040

CONCLUSIONES

Los resultados obtenidos muestran unos niveles superiores de homocisteína plasmática tanto en las madres de los niños afectados de espina bífida, con respecto a las

madres de niños sanos, como en los niños afectados de espina bífida, existiendo una diferencia significativa en ambos casos, siendo ésta mayor cuando comparamos el grupo de los hijos. Esto concuerda con los datos publicados hasta el momento, que consideran los niveles elevados de homocisteína en el plasma de mujeres gestantes un factor de riesgo para el desarrollo de DTN.

Podemos apreciar también que los niveles de homocisteína dependen de la edad, ya que en el grupo de los hijos, estos niveles son mucho más bajos que en el de las madres.

Son también concordantes con los estudios publicados por otros autores los resultados de folato sérico obtenidos, siendo más elevados en el grupo de los controles, aunque la diferencia hallada no es estadísticamente significativa ($p = 0,093$ para los hijos, $p = 0,353$ para las madres).

En el caso de folato Rbc, los datos muestran un comportamiento hasta ahora no descrito, de manera que los niveles aparecen aumentados en el grupo de casos frente al de controles. Según los datos obtenidos por el presente estudio, este valor sería un factor de riesgo, lo cual no coincide con la práctica real. Numerosos estudios en seres humanos han demostrado que una suplementación con ácido fólico previene los DTN y que unos niveles elevados de folato son un factor de protección frente a la aparición de DTN.

En la misma línea de los resultados de nuestro estudio, otros han concluido que niveles elevados de homocisteína pueden provocar un desarrollo anormal de las crestas neurales y de las estructuras derivadas del tubo neural.

Es interesante resaltar el hecho de que, pese a tener unos niveles de folato Rbc (que es una medida de las reservas de folato del organismo) elevados con respecto a la normalidad, los casos presentan unos niveles de homocisteína más elevados, aun estando éstos dentro del intervalo de los considerados normales.

Esto podría explicarse teniendo en cuenta que, aunque las madres e hijos del grupo de los casos presenten unos niveles de folato Rbc óptimos, alguna de las rutas metabólicas implicadas podría estar alterada, lo cual provocaría que se acumulase homocisteína. La disminución de la actividad de alguna de las enzimas que participan en la ruta de la homocisteína (metilentetrahidrofolato reductasa, metionina sintetasa, cisteína beta-sintetasa, entre otras), originada

por la presencia de ciertos polimorfismos en los genes que las codifican, podría ser la causa de la alteración de esta ruta, al disminuir la actividad enzimática, como han informado diversos autores.

BIBLIOGRAFÍA

- Cabrera RM, Hill DS, Etheredge AJ, Finnell RH. Investigations into the etiology of neural tube defects. *Birth Defects Res C Embryo Today* 2005 (Dec); 72 (4): 330-44.
- Doolin MT, Barbaux S, McDonnell M, Hoess K, Whitehead AS, Mitchell LE. Maternal genetic effects, exerted by genes involved in homocysteine remethylation, influence the risk of spina bifida. *Am J Hum Genet* 2002 (Nov); 71 (5): 1222-6. Epub 2002 Oct 09.
- Gos M, Szpecht-Potocka A. Genetic basis of neural tube defects. I. Regulatory genes for the neurulation process. *J Appl Genet* 2002; 43 (3): 343-50.
- Gos M Jr, Szpecht-Potocka A. Genetic basis of neural tube defects. II. Genes correlated with folate and methionine metabolism. *J Appl Genet* 2002; 43 (4): 511-24.
- Groenen PM, Van Rooij IA, Peer PG, Gooskens RH, Zielhuis GA, Steegers-Theunissen RP. Marginal maternal vitamin B₁₂ status increases the risk of offspring with spina bifida. *Am J Obstet Gynecol* 2004 (Jul); 191 (1): 11-7.
- Gutiérrez Revilla JI, Pérez Hernández F, Tamarillas Salvador M, Calvo Martín M.^ªT. Influencia de los niveles de factores bioquímicos y genéticos en las concentraciones de homocisteína. *An Pediatr* 2004; 60 (3): 215-21.
- Kirke PN, Mills JL, Molloy AM, Brody LC, O'Leary VB, Daly L, Murray S, Conley M, Mayne PD, Smith O, Scott JM. Impact of the MTHFR C677T polymorphism on risk of Neural Tube Defects: case-control study. *BMJ* 2004 (May); 328: 1535-6.
- Liu S, West R, Randell E, Longerich L, O'Connor KS, Scott H, Crowley M, Lam A, Prabhakaran V, McCourt C. A comprehensive evaluation of food fortification with folic acid for the primary prevention of neural tube defects. *BMC Pregnancy Childbirth* 2004 (Sep 27); 4 (1): 20.
- Mills JL, McPartlin JM, Kirke PN, Lee YJ, Conley MR, Weir DG, Scott JM. Homocysteine metabolism in pregnancies complicated by neural-tube defects. *Lancet* 1995 (Jan 21); 345 (8943): 149-51.
- Mitchell LE, Adzick NS, Melchionne J, Pasquariello PS, Sutton LN, Whitehead AS. Spina bifida. *Lancet* 2004 (Nov 20); 364 (9448): 1885-95.
- Pintó Sala X. La homocisteína en la prevención de las enfermedades cardiovasculares. *JANO* (Noviembre 2004). Vol LXVII, n.º 1541.
- Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study. MRC Vitamin Study Research Group. *Lancet* 1991 (Jul 20); 338 (8760): 131-7.
- Rothenberg SP, Da Costa MP, Sequeira JM, Cracco J, Roberts JL, Weedon J, Quadros EV. Autoantibodies against folate receptors in women with a pregnancy complicated by a neural-tube defect. *N Engl J Med* 2004 (Jan 8); 350 (2): 134-42.
- Rosenquist TH, Finnell RH. Genes, folate and homocysteine in embryonic development. *Proc Nutr Soc* 2001 (Feb); 60 (1): 53-61. Review.
- Rosenquist TH, Ratashak SA, Selhub J. Homocysteine induces congenital defects of the heart and neural tube: effect of folic acid. *Proc Natl Acad Sci USA* 1996 (Dec 24); 93 (26): 15227-32.
- Scott JM. How does folic acid prevent neural tube defects? *Nat Med* 1998 (Aug); 4 (8): 895-6.
- Shurtleff DB. Epidemiology of neural tube defects and folic acid. *Cerebrospinal Fluid Res* 2004 (Dec 10); 1 (1): 5.
- Stegers-Theunissen RP, Boers GH, Trijbels FJ, Finkelstein JD, Blom HJ, Thomas CM, Borm GF, Wouters MG, Eskes TK. Maternal hyperhomocysteinemia: a risk factor for neural-tube defects? *Metabolism* 1994 (Dec); 43 (12): 1475-80.
- Stover PJ. Physiology of folate and vitamin B₁₂ in health and disease. *Nutr Rev* 2004 (Jun); 62 (6 Pt 2): S3-12; discussion S13. Review.
- Ueland PM, Vollset SE. Homocysteine and folate in pregnancy. *Clin Chem* 2004 (Aug); 50 (8): 1293-5.

ENDOSCOPIA DIGESTIVA SUPERIOR EN MENORES DE 3 AÑOS CON EMPLEO DE MASCARILLA LARÍNGEA

A. Rodríguez Herrera¹, F. Suárez Collazos², P. Gracia Hidalgo², A. Carmona Martínez¹

¹Instituto Hispalense de Pediatría. Sevilla

²USP. Clínica Sagrado Corazón. Sevilla

INTRODUCCIÓN

La realización de la exploración endoscópica en el niño y lactante debe permitir obtener información diagnóstica por visualización directa. Debe permitir,

también, la toma de muestras para estudio anatómico y microbiológico. Debe poder ser realizada optimizando el confort y la seguridad del paciente. Muchos de los niños estudiados por el gastroenterólogo pediátrico presentan patologías que requerirán ulteriores controles endoscópicos. La exploración en sí no debe convertirse en un elemento de agresión sobreañadido a la enfermedad de base del niño.

En la valoración realizada por la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica sobre sedoanalgesia en endoscopia pediátrica, se resaltaba la preferencia de la mayoría de los gastroenterólogos por la intervención de un anestesista o intensivista durante el proceso⁽¹⁾. En nuestro estudio analizamos la experiencia con el empleo de la mascarilla laríngea (ML) y sedación profunda con sevofluorano. La mascarilla laríngea permite un mejor control de la vía aérea que la mascarilla facial y no presenta los inconvenientes de la intubación traqueal y sus potenciales complicaciones.

La mascarilla laríngea fue diseñada en la década de los 80, introduciéndose en la práctica clínica desde 1983. Su finalidad es conseguir un correcto control de la vía aérea tanto en situaciones de vía aérea difícil como para distintos procedimientos medico-quirúrgicos. Desde 1991 se comercializa en España. Inicialmente no se diseñaron dispositivos para el paciente pediátrico. En 1987 se empleó por primera vez para una situación de intubación pediátrica difícil. Su técnica de aplicación en el niño se ha realizado algunas veces igual que en el adulto, provocando dificultades durante su empleo.

POBLACIÓN ESTUDIADA Y METODOLOGÍA

Niños de hasta 36 meses de edad, a los que se practicó exploración digestiva superior y toma de biopsias, de modo reglado.

Consideramos 50 niños, a los que se sometió a la exploración entre diciembre de 2003 y enero de 2005. La media de edad fue de 20,8 meses, con un rango de 4 a 36 meses. Se excluyeron neonatos.

Se realizó evaluación preanestésica previa en todos los niños. Con clasificación del riesgo ASA, todos los niños del grupo correspondían a situaciones ASA I y II. El niño y su familia fue recibido en admisión del circuito de cirugía mayor ambulatoria.

Se empleó para el procedimiento mascarilla laríngea clásica, con inserción por el anestesista. En el dor-

so de la zona de sellado laríngeo de la mascarilla se aplicó gel de lubricación.

No se empleó premedicación previa al procedimiento. Se administró sevofluorano inhalado, con ventilación espontánea. La posición inicial fue de decúbito dorsal. Se infló el manguito y, posteriormente, se procedió al cambio de posición, situándolo en decúbito lateral izquierdo. Se colocó pieza abre bocas oral para la inserción del endoscopio. Se eligió la mascarilla según las recomendaciones por peso establecidas por el fabricante. Empleamos un gastrofibroscopio Olympus GIF N30 y un videogastroscopecio Fujinon EVE EG270N.

Previamente a la introducción del endoscopio, se humedeció abundantemente su sección exterior. Una vez introducido el endoscopio, se desinfló parcialmente el manguito, inflándolo de nuevo una vez sobrepasado el mismo por la punta del endoscopio.

Se realizó monitorización continua de la saturación de O₂ transcutánea y EKG del niño durante todo el procedimiento.

Se realizó control telefónico al día siguiente del alta.

RESULTADOS

No hubo dificultades significativas en la introducción salvo en los dos menores de seis meses de la serie. En ellos no se consiguió la adecuada canalización esofágica, procediéndose a la colocación de un tubo endotraqueal, con el que el procedimiento se realizó sin dificultades.

No se produjo ningún caso de laringoespasma. Uno de los pacientes presentó desaturación moderada por tos, al ser introducida la mascarilla sin el adecuado grado de sedación. No se produjeron episodios de caída de la saturación por debajo del 85% en los pacientes explorados con mascarilla laríngea insertada.

En un caso se produjo vómito acuoso significativo, por haber ingerido el niño un vaso de agua escondidas de los padres, 30 minutos antes del inicio del procedimiento. No se produjo clínica de aspiración durante las 24 horas posteriores.

DISCUSIÓN

La laringe tiene un tamaño de un tercio de la del adulto. La región subglótica es relativamente estrecha, sobre todo en sentido lateral. Esta estrechez explica el diseño de la laringitis. Existe una angulación del eje vertical de la subglotis en relación al eje faríngeo de la base de la lengua. Estos dos ejes forman un ángulo

abierto hacia delante. Esto puede explicar la dificultad de visualización de la laringe en una exploración faringo-laríngea. En la intubación es frecuente chocar con el tubo endotraqueal, de sección redondeada, en una región subglótica, que en el niño tiene forma ovalada, con su eje menor en sentido antero-posterior. El cartílago epiglótico está en una situación más vertical y más cerca de la región orofaríngea que en el adulto. La epiglotis es más voluminosa que el resto de la laringe y tiene una forma, más o menos acentuada, en omega. El borde libre superior está a nivel del plano del cuerpo de la segunda vértebra cervical. Es habitual que exista un contacto entre epiglotis y el borde libre del paladar blando hasta la edad de 6-18 meses. Esto permite diferenciar dos vías; la digestiva y la aérea. El contacto entre la úvula y la epiglotis permite una vía aérea nasofaríngea media. Contribuye a ello la posición alta de la laringe. El paso de alimentos líquidos se hace por las dos vías laterales a lo largo de los arcos amigdalinos, para formar las goteras faringolaríngeas laterales, que son los senos piriformes. Se configuran dos espacios separados: respiratorio mediano y digestivos laterales. Esto explica que, durante sus aproximadamente nueve primeros meses de vida, el niño sea un respirador exclusivamente nasal.

La lengua es proyectada, aun en reposo, contra el paladar, por las relaciones de posiciones entre base de cráneo y articulación temporomandibular.

Hacia los 12-18 meses, la laringe pierde su capacidad de pegarse al velo del paladar, mediante la epiglotis, y la lengua inicia su descenso hacia la faringe.

Hasta los 6 años se produce el progresivo descenso de la laringe, con alargamiento de la faringe. El espacio subglótico va cambiando su forma ovalada por la forma más redondeada del adulto^(2,3).

Manejo de la vía aérea del niño para la endoscopia

En el caso de sedación profunda o anestesia general sin intubación, pueden aparecer dificultades debido a las estrecheces de las vías aéreas altas, a la disminución de la reserva de oxígeno y a la dificultad de administrar oxígeno puro. En los niños, la compresión traqueal por el endoscopio y la insuflación gástrica pueden comprometer la ventilación. Una narcosis ligera puede predisponer al laringoespasma durante la manipulación del corredor laringo-faríngeo por el paso del endoscopio. La intubación endotraqueal puede dar, ocasionalmente, problemas como laringoespasma, broncoespasmo o

edema subglótico postintubación. Otras posibles incidencias son el desplazamiento del tubo endotraqueal o la intubación selectiva.

La introducción de un objeto insuflable, con mayor diámetro en su ejes laterales, puede parecer paradójica. Pero la configuración lateral ancha de este espacio en el niño justificaría su mejor acoplamiento. A pesar de la insuflación, se crea un canal estable que facilita el guiado del tubo de endoscopia por este espacio.

La mascarilla laríngea se ha ido introduciendo en los procedimientos quirúrgicos pediátricos progresivamente durante la década de los 90, empleándose para múltiples procesos quirúrgicos, incluidos los ORL y exploraciones pediátricas, como la broncoscopia⁽⁴⁻⁶⁾.

Los inicios del empleo de la mascarilla laríngea en endoscopia digestiva se hicieron en adultos con dificultades de acceso. Posteriormente, la propia mascarilla se convirtió en dispositivo de acceso a un tracto digestivo superior de difícil abordaje⁽⁷⁾.

Los primeros dispositivos pediátricos fueron las ML clásicas de los números 1 y 2. Después se añadieron los números intermedios 1,5 y 2,5. Después apareció la mascarilla reforzada, flexometálica o anillada, con los años numerados 2, 2,5, 3, 4 y 5. Los dispositivos más recientes son la mascarilla laríngea proséela, para mejorar el sellado de la glotis y permitir, mediante el tubo esofágico, la introducción de una sonda orogástrica, para evacuar el contenido gástrico si se precisa. Se dispone de mascarillas proséal de 1,5, 2, 2,5, 3, 4 y 5⁽⁸⁾.

La mascarilla laríngea Fastrach es un dispositivo que aprovecha la ML para guiar la introducción de un tubo endotraqueal, a través de la ML insertada previamente. No está disponible para niños. La ML clásica se puede utilizar para guiar, mediante un fibrobroncoscopio, un tubo endotraqueal. Se ha diseñado también una ML de un solo uso, para equipos de emergencias y pacientes con procesos infectocontagiosos. La mascarilla laríngea puede ser empleada principalmente para abordar el acceso a una vía aérea difícil, prevista o imprevista, como método facilitador de una intubación con fibrobroncoscopio, o como sistema de mantenimiento permanente de la vía aérea durante procedimientos médico-quirúrgicos, ya sea con ventilación espontánea o mecánica.

Técnica de introducción

La técnica clásica de introducción consiste en emplear la mascarilla con el manguito desinflado y guiado con el dedo índice de la mano dominante del operador.

En el niño, es frecuente encontrar dificultades o resistencias al introducir la ML en la faringe. El paladar blando del niño no nos guiará tan fácilmente como en el adulto hacia la hipofaringe, con lo cual es fácil que cueste dirigir la ML hacia la laringe o que el dispositivo se acode. En niños de 3 a 6 años es frecuente la hipertrofia amigdalar; en estos pacientes, el istmo de las fauces se estrecha y dificulta el paso de la ML.

Se han propuesto modificaciones a la técnica clásica de introducción que pueden evitarnos estos problemas.

Introducción invertida: se introduce con la cara de neumotaponamiento dirigida hacia el paladar en vez de hacia la lengua; una vez situada en la hipofaringe, se gira 180° y se infla en su posición normal. Este sistema produce marcada estimulación faríngea, y el giro es algo difícil con las mascarillas por encima del 2,5, especialmente si son flexometálicas.

Introducción con laringoscopia: se introduce visualizando el istmo de las fauces con el laringoscopio. Esta maniobra de visión directa permite controlar la posición del dispositivo, descartando la falta de progreso por hipertrofia amigdalar. Si ésta se da, se introduce la mascarilla en sentido paralelo a las amígdalas, en vez de horizontal, y una vez sobrepasadas las amígdalas se coloca en posición tradicional.

Introducción con juego de muñeca: se guía la mascarilla con el índice de la mano dominante del operador; al llegar la mascarilla a la faringe, se realiza un giro de la muñeca a la izquierda de 180°, de manera que la palma de la mano queda dirigida a los pies del niño. De esta forma progresamos la ML hacia la glotis del paciente en sentido descendente y anterior. Con esta maniobra, se puede dirigir con el dedo la ML directamente hacia la glotis del niño, que es más anterior que la del adulto, ya que el índice se puede doblar sin limitaciones. Con la palma de la mano dirigida a la cabeza del niño se imposibilita el empleo libre del dedo índice como guía.

La introducción no exitosa en los dos menores de 6 meses se realizó con el manguito de la mascarilla desinflado. Se ha descrito que, si la mascarilla es introducida completamente desinflada, es más frecuente que la punta se doble y no progrese, actuando como un tope elástico. Manteniéndola parcialmente llena, con la mitad de su volumen final, el propio manguito guía la entrada de la mascarilla laríngea⁽⁹⁾.

Se emplearon tanto mascarillas anilladas (flexometálicas) como no anilladas. El haber desarrollado un ciclo de ensayo previo al periodo de estudio permitió el

acomplamiento en las maniobras a realizar entre pediatra, anestesista y personal auxiliar.

La secuencia empleada por nosotros fue: aplicación de mascarilla facial con sevoflurano. Inducción anestésica. Inserción de la mascarilla laríngea, previa lubricación del dorso. Fijación de la mascarilla laríngea con situación de su cabo de inserción en la comisura labial izquierda. Inserción de la pieza abre bocas pediátrica. Lubricación del endoscopio con gasa estéril y agua destilada. Inserción del endoscopio paralelo al tubo de la mascarilla, buscando el canal lateral creado entre su dorso y la pared faríngea. Desinsuflación a la mitad de la mascarilla, para disminuir el roce. Insuflación posterior tras cruce de la punta del endoscopio.

La descripción de la técnica de intubación realizada por Leclerc⁽¹⁰⁾ consiste en la introducción del endoscopio hasta encontrar un bloqueo en la progresión de la punta. Entonces se tracciona ligeramente de la mascarilla, y seguidamente se reposiciona. La exploración endoscópica continúa con la técnica habitual. En su serie de 20 niños de 18 meses a 10 años, describe un desplazamiento de la mascarilla laríngea en la retirada de un endoscopio de 8 mm, un caso de estridor postexploratorio y un caso de laringoespasma moderado con desaturación leve a 81% tras un intento de aspiración gástrica con SNG. Tras la exploración, no se apreciaron problemas respiratorios ni dolor faríngeo. La realimentación posterior de los niños se realizó sin problemas. Uno de los pacientes vomitó el contenido acuoso del estómago. Este niño había ingerido unos 200 cc de agua a escondidas antes del procedimiento. Se realizó aspiración del contenido vomitado de la boca y no se apreciaron evidencias clínicas de síndrome de aspiración pulmonar en los días siguientes. La mascarilla laríngea no proporciona un sellado completo de la vía aérea, siendo la aspiración una de las complicaciones a vigilar⁽¹¹⁾.

El abre bocas para endoscopia permite una protección adicional de la ML frente al colpaso de la misma que se puede producir al morder la misma. La ML flexometálica está algo más protegida frente a esta circunstancia, pero, sin embargo, tiene mayor propensión a desplazarse⁽¹²⁾.

El fármaco anestésico empleado, sevoflurano, es de amplio uso en pediatría, y existen buenos estándares de uso comparado entre la intubación endotraqueal y la ML. Es un fármaco con un buen perfil farmacocinético y farmacodinámico, tanto en niños

como en lactantes. Tiene un espectro de seguridad y reacciones adversas descritas que lo hacen especialmente útil para su empleo en pediatría⁽¹³⁾.

Durante la exploración, debe asegurarse el control del exceso de insuflación gástrica, pero esta circunstancia es fácil de controlar durante la endoscopia, gracias al canal de aspirado del endoscopio. Las fugas pueden causar sobredistensión, sobre todo en otros procedimientos en los que no se accede a la cámara gástrica, como la endoscopia⁽¹⁴⁾.

La incidencia de trastornos menores de la vía superior es muy frecuente en pediatría. El moco deglutido es desviado por la mascarilla, y ésta, en su retirada parcialmente insuflada, permite la extracción de importantes volúmenes del mismo. Esta acción se ve ampliada durante la endoscopia si, en la desinserción del endoscopio, se aspira el dorso del manguito de neumotaponamiento de la mascarilla⁽¹⁵⁾.

En conclusión, el empleo de mascarilla laríngea en endoscopia pediátrica es una técnica útil que permite alcanzar algunas ventajas, como son la disminución de episodios de espasmos glóticos o evitar el empleo de relajantes musculares para la intubación. En procedimientos cortos puede emplearse incluso por personal no especialmente entrenado en manejo de la vía aérea. No supone una dificultad adicional en el acceso al esófago con el endoscopio, y en algunos casos puede facilitar la canalización del mismo. Posibilita el empleo de gases anestésicos que permiten una recuperación postexploratoria muy rápida, especialmente útil en el caso de exploraciones ambulatorias.

BIBLIOGRAFÍA

1. http://www.gastroinf.com/gastro_tema01_indice.htm.
2. Ryet E. Particularités anatomiques et physiologiques des voies aériennes supérieures de l'enfant. *Ann Franc Anesthesie et Reanimation* 2003; 22: 886-9.
3. Brambrink AM, Meyer RR, Kretz FJ. Management of pediatric airway-anatomy, physiology and new developments in clinical practice. *Anesthesiol Reanim* 2003; 28 (6): 144-51.
4. Nussbaum E, Zagnoev M. Pediatric fiberoptic bronchoscopy with laryngeal mask airway. *Chest* 2001 (Aug); 120 (2): 614-6.
5. López G, Cebrián P, González Z, Mateos A, Blanco S, Navia R. Utilización de la mascarilla laríngea en anes-

tesia pediátrica. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 1995; 42 (8): 332-5.

6. López G, Brimacombe J, Álvarez M. Safety and efficacy of the laryngeal mask airway. A prospective survey of 1,400 children. *Anaesthesia* 1996; 51 (10): 969-72.
7. Brimacombe J. Laryngeal mask airway for access to the upper gastrointestinal tract. *Anesthesiology* 1996; 84 (4): 1009-10.
8. Shimbori H, Ono K, Miwa T, Morimura N, Noguchi M, Hiroki K. Comparison of the LMA-Proseal and LMA-Classic in children. *Br J Anaesth* 2004 (Oct); 93 (4): 528-31.
9. Park C, Bahk JH, Ahn WS, Do SH, Lee KH. The laryngeal mask airway in infants and children. *Can J Anaesth* 2001; 48 (4): 413-7.
10. Leclerc C, Soulard D, Rouaud J, Haond P. Endoscopie digestive haute pédiatrique avec masque laryngé. *Ann Franc Anesthesie et Reanimation* 2003; 22: 886-9.
11. Ismail, Vanner RG. Regurgitation and aspiration of gastric contents in a child during general anaesthesia using the laryngeal mask airway. *Paediatr Anaesth* 1996; 6 (4): 325-8.
12. Devys JM, Balleau C, Jayr C, Bourgain JL. Biting the laryngeal mask: an unusual cause of negative pressure pulmonary edema. *Can J Anaesth* 2000; 47 (2): 176-8.
13. Sevofluorane EC50 and EC95 values for laryngeal mask insertion and tracheal intubation in children. *Br J Anaesth* 2001 (feb); 86 (2): 213-6.
14. Shimbori H, Ono K, Miwa T, Morimura N, Noguchi M, Hiroki K. Comparison of the LMA-Proseal and LMA-Classic in children. *Br J Anaesth* 2004 (Oct); 93 (4): 528-31.
15. Tait AR, Pandit UA, et al. Use of the laryngeal mask airway in children with upper respiratory tract infections: a comparison with endotracheal intubation. *Anesth Analg* 1998; 86 (4): 706-11.

TERAPIAS DE DEPURACIÓN EXTRARRENAL EN PACIENTES CRÍTICOS

M. Antón Gamero, E. García Martínez, F. Vela Enríquez, I. Tofe Valera, S. Jaraba Caballero, I. Ibarra de la Rosa, E. Ulloa Santamaría, M.J. Velasco Jabalquinto, M. Frías Pérez, J.L. Pérez Navero

Unidad de Nefrología Pediátrica y Cuidados Intensivos. Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias Pediátricas.
Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

INTRODUCCIÓN

El fracaso renal agudo (FRA) es una causa frecuente de morbilidad en niños críticos. Las terapias sustitutivas renales realizan el aclaramiento de las toxinas y el ultrafiltrado a través de una membrana semipermeable hasta que la función renal es restablecida. Esto facilita el manejo de los pacientes y permite una nutrición y balance hídrico adecuados. La elección del tipo de técnica depende de la estabilidad hemodinámica, causa del FRA, indicación del inicio de la técnica y disponibilidad y experiencia personales. La mejora de la tecnología y la mayor supervivencia de los niños críticamente enfermos han ampliado y modificado las indicaciones de las terapias de depuración extrarrenal.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo de los pacientes ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos que recibieron terapia sustitutiva renal desde octubre de 1993 hasta diciembre de 2003. Se analizó la enfermedad de base, tipo de terapia utilizada e indicación de la misma, complicaciones de la técnica y pronóstico final.

RESULTADOS

Se recogieron 76 pacientes. El postoperatorio de cirugía cardíaca fue la causa más frecuente que motivó el inicio de la técnica (40,8%). Las terapias lentas continuas fueron las más utilizadas durante todo el estudio (56,6%). El uso de la diálisis peritoneal disminuyó en los últimos 5 años (51,5% vs 30,9%). La sobrecarga de volumen (84,2%) fue la indicación más frecuente. Las principales complicaciones fueron metabólicas. Sólo seis pacientes desarrollaron insuficiencia renal crónica, y un 56,6% del total fueron exitus.

COMENTARIOS

El desarrollo tecnológico de las terapias lentas continuas permite un control metabólico y de volumen más preciso, así como la posibilidad de aclarar mediadores de la inflamación. Esto ha incrementado su

utilización en los últimos años. La diálisis peritoneal es más utilizada en recién nacidos y lactantes, por la dificultad de acceso vascular, y en aquellos pacientes con enfermedades renales primarias.

MORBIMORTALIDAD EN UNA UNIDAD DE UCI-NEONATAL Y EVOLUCIÓN EN LA ÚLTIMA DÉCADA

C. Aragón Fernández, E. Valls Sánchez de Puerta, M. Ruiz de Valbuena Maíz, N. Quirós Espigares, G. Gutiérrez Aguilar, J. Ortiz Tardío

Servicio de Pediatría. Hospital SAS Jerez

INTRODUCCIÓN

El Hospital de Jerez es un hospital comarcal que atiende a una población aproximada de 400.000 habitantes, con una media de número de partos de 2.708 al año. Presentamos los resultados sobre morbilidad en la UCI-Neonatal de nuestro hospital en el año 2004, y comparamos las variables más importantes en los últimos 10 años (1995-2004).

MATERIAL Y MÉTODO

A través del registro de la Unidad, la revisión de las historias clínicas y los datos aportados por el hospital, se analiza: el número de partos cada año, y se agrupan según peso del recién nacido; número de ingresos en la UCI-Neonatal según peso; índices de mortalidad neonatal precoz (IMNP) y tardía (IMNT); causas de mortalidad neonatal; necesidad de canalización central; ventilación mecánica convencional; y traslados a hospitales de referencia. Se comparan en los últimos 10 años las siguientes variables: el número de partos según peso del recién nacido; índices de mortalidad peri-neonatal/1.000 recién nacidos; y mortalidad en los recién nacidos de < 1.500 gramos.

RESULTADOS

Durante el año pasado hubo 3.260 recién nacidos, de los que 20 fueron mortinatos. Se calculó el IMPP:

7,97; IMPT: 8,58; IMNP: 1,85; e IMNT: 2,46. En el año 2004 hubo un total de 190 ingresos en la UCI-Neonatal, de los que 21 procedían de otros hospitales de la zona. En función del peso, podemos distinguir cinco grupos: GRUPO A (500-1.000 g), 7%; GRUPO B (1.000-1.500 g), 13%; GRUPO C (1.500-2.000 g), 26%; GRUPO D (2.000-2.500 g), 15%; GRUPO E (> 2.500 g), 39%. Analizamos en cada grupo la necesidad de ventilación mecánica (GRUPO A: 85%; GRUPO B: 44%; GRUPO C: 12%; GRUPO D: 18%; GRUPO E: 11%), canalización central (GRUPO A: 93%; GRUPO B: 76%; GRUPO C: 46%; GRUPO D: 50%; GRUPO E: 42%) y exitus (GRUPO A: 28,5; GRUPO B: 4%; GRUPO C: 2%; GRUPO D: 7%; GRUPO E: 3%). Se realizaron un total de 14 traslados a otros hospitales de referencia por los siguientes motivos: cirugía neonatal (8), cirugía cardíaca (3) y crioterapia o laserterapia (3). Las

causas de mortalidad neonatal fueron: recién nacidos de muy bajo peso (4), cromosopatías (2), malformaciones congénitas (3) y sepsis neonatal precoz (1).

COMENTARIOS

Después de que se produjese una desaceleración en el número de partos durante los últimos 10 años, hemos observado un aumento del mismo, sobre todo del número de partos múltiples y, entre los recién nacidos pretérmino, los del grupo entre 1.500 y 2000 g. El porcentaje de recién nacidos pretérmino < 1.500 g ha ido aumentando progresivamente hasta alcanzar en los últimos años una situación estable. Aunque el índice de mortalidad neonatal total se ha mantenido, ha descendido el número de muertes en el grupo < 1.500 g. Estos datos son equiparables al resto de nuestra comunidad autónoma y los publicados en el total de España.