

Resumen de Comunicaciones Orales presentadas a la XCVI Reunión Científica de la SPAOYEX en "Isla Antilla" Huelva.

ORIGEN ANÓMALO DE LA ARTERIA CORONARIA IZQUIERDA EN EL TRONCO PULMONAR: VALORACIÓN CLÍNICO-ECOCARDIOGRÁFICA Y RESULTADOS QUIRÚRGICOS.

Autores: *Rodríguez González, M; Moruno Tirado, A; Valverde Pérez, I; Santos de Soto J, Coserria Sánchez, García Angleu F, Gavilán Camacho JL, Gil Fournier M, Descalzo Señorán A.*

Centro: *Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.*

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas de las arterias coronarias son infrecuentes en la infancia. La más frecuente es ALCAPA (1/300000 recién nacidos vivos), que presenta dos variantes diferenciadas en función del desarrollo de colaterales intercoronarias. Cuando éstas son escasas (80-85%) se presenta como miocardiopatía dilatada del lactante secundaria a isquemia miocárdica anterolateral izquierda severa, cuya mortalidad es del 90% si no se corrige. Con adecuado sistema de colaterales (15%), los pacientes están asintomáticos hasta la adolescencia y edad adulta, con diagnóstico casual por estudio de un soplo, presentando crisis de angor y alto riesgo de muerte súbita con los esfuerzos.

OBJETIVO

Presentar nuestra casuística, resaltando la importancia de la sospecha clínica precoz y del diagnóstico ecocardiográfico.

MATERIAL Y MÉTODO

Estudio retrospectivo descriptivo de los datos clínicos, exámenes

complementarios y resultados quirúrgicos, de pacientes intervenidos de ALCAPA en nuestro centro desde Enero de 1975 a Diciembre de 2008.

RESULTADOS

Once pacientes fueron intervenidos en este periodo. La edad media de presentación fue de 2 años (2 meses -8 años), 8 casos eran menores de un año, de los que 5 fueron lactantes de 2 meses de edad (45% del total). La forma de presentación clínica más frecuente fue la severa del lactante (8 de 11 casos; 72%), la mayoría (5 casos) menores de 2 meses. En el resto, el diagnóstico se realizó en pacientes mayores de 4 años sin insuficiencia cardiaca. Todos los lactantes presentaban signos de IAM anterolateral, mientras que los 3 casos asintomáticos mostraban trazados electrocardiográficos normales. La ecocardiografía 2DD-color presentó un rendimiento diagnóstico de sospecha inicial del 70%. El modo exclusivamente bidimensional tuvo una tasa de falsos diagnósticos negativos del 50% (5/10 casos en los que se realizó), debido todos ellos a la interpretación incorrecta de la salida de ACI de la raíz aórtica, optimizándose el diagnóstico cuando se dispuso del Doppler color. Los últimos 5 casos fueron diagnosticados correctamente con Doppler color. El estudio hemodinámico confirmó el diagnóstico en todos los casos en los que se realizó.

Se efectuó reimplantación de ACI en raíz aórtica en todos los casos intervenidos. La supervivencia global fue del 83 %. La evolución de los supervivientes fue favorable, quedando asintomáticos tras el alta hospitalaria normalizándose los hallazgos electrocardiográficos y ecocardiográficos en los primeros meses tras la cirugía.

CONCLUSIONES

A pesar de su rareza, se debe sospechar ALCAPA en todo lactante con MCD y signos electrocardiográficos de isquemia anterolateral izquierda, y en niños mayores con insuficiencia mitral aislada, puesto que tiene tratamiento eficaz, siendo su pronóstico ominoso si este no se realiza. La ecocardiografía es el método diagnóstico de elección en la actualidad, siendo el estudio con Doppler-color imprescindible para evitar errores diagnósticos. La reimplantación de la coronaria anómala en la raíz aórtica es el tratamiento de elección.

RESULTADOS DEL TRASPLANTE RENAL DE DONANTE VIVO EN NIÑOS CON INJERTOS OBTENIDOS POR LAPAROSCOPIA.

Autores: *Rafael Barrero Candau, Miguel Fernández Hurtado, Julia Fijo López-Viota, Francisco García Merino, Juan Carlos de Agustín Asensio.*

Centro: *Hospital Universitario Virgen del Rocío*

OBJETIVO

Analizar los resultados del trasplante renal de donante vivo relacionado (TDVR) en nuestro centro.

PACIENTES Y MÉTODO

Entre diciembre de 2005 y 2008 se han realizado en nuestro centro 34 trasplantes renales en receptores pediátricos, de los que 7 (20,58%) han sido TDVR con injertos obtenidos por vía laparoscópica. El donante fue la madre en 4 casos y el padre en tres. La edad media de los donantes fue de 43 años (38-48) y la de los receptores de 12,5 años (9-17). Cuatro fueron un primer trasplante (uno de ellos anticipado) y tres retrasplante.

RESULTADOS

El tiempo de isquemia fría fue < 2 horas en todos los casos, mientras que el de isquemia caliente no mostró diferencias significativas con el trasplante de donante cadáver. Ninguno presentó disfunción inicial del injerto. No se produjeron complicaciones vasculares, pero si una fístula urinaria secundaria a necrosis ureteral resuelta con nuevo reimplante. La supervivencia del paciente y del injerto es del 100%, superior a la de los injertos de cadáver del mismo periodo. La creatinina media plasmática actual es de 0,8 mg/dl (0,7-1,39) y el aclaramiento medio de creatinina es de 80 c.c./min/1,73 m² (75 – 90). Ninguno donante presentó complicación quirúrgica y todos mantienen buena función renal.

CONCLUSIONES

Los resultados a corto plazo del TDVR con injertos obtenidos por laparoscopia en nuestro centro son similares a los descritos por grupos de gran experiencia, lo que permite continuar ofreciéndolo con garantía.

CONVULSIONES POR ROTAVIRUS

Autores: *Arias Blasco, Olga; García Ron, Adrián; Gómez Santos, Elizabeth; Ferrer Castillo, M^a Teresa, González Fuentes, Concepción; Sierra Rodríguez, José.*

Centro: *H. Juan Ramón Jiménez*

INTRODUCCIÓN

La gastroenteritis aguda (GEA) por Rotavirus se manifiesta con vómitos, diarrea y fiebre. La aparición de crisis sin alteración metabólica en una GEA son crisis epilépticas ocasionales sintomáticas al Rotavirus. También se han descrito otras alteraciones neurológicas: meningitis aséptica, encefalitis, síndrome de Reye y miositis.

MATERIAL Y MÉTODO

Se han estudiado 6 niños prospectivamente durante 1991-2006 teniendo en cuenta: período estacional, edad, día de inicio de la GEA, día que aparece la convulsión, temperatura, tipo de crisis, intervalo entre crisis y duración total de la GEA.

A los niños se les realizó hemograma, bioquímica completa, transaminasas, amoniemia, líquido cefalorraquídeo, neuroimagen (TAC o RMN) y coprocultivo. Se excluyeron a todos los casos con GEA y convulsión que presentaban alteraciones bioquímicas.

RESULTADOS

De los 6 niños, 2 presentaron diarrea en período estival y 4 en invierno, la edad media de 23 meses. En los antecedentes familiares de epilepsia uno con familiar de primer grado y otro de segundo grado. Todos los casos la convulsión fue precedida de GEA entre 4 días y 12 horas. 4 de ellos sin fiebre y 2 con febrícula (37,8°C). Las crisis fueron en 4 casos generalizadas (3 clónicas y 1 tónica) y 2 parciales versivas de ojos y cabeza con generalización secundaria, todas ellas de corta duración de 3 a 5 minutos. Cedieron a diazepam en enema. En todos los casos se repitieron en 2-4 ocasiones (en cluster) en un intervalo mínimo de 15 minutos y en un caso a los 3 días, persistiendo la GEA en 5 casos de 1-3 días y en un caso no presentó más diarrea. Las pruebas complementarias fueron normales salvo positividad del Rotavirus en heces. Tras 4 años de seguimiento desarrollo psicomotor normal y sin crisis.

CONCLUSIONES

Típica enfermedad de invierno, dos en período estival. La patogenia no está bien aclarada. Diagnóstico diferencial con convulsiones febriles y convulsiones familiares benignas del lactante. Buenos resultados con diazepam rectal. No profilaxis con buena evolución.

SEDOANALGESIA PARA PROCEDIMIENTOS EN PEDIATRÍA. ¿SÓLO EN UCIP?

Autores: *Sa las Salguero, FJ**; Rodríguez López, CM; Rubio Quiñones, F; Hernández González, A; Flores González, JC; Quintero Otero, S; Pantoja Rosso, S.*

Centro: *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, H.U. Puerta del Mar de Cádiz.*

****Servicio de Pediatría, Hospital de Jerez.**

Uno de los principios cardinales en medicina es el tratamiento y alivio del dolor. Sin embargo a menudo debemos preguntarnos: ¿lo habremos olvidado? Y es que en nuestra práctica clínica habitual infratratamos el dolor, sobre todo en pediatría.

Esto se debe, principalmente, a mitos en torno a este tema que nos hacen tomar una actitud más conservadora, aunque no sea la más correcta. Estos mitos son principalmente:

- Los niños no sienten dolor
- Los niños olvidan pronto el dolor
- Si lo hacemos rápido, no le duele
- Podemos enmascarar síntomas de enfermedades más graves
- Y sobre todo y principalmente, el miedo a los efectos adversos, tales como la depresión respiratoria, el compromiso hemodinámico o la adicción.

En pediatría usamos cada vez con más frecuencia procedimientos diagnósticos y terapéuticos, que a menudo son muy dolorosos, cruentos e incómodos para los pacientes. Si conseguimos controlar el dolor y la ansiedad asociados durante éstos, los hacemos más seguros y tenemos mayor probabilidad de realizarlos con éxito.

La sedoanalgesia durante estos procedimientos tiene como objetivos:

- Mantener la seguridad del paciente
- Minimizar el dolor físico
- Controlar ansiedad
- Minimizar trauma psicológico

- Maximizar amnesia
- Controlar movilidad del paciente

Se pueden considerar varios tipos de sedoanalgesia, que además se comportan como una línea continua, pudiendo pasar de una a otra según la dosis de fármacos:

- Analgesia sin sedación
- **Sedoanalgesia mínima:** donde el paciente permanece con leve alteración de la conciencia, aunque puede comunicarse y mantiene su función cardiorrespiratoria.

- **Sedoanalgesia moderada:** el paciente presenta mayor dificultad para comunicarse y mantenerse despierto, aunque mantiene intacta su función cardiorrespiratoria.

- **Sedoanalgesia profunda:** el paciente responde difícilmente a estímulos dolorosos, pudiendo estar comprometida su función cardiorrespiratoria.

- **Anestesia general:** paciente totalmente inconsciente, cuya función respiratoria está abolida, precisando de soporte externo.

- **Sedación disociativa:** en este tipo de sedación existe una desconexión sensorial del paciente provocando una profunda sedación, analgesia y amnesia, manteniendo todas sus funciones autónomas.

Previo a realizar una sedación a un paciente, es conveniente realizar una valoración previa de su estado de salud para evitar posibles riesgos no esperados durante el proceso. También es muy conveniente, cuando se puede realizar de forma programada, guardar un periodo de ayuno previo. De esta forma disminuimos el riesgo de una posible aspiración durante el proceso. Este debe ser de:

- Agua: 2 horas
- Leche materna: 4 horas
- Leche fórmula y alimentos: 6 horas

Una de las herramientas fundamentales e imprescindibles durante los procedimientos con sedación es la adecuada monitorización de los pacientes. Para ello debemos contar como mínimo con un pulsioxímetro, siendo muy recomendable además

disponer de un monitor de electrocardiografía. La monitorización se debe usar antes, durante y después del procedimiento hasta la recuperación completa del paciente.

Para una correcta realización de la sedación con la mayor seguridad para el paciente, se debe de disponer de un lugar adecuado, además de:

- Material monitorización
- Material manejo de vía aérea
- Carro de parada
- Personal entrenado

Entre los fármacos existentes, disponemos para sedoanalgesia de:

- Analgésicos:
 - Anestésicos locales
 - AINEs
- Sedativos-hipnóticos: (no analgesia)
 - Benzodiazepinas
 - Hidrato de cloral
 - Barbitúricos
 - Propofol
 - Etomidato
- Analgésicos-sedativos:
 - Opioides
 - Óxido nitroso
- Disociativos:
 - Ketamina

En nuestro hospital, realizamos el siguiente protocolo para sedoanalgesia:

- Información a los padres sobre el proceso y la sedación
- Consentimiento informado
- Ayuno previo
- Acceso venoso
- Monitorización: ECG, FC, FR y Saturación de oxígeno.
- Oxigenoterapia y sistema de aspiración
- Medicación: la pauta más utilizada en nuestra unidad es:
 - ATROPINA: 0,01 mg/Kg (mínimo 0,1 mg)
 - KETAMINA: 2 mg/Kg/iv
 - MIDAZOLAN: 0,1-02 mg/Kg/iv
- Monitorización hasta recuperación completa.

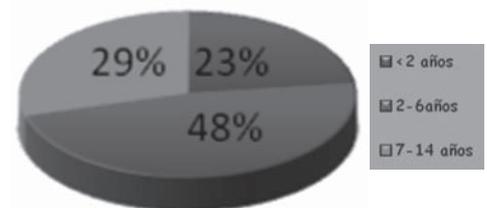
Siguiendo este protocolo, realizamos un estudio retrospectivo de 2 años de duración (1/1/07 – 31/12/2008), en el que incluimos todos los ingresos en nuestra unidad de cuidados intensivos con

el objetivo de realizar algún procedimiento bajo sedoanalgesia. De estos, analizamos la edad, el tipo de procedimiento, la medicación usada y las complicaciones que se presentaron.

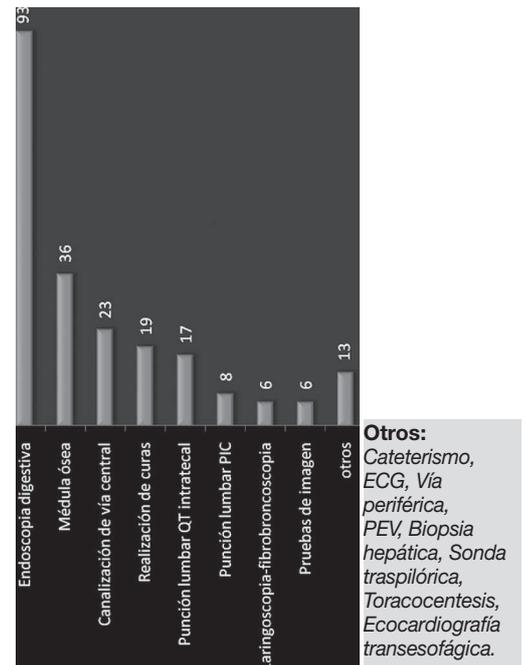
RESULTADOS

Tuvimos un total de 221 ingresos realizados exclusivamente para la ejecución de alguna técnica bajo sedoanalgesia.

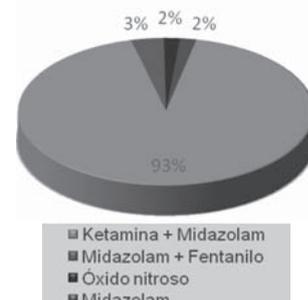
Distribución por edad:



Procedimientos realizados:



Medicación usada durante los procedimientos:



Como se puede observar, más del 90% de los procedimientos se han realizado usando la asociación de ketamina y midazolam, ya que la ketamina es el fármaco que consideramos más seguro, ya que no produce depresión cardiorrespiratoria, aunque su uso o el uso de otro medicamento depende en gran medida de la experiencia de cada hospital. El óxido nítrico es aún más seguro, produciendo una sedación mínima y una analgesia leve-moderada, pudiendo usarse en pacientes colaboradores (porque requieren la inhalación correcta del fármaco) y para procedimientos poco dolorosos.

COMPLICACIONES OBSERVADAS:

Tuvimos 9 casos de depresión respiratoria leve (4%), que fueron breves y remontaron espontáneamente o con la administración de oxigenoterapia. Sucedieron en 8 ocasiones durante la realización de una técnica endoscópica y una vez en una cura.

Tuvimos un caso de depresión respiratoria moderada que requirió ventilación con bolsa y mascarilla durante una cura (0'4%).

Y otro caso de laringoespasma (0'4%) breve y autolimitado durante la realización de una endoscopia.

Todos estos casos, sucedieron en el grupo de sedación con ketamina y midazolam, aunque no es valorable ya que más del 90% de los procedimientos se realizaron con esta técnica.

Un punto a resaltar es que de estos 11 casos, nueve de ellos consistían en una técnica endoscópica, por lo que no podemos diferenciar en estos casos si estas complicaciones se deben a la sedoanalgesia o a la misma técnica endoscópica.

CONCLUSIONES

- La sedoanalgesia facilita la realización de procedimientos invasivos o dolorosos además de evitar la experiencia traumática que conllevan.
- El conocimiento de los fármacos y su utilización bajo una monitorización adecuada hacen de la sedoanalgesia un procedimiento seguro.
- Es necesario concienciar a los profesionales sobre su uso.
- La ketamina sigue siendo el gold standard en pediatría, ya que es un fármaco seguro y efectivo, no produce depresión cardiorrespiratoria y presenta escasos y leves efectos adversos.
- El óxido nítrico es una alternativa eficaz en niños colaboradores para procedimientos poco dolorosos
- Y volvemos a la pregunta inicial: ¿sólo se debe usar sedoanalgesia en UCIs pediátricas y en hospitales que dispongan de ellas?

Nosotros pensamos que es inadmisibles y una mala praxis médica que hoy día un niño pase dolor por la realización de algún procedimiento, y que cada hospital debe resolver su situación para que esto no ocurra así. Consideramos que la sedoanalgesia se debe realizar en todos los niños a los que se les vaya a ejecutar una técnica dolorosa o cruenta, asegurando por supuesto la seguridad del paciente, habilitando lugares adecuados para su realización y con material y personal adecuados para ello.

ESTUDIOS DE MORBIMORTALIDAD NEONATAL EN RECIÉN NACIDOS DE MENOS DE 1500 G (SEN1500): NUESTRA EXPERIENCIA 2002-2007

Autores: José L. Cuevas Cervera, Eugenia Valls Sánchez de Puerta, Javier Salas Salguero, Lourdes Muñoz Núñez, Maricruz Díaz Colón, Joaquín Ortiz Tardío.

Centro: Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez (Cádiz)

INTRODUCCIÓN

SEN 1500 es un proyecto de la Sociedad Española de Neonatología (SEN) para la creación de una base de datos de recién nacidos de muy bajo peso (<1500 gr., RNMBP).

Desde el 2002, SEN 1500 publica anualmente su informe de morbilidad basado en los datos de recogidos en diversas unidades neonatales españolas (49 unidades en 2007).

El Hospital de Jerez colabora desde 2002 en esta iniciativa. El OBJETIVO de esta comunicación es presentar un resumen de nuestros datos entre los años 2002-2007, de forma gráfica, y compararlos con los datos de SEN 1500.

Dividimos las variables recogidas en:

- Datos epidemiológicos.
- Datos de intervenciones terapéuticas.
- Datos de morbilidad.
- Datos de mortalidad.

DATOS EPIDEMIOLÓGICOS HOSPITAL DE JEREZ (2002-2007)

Durante el período 2002-2007 se han producido en el Hospital de Jerez un total de 19.772 nacimientos (media 3.295 RN/año). Desde 2002 el número total de RN al año ha ido aumentando, tendencia que se observa ya desde hace unos años en España y Andalucía. (Fig. 1a)

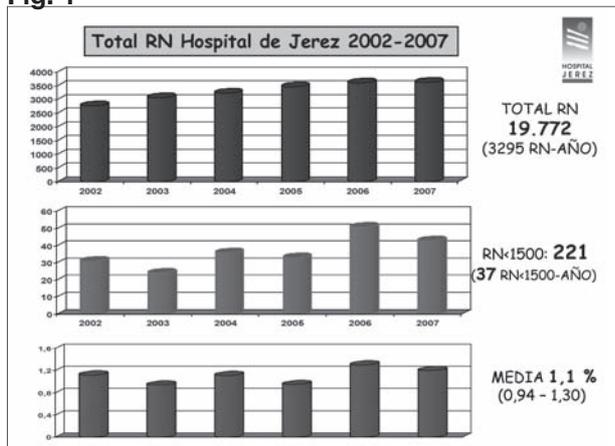
De estos nacimientos, un total de 221 niños han sido menores de 1.500 gr. (media de 37 RN<1500 gr. al año). El porcentaje con respecto al total de RN es del 1,1% (rango 0,94-1,30 %). (Fig. 1b y 1c)

Fig. 1.a.: Total de RN Hospital de Jerez, por años

Fig. 1.b.: Total de RN de menos de 1.500 gr., por años.

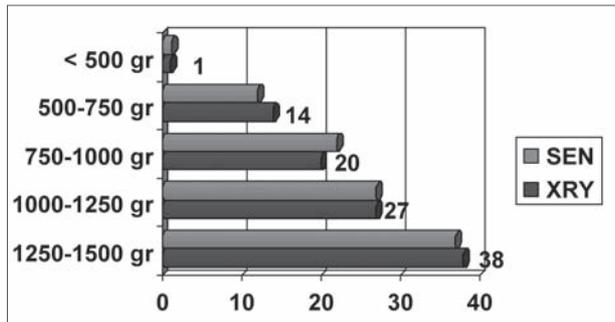
Fig. 1.c.: Porcentaje de RN de menos de 1.500 gr. respecto al total de RN, por años.

Fig. 1



La distribución por pesos de esos 221 RN<1500 gr. se asemeja a la distribución en datos globales de la SEN 1500: 1% de menos de 500 gr.; 14% entre 500-750 gr.; 20% entre 750-1000 gr.; 27% entre 1000-1250 gr. y 38% entre 1250-1500 gr. (Fig. 2)

Fig 2: en la gráfica se refleja porcentaje de cada grupo de peso -en intervalos de 250 gr.- respecto al total de RN <1500 gr..

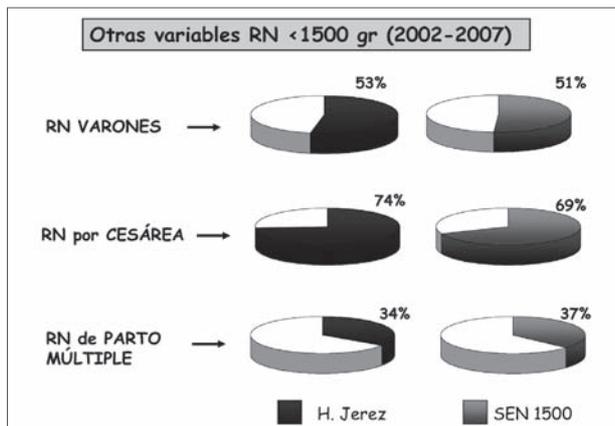


SEN: datos procedentes de los informes anuales SEN 1500
XRY: (Jerez): datos procedentes de nuestro registro.

Otras variables recogidas en nuestra serie (Fig. 3) en el Hospital de Jerez :

- El 53 % de los RN<1500 gr. fueron varones;
- El 75% de los RN<1500 gr. nacieron mediante cesárea;
- El 34% de los RN procedían de partos múltiples

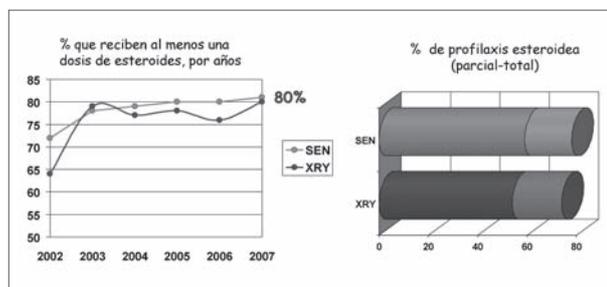
Fig. 3



DATOS DE INTERVENCIONES TERAPÉUTICAS HOSPITAL DE JEREZ 2002-2007

Como es sabido, la administración de esteroides antenatales es la intervención que más ha cambiado el pronóstico de los RN<1500 gr. en los últimos años. El 75% de las madres en nuestra serie recibieron al menos una dosis de esteroides antenatales, teniendo este parámetro un aumento desde el 64% en 2002 al 80% en 2007, cifras de similar a la del informe SEN1500 año 2007. De forma global, recibieron esteroides el 74% de las madres, en el 54% de los casos la pauta fue completa. (Fig. 4)

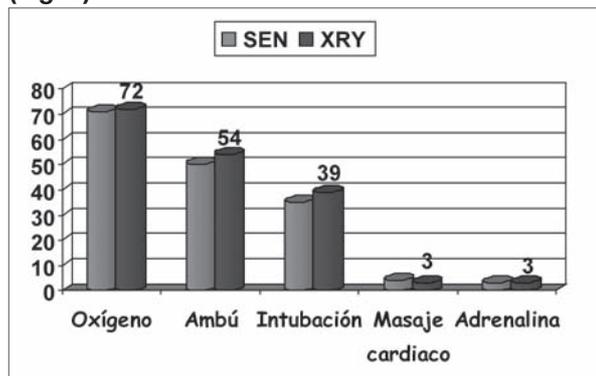
Fig. 4



SEN: datos procedentes de los informes anuales SEN 1500
XRY: (Jerez): datos procedentes de nuestro registro.

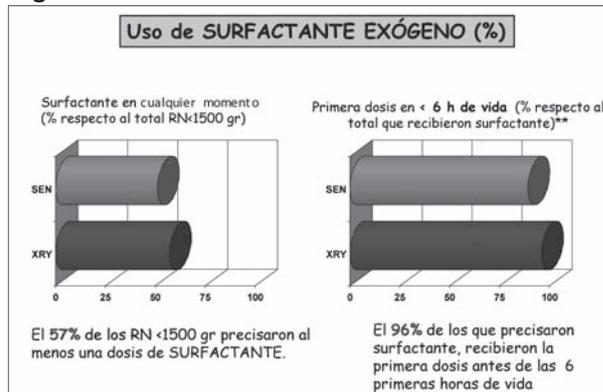
Analizamos también intervenciones terapéuticas necesarias en sala de partos: necesidad de oxígeno, necesidad de ventilación mediante bolsa autohinchable y mascarilla (Ambú), necesidad de intubación endotraqueal, necesidad de masaje cardíaco y necesidad de adrenalina. Reflejamos el porcentaje respecto al total de RN atendidos en paritorio.

(Fig. 5)



El 57% de nuestros RN precisaron al menos una dosis de surfactante exógeno por distrés respiratorio. En el 96% de los casos en los que fue necesaria su administración, ésta se hizo antes de las primeras 6 horas de vida. (Fig. 6)

Fig. 6

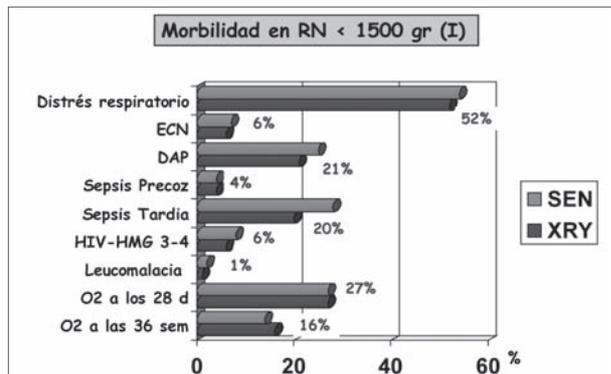


SEN: datos procedentes de los informes anuales SEN 1500
XRY: (Jerez): datos procedentes de nuestro registro.

DATOS DE MORBILIDAD EN RN<1500 GR. HOSPITAL DE JEREZ 2002-2007

Durante los 6 años de recogida de datos, se han registrado las principales causas de morbilidad en recién nacidos de muy bajo peso: *distrés respiratorio, enterocolitis necrotizante, ductus arterioso persistente, sepsis neonatal precoz y tardía, HMG-HIV grados 3-4, Leucomalacia quística y necesidad de oxígeno a los 28 días de vida y 36 semana de edad post-concepcional*; así como los porcentajes en las que aparecieron. Se comparan todos con la media de los porcentajes de los informes anuales de la SEN 1500: (Fig 7)

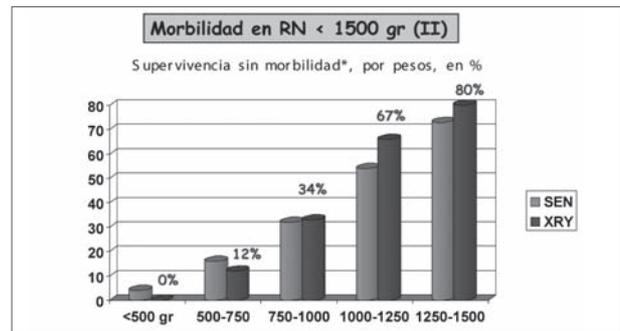
Fig. 7 Principales causas de morbilidad en RNMBP y porcentajes en las que aparecieron.



SEN: datos procedentes de los informes anuales SEN 1500
XRY: (Jerez): datos procedentes de nuestro registro.

Otro parámetro que hemos usado para reflejar la morbilidad es el dato "Supervivencia sin morbilidad", según la definición de la SEN1500: *RN<1500 gr. vivo que no ha sufrido neumotórax, ECN, sepsis tardía, leucomalacia quística, HIV grados 3-4 y displasia broncopulmonar.*

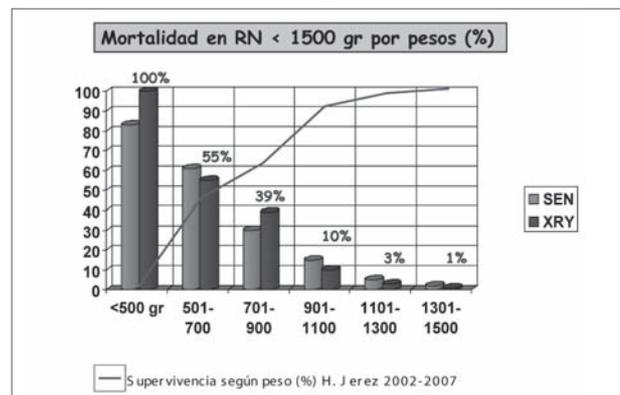
En esta ocasión lo hacemos distribuido por pesos (intervalos 250 gr.), ya que resulta mucho más gráfico. Así, para pesos extremadamente bajos la supervivencia sin morbilidad es de 12-34%; sin embargo es hasta del 67% para pesos entre 1000-1250 gr. y del 80% para pesos 1250-1500 gr.



DATOS DE MORTALIDAD EN RN<1500 GR. HOSPITAL DE JEREZ 2002-2007

La mortalidad total también la presentamos distribuida por grupos de peso, en esta ocasión por intervalos de 200 gr.. Nótese el descenso de la mortalidad a medida que aumenta el peso, pasando de cifras del 100% en menores de 500 gr. a cifras menores del 1% para RN entre 1300-1500 gr..

La línea refleja la supervivencia según el peso (inversa a la mortalidad) de RN <1500 gr. en el Hospital de Jerez.



COMENTARIOS FINALES

Durante el período 2002-2007 se han atendido en la Unidad de Neonatología del Hospital de Jerez un total de 221 RN<1500 gr.. De todos ellos se han recogido las variables del proyecto SEN1500.

Gracias a la información clínica y epidemiológica proporcionada en los informes anuales SEN 1500 podemos comparar nuestros datos con datos globales de nuestro país. Esto debe suponer un estímulo positivo para todo el personal dedicado a la asistencia de RNMBP.

La finalidad última del análisis de estos datos es mejorar la calidad y seguridad de los cuidados médicos que se proporcionan a estos RN.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moro M et al: SEN1500: Diseño y desarrollo del registro de niños de menos de 1500 gr al nacer en España. An Pediatr (Barc). 2008; 68 (2):181-8.
2. Moro M et al: Mortality for newborns of birthweight less than 1500 g in Spanish neonatal units (2002-2005). Am J Perinatol. 2007; 24(10):593-601.
3. Análisis de los resultados de los datos de morbimortalidad SEN1500. Informes anuales 2002-2007.
4. Análisis de los resultados de los datos de morbimortalidad Hospital de Jerez. Informes anuales 2002-2007.



MORBILIDAD RESPIRATORIA EN NIÑOS MENORES DE 32 SEMANAS CON DBP

Autores: Jiménez Parrilla P; Rivero de la Rosa MC; Pérez Pérez G; Navarro Merino M; Romero Pérez M^ªM

Centro: Sección de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. H. U. Virgen Macarena. Sevilla

OBJETIVOS

Determinar si los cambios en los cuidados neonatales y las diferentes estrategias de protección pulmonar, suponen variaciones en la morbilidad respiratoria de los niños pretérmino ≤ 32 semanas, diagnosticados de Displasia Broncopulmonar.

MÉTODOS

Se analizaron todos los niños controlados en la Unidad de DBP de nuestro hospital desde el año 1994 al 2005, estableciendo dos periodos de estudio, nacidos entre 1994-1999, frente a nacidos entre 2000-2005. Se compararon sus características neonatales, y se valoró la morbilidad respiratoria durante los primeros dos años de vida.

RESULTADOS

Total niños estudiados: 61. Dividimos la muestra en dos periodos de tiempo e hicimos dos grupos:

Grupo I (1994-1999), 23 niños. Grupo II (2000-2005), 38 niños.

Peso medio al nacimiento, grupo I: 1175 grs.; grupo II: 1096 grs. Edad gestacional media, grupo I: 198,52 días (28,35 semanas), grupo II: 201,95 días (28,8 semanas). Recibieron corticoides prenatales 10/23 casos (43,47%) en el grupo I, y 32/38 (84,21%) casos en el grupo II. Duración media en días de ventilación mecánica convencional (IMV): 18,22 días en el I grupo, y 13,61 días en el II grupo; CPAP nasal; grupo I: 6,61 días; grupo II: 16,58 días. Dosis total de oxígeno, 43,48 días en el grupo I, y 53,08 días en el grupo II. La estancia media hospitalaria fue de 94,13 días en el primer periodo, y 85,47 días en el segundo. El 100% de los niños durante el segundo periodo (2000-2005) recibió profilaxis frente VRS con palivizumab, ninguno durante los años 1994-1999. Un 39,1% (9/23) de los casos durante el primer periodo precisaron algún ingreso hospitalario tras el alta, y el 42,1% (16/38 casos) en el segundo grupo. Ingresos por bronquiolitis por VRS positivo, grupo I: 2/23 casos (8,69%) y en grupo II: 3/38 (7,89%) (2 de ellos con DBP severa en tratamiento con oxígeno domiciliario). Presentaron episodios de sibilancias en el primer grupo 18/23 casos (78,3%), y 33/38 (86,8%) en el segundo. Recibieron tratamiento broncodilatador, 14/23 casos (60,9%) en el primer grupo; 29/38 casos (76,3%) en el segundo. Glucocorticoides inhalados durante más de 6 meses, 17/23

niños (73,9%) en el grupo I; frente a 36/38 (94,7%) en el grupo II. No hubo diferencias estadísticamente significativas en ninguno de los parámetros estudiados.

CONCLUSIONES

- No hemos observado diferencias estadísticamente significativas en relación a la morbilidad respiratoria, ya que tanto los episodios de sibilancias como el número de ingresos fueron similares en los dos grupos.
- A pesar de las mejoras en los cuidados neonatales - mayor utilización de CPAP frente a Ventilación Invasiva IMV, mayor uso de corticoides prenatales, profilaxis frente a VRS - la sintomatología respiratoria y la necesidad de medicación en los niños pretérmino con DBP no ha variado, requiriendo estos niños una gran atención médica.

“USO PROFILÁCTICO DE ANTIBIÓTICOS EN LA CANALIZACIÓN UMBILICAL. REVISIÓN”

Autores: Jiménez Parrilla P, Granero Asencio M, Cuadrado Caballero C, Bardallo Cruzado L, Durán Vargas L

Centro: H.U. Virgen Macarena. Servicio de Pediatría. Unidad de Neonatología.

INTRODUCCIÓN

La canalización de los vasos umbilicales es un procedimiento frecuente en las unidades neonatales. A pesar de ser una vía de fácil acceso, sobre todo en las primeras horas de vida, es un procedimiento no exento de riesgos de infección, por lo que se administran antibióticos profilácticos a todos aquellos recién nacidos canalizados; profilaxis que actualmente está en controversia.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo, mediante la revisión de historias clínicas de niños que han sido ingresados en la UCI-Neonatal de nuestro hospital, durante el año 2007, con canalización umbilical. Las variables estudiadas fueron: motivo de ingreso, antecedentes obstétricos de infección, edad gestacional, tipo de parto, características del líquido amniótico, vaso canalizado, uso profiláctico de antibióticos y/o por una posible infección, y diagnóstico de sepsis precoz.

RESULTADOS

Muestra n= 122 niños, motivo de ingreso más frecuente: prematuridad (70 casos, 57,37%), distress respiratorio (20,49%), ictericia (6,59%), cardiopatías e hipoglucemias (4,91%). En la mayor parte de las historias no consta el EGB (35 casos, 28,65%), siendo negativo en

un 22,51%; rotura prolongada de membranas un 18,85%. Un 51% fueron recién nacidos a término. Nacimiento mediante cesárea en un 56,55%. Líquidos amnióticos, la gran mayoría claros, un 77,86%. Meconiales un 9,01. En un 15,57%, el Apgar fue menor de 5 al primer minuto. Se canalizó sólo arteria umbilical en 4 casos (3,27%), vena en 71,31%, y ambos en un 25,40%. El 100% recibió tratamiento antibiótico i.v., en 55 casos (45,08%) profilácticamente; en los otros 67 casos (54,92%) existían factores de riesgo. Únicamente se observó una sepsis clínica precoz y tres tardías, en los niños canalizados clasificados en el primer grupo; en los restantes encontramos cuatro sepsis precoces (100% canalizados en arteria umbilical) y nueve tardías.

CONCLUSIONES

Teniendo en cuenta las limitaciones de este tipo de estudio, simplemente descriptivo retrospectivo, y a falta de incluir los datos obtenidos en el año 2008 (126 RN) tendríamos que sopesar el verdadero valor de la antibioterapia profiláctica en todos los RN canalizados, reservando su uso, en prevención de futuras resistencias y posibles efectos secundarios, únicamente para aquellos que presenten factores de riesgo.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ EN LA INFANCIA

Autores: Ruíz Díaz, Daniel, López Laso, Eduardo, Roncero Sánchez-Cano, Inés, Romero Espinosa, Ana María, Camino León, Rafael, Servicio de Pediatría.

Centro: Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba)

RESUMEN

El síndrome de Guillain Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria desmielinizante o axonal (1). Es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en la infancia. Presentamos una revisión de los casos diagnosticados en nuestro

hospital en el periodo 2003-2008. Se han recogido variables como antecedentes, clínica de inicio y progresión, pruebas complementarias realizadas y tratamiento establecido, así como evolución.

RESULTADOS

Se obtuvieron 8 casos con diagnóstico de SGB. El antecedente más frecuentemente encontrado fue la infección respiratoria. La forma clínica de presentación más frecuente fue el SGB desmielinizante. La disociación albúmino-citológica se encontró en todos los casos en los que se realizó punción lumbar. Siete de los casos se trataron con inmunoglobulina intravenosa. En todos nuestros pacientes se consiguió una recuperación total de los síntomas.

CONCLUSIONES

Los resultados encontrados en nuestra revisión están acordes con los descritos en la literatura. En nuestros pacientes, el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa resultó eficaz para controlar la clínica.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Guillain Barré. Polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria. Enfermedades del sistema nervioso periférico. Inmunoglobulina intravenosa. Plasmaféresis.

TEMA AMPLIADO

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Guillain Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria desmielinizante, con afectación predominante de los nervios motores. Aunque es una patología poco frecuente en la infancia, constituye la primera causa de parálisis flácida aguda en estas edades (1). En su etiología se han implicado múltiples factores, entre ellos la administración de vacunas (meningococo C y sarampión-rubeola-parotiditis), aunque el factor que más frecuentemente se ve implicado, en 2/3 de los casos es la presencia de una infección res-

piratoria (*Influenza*, *Herpesvirus* y *Mycoplasma pneumoniae*) o gastrointestinal (*Campilobacter jejuni*) en las semanas previas (1). Existen dos variantes de la enfermedad, siendo la más frecuente el síndrome de Guillain Barré de tipo desmielinizante frente a la forma axonal. La clínica de presentación más frecuente es en forma de pérdida de fuerza en miembros inferiores con dificultad para la deambulación y aparición de parestesias con o sin dolor. En la exploración, los signos más frecuentes que podemos encontrar son: disminución de la fuerza muscular y arreflexia generalizada. Otras formas menos frecuentes de presentación son en forma de hipotonía en lactantes o como meningismo en niños más mayores. Hasta en el 50% de los casos podemos encontrar disfunción del sistema autónomo, como disritmias cardíacas, hipotensión ortostática, hipertensión transitoria, íleo paralítico, disfunción vesical o sudoración anormal. El diagnóstico se basa en la clínica, y las pruebas complementarias sirven de ayuda, sobre todo para el diagnóstico diferencial. Existen una serie de criterios clínicos para establecer el diagnóstico (*Tabla 1.*) que nos llevará a iniciar el tratamiento de la forma más precoz posible aún sin el apoyo de los exámenes complementarios. La base del mismo son las medidas de soporte, la monitorización de constantes y el tratamiento inmunomodulador: inmunoglobulinas policlonales intravenosas (IGIV) (2) y plasmaféresis (3). Ambas alternativas son eficaces.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se ha realizado un estudio retrospectivo, revisando las historias clínicas de los casos ingresados en nuestro hospital con diagnóstico de SGB en el periodo de tiempo 2003-2008. Se obtuvieron datos acerca de: edad de presentación, antecedente de infección previa y tipo de la misma, antecedente de vacunación previa, clínica de inicio, pérdida de la deambulación, realización de punción lumbar, presentación en líquido cefalorraquídeo de disoci-

ación albúmino-citológica, estudio electrofisiológico, determinación de anticuerpos antigangliósido (*Anti GQ1B*), forma clínica de SGB, necesidad de ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos, así como duración del mismo, tratamiento específico utilizado (*IGIV o plasmaféresis*) y necesidad de tratamiento para el dolor neuropático.

RESULTADOS

En el periodo reseñado se presentaron 8 casos con diagnóstico confirmado de SGB. La media de edad fue de 6,3 años (*rango 3-12 años*). La forma más frecuente fue el SGB de tipo desmielinizante (**6 casos**), siendo el resto SGB de tipo axonal. En 5 de ellos se encontró un antecedente infeccioso en las semanas previas, siendo el más frecuentemente encontrado la infección del aparato respiratorio (**3 casos**). El signo más frecuente de presentación fue la arreflexia (100% de los casos), seguida de debilidad de miembros inferiores (87,5%) y afectación de pares craneales (50%). Otros síntomas encontrados fueron dolor abdominal y dolor en miembros inferiores. La afectación del sistema autónomo se produjo en dos de los casos, uno de ellos con hipertensión arterial que requirió tratamiento farmacológico para su control e hipersudoración. En 5 de ellos se realizó punción lumbar después de 5 días de iniciada la clínica, objetivándose la disociación albúmino-citológica en todos ellos. El electroneurograma (*Figura 1.*), realizado en todos los casos después de una semana de evolución de la clínica, mostró como signo más frecuente un enlentecimiento de la velocidad de conducción con preservación de la amplitud de los potenciales (*en los 6 casos de forma desmielinizante*) y una disminución de la amplitud de los potenciales (*en los 2 casos de forma axonal*). La media de días de ingreso hospitalario de nuestros pacientes fue de 22,8 días (*rango 4-88 días*). Tres de nuestros pacientes requirieron ingreso en UCI, necesitando sólo uno venti-

lación mecánica, que se prolongó más de 1 mes. Con respecto al tratamiento, en 7 de nuestros pacientes se utilizó la IG IV, siendo además tratado uno de ellos con plasmaféresis (forma axonal). Tres de nuestros pacientes presentaron un dolor neuropático que requirió tratamiento con *gabapentina*. La evolución de nuestros pacientes ha sido muy buena, quedando todos ellos sin secuelas.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de SGB requiere de un alto índice de sospecha clínica, es esencial tenerlo en cuenta ante una sintomatología de debilidad muscular de miembros inferiores para comenzar precozmente el tratamiento, lo que mejorará el pronóstico y evitará complicaciones. Es importante monitorizar la función respiratoria, ya que puede sufrir un deterioro que precise de su ingreso en UCI y necesidad de soporte ventilatorio. Los exámenes complementarios (ENG, LCR) con frecuencia son falsamente negativos durante la primera semana de evolución. En cuanto al tratamiento no hay unanimidad, lo que parece claro es que la inmunoglobulina intravenosa es más segura en niños que la plasmaféresis, y su administración es más sencilla, aunque no se han encontrado diferencias significativas en cuanto a la efectividad (6). Se consideran indicaciones para su uso: incapacidad para caminar sin ayuda, debilidad rápidamente progresiva, afectación respiratoria y afectación bulbar. En general, ambos tratamientos se deben reservar para niños con afectación grave por el SGB, no estando indicadas en casos de afectación leve o para niños cuyos síntomas ya estén completamente establecidos (6,7).

Los resultados encontrados en nuestra revisión están acordes con los descritos en la literatura en cuanto a etiología, forma de presentación clínica, evolución y respuesta al tratamiento. En nuestra serie la media de estancia hospitalaria fue alta debido a que uno de los pacientes presentó una

forma axonal severa con necesidad de ventilación mecánica prolongada. En nuestros pacientes, el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa resultó eficaz para evitar la progresión. La evolución a largo plazo mostró recuperación sin secuelas en todos los casos, al igual que los pacientes con formas más leves de SGB que no llegaron a recibir este tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pascual-Pascual SI. Aspectos actuales de las neuropatías inflamatorias agudas y crónicas. Síndrome de Guillain Barré y polineuritis crónica inflamatoria desmielinizante. Rev Neurol 2002;35:269-276.
2. Hughes RAC, Raphaël JC, Swan AV, van Doorn PA. Inmunoglobulina intravenosa para el síndrome de Guillain-Barré (Revisión Cochrane traducida). En: *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2008 Número 1. Oxford: Update Software Ltd.
3. Agrawal S, Peake D, Whitehouse P. Management of children with Guillain-Barré syndrome. Arch Dis Child. 2007;92;161-168.
4. Hughes RAC, Swan AV, van Koningsveld R, van Doorn PA. Corticosteroides para el síndrome de Guillain-Barré (Revisión Cochrane traducida). En: *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2008 Número 1. Oxford: Update Software Ltd.
5. Wiffen PJ, McQuay HJ, Edwards JE, Moore RA. Gabapentina para el dolor agudo y crónico (Revisión Cochrane traducida). En: *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2007 Número 4. Oxford: Update Software Ltd.
6. Cruse RP. Treatment of Guillain-Barré syndrome in children. In: Uptodate, Rose, BD (Ed), UpToDate, Caltham, MA, 2008.
7. Cruse RP. Overview of Guillain-Barré syndrome in children. In: Uptodate, Rose, BD (Ed), UpToDate, Caltham, MA, 2008.

Tabla 1. Criterios diagnósticos del Síndrome de de Guillain-Barré

- Criterios necesarios para el diagnóstico
 - Debilidad progresiva de más de una extremidad
 - Arreflexia
- Criterios que apoyan fuertemente el diagnóstico
 - Progresión en días o semanas (máximo 4 semanas)
 - Simetría relativa de los síntomas
 - Sintomatología sensitiva leve
 - Afectación de pares craneales, especialmente parálisis facial bilateral
 - Inicio de recuperación entre 2-4 semanas después de cesar la progresión
 - Disfunción autonómica
 - Ausencia de fiebre al inicio de la enfermedad
 - Hiperproteíorraquia
 - Ausencia de pleocitosis (< 10 mononucleares/mm³)
 - Alteraciones neurofisiológicas típicas
- Rasgos clínicos variantes
 - Fiebre al inicio de los síntomas neurológicos
 - Alteración sensitiva severa con dolor
 - Progresión más allá de cuatro semanas
 - Ausencia de recuperación tras el cese de la progresión
 - Alteraciones esfinterianas transitorias
 - Afectación del SNC
 - Ausencia de hiperproteíorraquia tras la primera semana
 - Pleocitosis moderada (10-50 mononucleares/mm³)
- Criterios que suscitan dudas en el diagnóstico
 - Asimetría marcada de los síntomas o signos
 - Presencia de un nivel sensitivo
 - Disfunción esfinteriana persistente y grave
 - LCR con más de 50 células/mm³
- Criterios que excluyen el diagnóstico
 - Diagnóstico de botulismo, miastenia grave, poliomielitis o neuropatía tóxica
 - Trastornos del metabolismo de las porfirias
 - Difteria reciente
 - Síndrome sensitivo puro sin debilidad

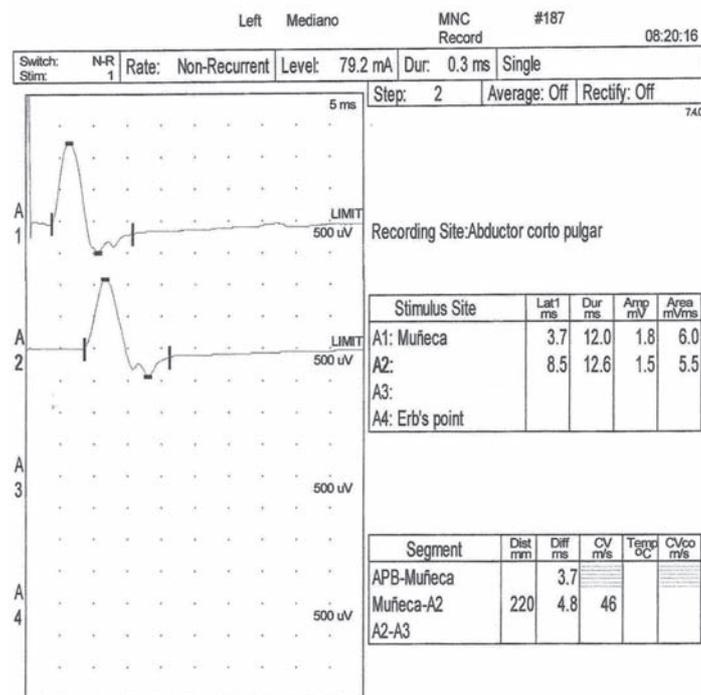


Figura 1: Estudio de conducción motora en ambos nervios medianos. Baja amplitud de las respuestas (1,8 y 1,5) evidenciando un bloqueo a nivel de la terminal axónica. También se observan velocidades de conducción disminuidas en el segmento codo-muñeca: 46 m/seg.



LAS MANIFESTACIONES EXTRAIESTINALES EN LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

Autores: Madrid Castillo María Dolores, Hernández Pérez María, Felici Carolina, Rodríguez Martínez Alejandro.

Centro: Servicio de Gastroenterología Infantil Hospital Universitario Virgen del Rocío.

TEMA AMPLIADO

ANTECEDENTES Y OBJETIVOS/ INTRODUCCIÓN

La enfermedad inflamatoria intestinal es considerada una enfermedad sistémica que con frecuencia asocia manifestaciones extraintestinales (MEI), complicaciones y desórdenes autoinmunes. A lo largo de su evolución del 6 al 47% de los pacientes (1) con EII sufre una o más manifestaciones extraintestinales que aparecen tanto en CU como en EC siendo más frecuentes en este último grupo. Se pueden presentar antes del inicio de los síntomas gastrointestinales, durante el curso de la enfermedad y rara vez después de la colectomía en niños con CU (1). En relación a la evolución, algunas manifestaciones guardan relación con la actividad de la enfermedad mientras que otras siguen un curso independiente de la misma. Los órganos más frecuentemente afectados son las articulaciones, la piel, los ojos y el hígado. Existen otras manifestaciones que bien podrían considerarse complicaciones de la enfermedad o de su tratamiento y que son de vital importancia en la población que nos ocupa y son la afectación del crecimiento en los niños y la pubertad precoz.

El objetivo de nuestro estudio fue valorar la prevalencia de las MEI en los pacientes diagnosticados de EII en nuestro Hospital en los últimos 5 años, el papel de los mismos en el diagnóstico de la enfermedad y los órganos afectados con mayor frecuencia.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se ha realizado un estudio descriptivo, retrospectivo y observacional que incluyó a 54 pacientes con EII diagnosticados en nuestro hospital durante un período comprendido entre 1 de Enero 2004 y el 31 de Diciembre del 2008.

La edad media de los pacientes al momento del diagnóstico de la EII fue 9.9 años, con predominio del sexo femenino sobre el masculino, treinta y dos pacientes (59.2 %) fueron diagnosticados de EC y veintidós (40.7%) de CU. Se excluyeron del estudio los pacientes diagnosticados de Colitis indeterminada.

Se analizaron los pacientes que presentaron una o más MEI durante el período observado, los cuales fueron controlados por el especialista correspondiente, no se incluyeron como MEI las artralgias sin artritis ni las manifestaciones cutáneas perianales como manifestaciones dermatológicas.

Las MEI se dividieron en grupos, dermatológicas, reumatológicas, oftalmológicas, hepatobiliares y pulmonares.

RESULTADOS

En nuestra serie el 12.96% de los pacientes presentaron al menos una MEI y 1.8 % más de una. Las manifestaciones más frecuentes en nuestro estudio fueron las dermatológicas (42.8%), seguidas de las articulares (28.5%), y otras como las hepato-biliares, pulmonares y oculares se presentaron con una menor frecuencia.

La presencia de las MEI fue más frecuente en mujeres que en hombres con una relación 5/2, así como la incidencia fue más importante entre los pacientes diagnosticados de EC frente a los que padecían CU. La edad media de presentación de las MEI fue 8'3 años.

El inicio de los signos y síntomas de las MEI respecto al diagnóstico de la EII fue variable siendo lo más frecuente la aparición de la MEI como forma de presentación de la EII, esto ocurrió en el 71.4% de los casos.

CASOS

1.- Niño de 6 años el mes anterior al ingreso presenta cuadro catarral, que se continúa durante las dos semanas posteriores de astenia y tos emetizante. De forma simultánea aparecen lesiones dolorosas en zona pretibial, vómitos y deposiciones de menor consistencia de 15 días de evolución. Con el diagnóstico de eritema nodoso y ante la sospecha de EII se realiza colonoscopia en la que se aprecia una pancolitis la AP nos informa de EC.

2.- Niña de 13 años con dolor abdominal recurrente de 7 años de evolución en estudio por Servicio de Digestivo de hospital de origen. Se acompaña de deposiciones alternantes, sin productos patológicos y precipitadas por el dolor abdominal. Múltiples ingresos con prueba complementarias normales (analíticas, ecografía y radiografía abdominal). Hace 9 meses se diagnostica ACJ poliarticular en tratamiento con Aines y prednisona 10 mg. Se solicita colonoscopia que nos informa de EII tipo CU con leves signos de actividad. Se inicia tratamiento con MTX, ácido fólico, prednisona y mesalazina.

3.- Niño de 10 años con edema y eritema en área genital de 6 meses de evolución, catalogado como balanitis refractaria a tratamiento. En estudio durante los 2 años previos en otro hospital por lesiones perianales fistulosas y de la región genital, no relacionando ambos procesos. No ha presentado clínica digestiva, escasa ganancia pondero-estatural. En la biopsia de las lesiones perianales aparece infiltrado inflamatorio con granulomas epiteloides no necrotizantes arrojando el diagnóstico de EC extradigestiva (dermatosis granulomatosa). Realizó tratamiento corticoideo que posibilitó el control de la sintomatología. 9.64.

4.- Niña de 12 años en seguimiento por el Servicio de Reumatología por poliartralgias y sacroileitis de 1 año y medio de evolución, que presenta en los últimos meses deposiciones patológicas acompañadas de fiebre y dolor abdominal, se realizaron exámenes complementarios que incluyeron gammagrafía con leucocitos

marcados, colonoscopia con biopsia y RMN de suelos pélvico que confirmó el diagnóstico de EII tipo EC. En tratamiento con Infiximab por EC tipo fistulizante.

5.- Niña de 11 años con abdominalgia, deposiciones líquidas, artralgiás y fiebre intermitente de un mes de evolución, se realiza estudio para despistaje de EII presentando en la colonoscopia con biopsia alteraciones compatibles con EII tipo EC. Un mes y medio después de iniciar la clínica digestiva comienza con lesiones en crestas tibiales bilaterales, compatibles con eritema nodoso. Se inicia tratamiento con Mesalazina, Azatioprina y prednisona. Presenta durante su evolución varios brotes inflamatorios que asocian eritema nodoso y epiescleritis ocular bilateral.

6.- Niña de 10 años en estudio por colestasis e hipertransaminasemia durante el año previo al ingreso en Hospital de origen, consulta por síndrome constitucional, dolor abdominal, pérdida de peso y coluria. Se realiza Colangioresonancia percutánea retrógrada y biopsia hepática que evidencian una colangitis esclerosante primaria completando estudio se realiza endoscopia digestiva alta que revela enfermedad inflamatoria granulomatosa tipo EC, se inicia tratamiento con Mesalazina, Azatioprina y Ácido ursodeoxicólico.

7.- Niña de 17 meses, con AP de neumopatía de etiología no aclarada, en seguimiento desde los 4 meses de vida por Servicio de Gastroenterología referir historia de deposiciones líquidas con moco e hilillos de sangre. En la colonoscopia se aprecian lesiones compatibles con colitis alérgica o CU. Es dada de alta con los diagnósticos de cuadro compatible con intolerancia a PLV y dudosa CU siguiendo tratamiento con hidrolizado de proteínas y corticoides. Con 17 meses de vida reingresa en nuestro servicio para realizar nueva colonoscopia por persistir deposiciones sanguinolentas se realizan exploraciones endoscópicas que evidencian una colitis activa focal. Tras múltiples ingresos por cuadros respiratorios, se realiza biopsia pulmonar que arroja el diagnóstico de EII tipo EC. Exitus.

DISCUSIÓN

Es difícil establecer la prevalencia de las MEI en la edad pediátrica, ya que existen datos limitados en este grupo de edad. En los escasos estudios existentes varía entre el 6- 47% siendo más prevalente en la EC (1). Varios estudios sugieren que la prevalencia en niños es más alta (Stawarski et al). La variabilidad en la frecuencia se justifica en la falta de criterios unánimes en la definición de las mismas, en la intensidad de su búsqueda (hay algunas cuya evolución subclínica o escasa sintomatología pueden hacer que pasen desapercibidas) y en el periodo de seguimiento de las mismas (la frecuencia será mayor en series prospectivas que en estudios transversales) (2,3).

Una consideración importante es si las MEI representan manifestaciones con el mismo o distinto mecanismo patogénico que las EII, coincidiendo con la presencia de las EII o una consecuencia de estas o de su tratamiento.

Existe un aumento de susceptibilidad a padecer MEI en pacientes con CU o EC que presentan determinados alelos del complejo mayor de histocompatibilidad. Pese a múltiples estudios el mecanismo patogénico de las MEI no está bien definido. Algunas de estas manifestaciones están relacionadas con la actividad de la enfermedad y responden al tratamiento del brote de la misma sin embargo otras no lo hacen y su tratamiento varía según el tipo de manifestación y órgano afectado.

Al comparar nuestra serie con otras existentes en la literatura, que describen una prevalencia de MEI entre la población pediátrica entre el 6-47%, observamos que la proporción de estas es superponible a la nuestra (12,96%). Esto también ocurre con la asociación entre el sexo femenino y la aparición de MEI y la mayor prevalencia entre la población con EC, resultados que también se evidencian en nuestro estudio.

En relación al tipo de manifestación

resultaron más frecuentes las dermatológicas seguidas de las articulares a diferencia de la literatura donde son más frecuentes estas últimas. Cabe destacar la aparición en nuestro estudio de manifestaciones poco frecuentes como son la dermatosis granulomatosa en región genital y la afectación pulmonar crónica. La alteración oftalmológica, epiescleritis, se encontró en un paciente con EC siendo, según varios estudios, la prevalencia de la enfermedad similar en ambas entidades.

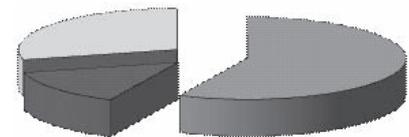
De acuerdo con la literatura el caso de colangitis esclerosante primaria se presentó en una niña diagnosticada posteriormente de CU.

El 42.8 % de las manifestaciones estaban relacionadas con la actividad de la enfermedad.

En cuanto a la cronología cuatro de los pacientes de nuestro estudio la aparición de las MEI precedieron al diagnóstico de EII (CEP, ACJ, Sacroileitis y Neumopatía), en uno de ellos la clínica fue simultánea (eritema nodoso que coincidió con el diagnóstico de la inflamatoria) y en los dos restantes la aparición fue posterior.

Cronología de aparición de las MEI

■ Debut 57% ■ Coincidente 14% ■ Posterior 29%



CONCLUSIONES

La CU y la EC presentan de forma relativamente frecuente MEI, siendo más prevalente en la EC. Los estudios realizados hasta ahora son escasos en la edad pediátrica, lo que hace complicado establecer la prevalencia de MEI en este grupo de edad. En nuestra experiencia se ha comprobado que los órganos afectados con mayor frecuencia son los que aparecen descritos en la bibliografía (dermatológicas, reumatológicas,



gicas y oculares). Cabe destacar la elevada proporción de casos que se presentan como debut de la enfermedad, 71,5% en nuestro estudio. En los pacientes que presentan signos o síntomas de MEI de manera persistente debería descartarse de manera activa la EI.

BIBLIOGRAFÍA

1. Folashade A. Jose and y Melvin B. Heyman. Extraintestinal Manifestations of Inflammatory Bowel Disease. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*.46:124–133.2008
2. Kimberly Ephgrave, MD, FACS. Extra-Intestinal Manifestations of Crohn's Disease. *Surg Clin N Am* 87 (2007) 673–680
3. A. Repiso, M. Alcántara, C. Muñoz- Rosas, R. Rodríguez-Merlo, M.J: Pérez Grueso, J. M: carboles y J. L: Martínez – Potenciano. Manifestaciones extraintestinales de la Enfermedad de Crohn. Prevalencia y factores relacionados. *Revista Española de Enfermedades Digestivas*.
4. Stawarski A., Iwanczak B, Krzesick E, et al. Intestinal complications and extraintestinal manifestations in children with inflammatory bowel disease. *Pol Merkur Lekarski* 2006;20:22-5.
5. Grossman BJ, De Benedetti CD. Extraintestinal manifestations of chronic inflammatory bowel disease in children.
6. Mendoza JL, Lana R, Taxonera C, et al. Manifestaciones extraintestinales en la enfermedad inflamatoria intestinal: diferencias entre la enfermedad de Crohn y la colitis ulcerosa. *Med Clin (Barc)* 2005; 125(8): 297-300.
7. Danese S, Semerano S, Papa A et al. Extraintestinal manifestations inflammatory bowel disease. *World Gastroenterol* 2005; 11 (46) 7227-7236.

EL BIOFEEDBACK EN EL TRATAMIENTO DE LA ENCOPRESIS

Autores: Carrasco Hidalgo-Barquero, M; Villar Galván, V.; Ramírez Arenas M.; García Rodríguez A.; Vargas I.; Núñez Núñez, R.

Centro: Hospital Materno Infantil (Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina Badajoz)

INTRODUCCIÓN

El biofeedback (BFB), basado en técnicas anomanométricas, ha demostrado su eficacia para el tratamiento de la encopresis secundaria. Se continúa discutiendo cuáles son sus indicaciones y si su efectividad se mantiene a largo plazo. El objetivo es conocer qué variables anomanométricas, además de la clínica pueden ser útiles para indicar el BFB y cuáles son sus resultados.

PACIENTES Y MÉTODOS

En los últimos 10 años se realiza manometría anorrectal a 157 pacientes, menores de 14 años, remitidos por encopresis. En el estudio manométrico se valora el perfil del canal anal, reflejo inhibitor del ano y de continencia, sensibilidad rectal y maniobra defecatoria. Los pacientes se dividen en 2 grupos. Grupo sin BFB (n=77) con clínica moderada y sin alteraciones manométricas y grupo tratado con BFB (n=80) con clínica más severa y alteraciones manométricas. El programa BFB permite al paciente tener información visual continua en el monitor de los cambios de presión, que generan sus diferentes maniobras por medio de 2 columnas que expresan la actividad del esfínter anal externo (EAE) (contracción-relajación). Se evalúa la indicación y resultados del BFB mediante el control clínico y manométrico.

RESULTADOS

En los pacientes tratados con BFB, con relación al grupo sin BFB, se observa: menor longitud del canal anal, presiones mayores en ampolla rectal ($p<0,001$) y menores en canal

anal ($p<0,005$), menor elasticidad del esfínter interno al provocar el reflejo inhibitor del ano, menor presencia del reflejo de continencia ($p<0,001$), disminución de la sensibilidad rectal, y en 20 pacientes la maniobra defecatoria es patológica ($p<0,001$). El BFB resolvió la encopresis al 74% de los pacientes, mejorando sus presiones en canal anal, recuperación del reflejo de continencia, y la sensibilidad rectal ($p<0,001$), con normalización de la maniobra defecatoria, en 15 de los 20 pacientes. En el control a largo plazo, el 100% de los pacientes con BFB estaban asintomáticos, y la encopresis persistía en el 80% de los niños no sometidos a BFB ($p<0,001$).

CONCLUSIONES

La manometría anorrectal detecta alteraciones funcionales, como ausencia del reflejo de continencia, o la contracción paradójica del EAE durante la defecación, útiles para la indicación del BFB en niños con encopresis secundaria. El BFB es capaz de resolver la encopresis a la mayoría de los pacientes con retención fecal más severa, persistiendo su efecto a largo plazo.

TEMA AMPLIADO

INTRODUCCIÓN

Definimos encopresis como "La emisión involuntaria y repetida de material fecal en un lugar y momento inapropiado, en un niño mayor de 4 años, sin ninguna causa orgánica que lo justifique": Los desórdenes de la defecación son un problema frecuente en la edad pediátrica y su origen es funcional en >95% de los casos. Representan el 3-5% de las consultas de pediatría y >25% de estos niños son derivados a la consulta de digestivo infantil. La encopresis destaca por su incidencia. Se define como "emisión involuntaria y repetida de material fecal en un lugar y momento inapropiado, en un niño mayor de 4 años, sin ninguna causa orgánica que lo justifique. Puede ser primaria cuando no se precede de un periodo de control esfinteriano y secundaria cuando ocurre después de un intervalo de al menos un año de continencia. En más de un 80%

es secundaria a un estreñimiento crónico con retención fecal (lo que llamamos encopresis retentiva) El estreñimiento prolongado con retención fecal, suele originar megarrecto y encopresis. En las formas severas, la retención fecal crónica produce una gran dilatación anorrectal, con disminución de la sensibilidad rectal (puede desaparecer el deseo o urgencia de defecar) y el sistema esfinteriano no es efectivo. El EAI pierde su elasticidad (por el estiramiento mantenido del mismo) y el EAE no es capaz de contraerse de forma eficaz y permite la salida inadvertida de heces alrededor de un fecaloma impactado, originando la encopresis.

La manometría anorrectal es el método que proporciona la mejor información en estos pacientes. La alteración de sus parámetros es consecuencia de una retención fecal severa que afecta a la fisiología anorrectal.

El BFB es la rehabilitación funcional realizada con sistemas visuales y auditivos al objeto de detectar y ampliar procesos fisiológicos normalmente inconscientes y hacerlos accesibles al conocimiento del paciente. Permite al paciente, por medio de los monitores, tener información sobre la fisiología de la defecación y continencia y corregir sus alteraciones. Se entrena para incrementar la fuerza de la contracción del EAE cuando percibe las estimulaciones rectales.

Los objetivos de cada sesión son mejorar el umbral de sensibilidad rectal, incrementar las presiones sobre el margen anal y restablecer el reflejo de continencia así como normalizar la actividad del EAE durante la defecación.

En general, y si el uso es correcto, la eficacia del biofeedback en distintos trastornos de la defecación es aceptado. Aunque el mecanismo de acción del biofeedback no ha sido aún aclarado, se piensa que la eficacia terapéutica podría deberse a la mejora de la función motora y sensitiva.

Los pacientes en este estudio (n=151) fueron niños mayores de 14 años de edad que fueron derivados a la consulta para diagnóstico y

tratamiento de la encopresis. Las características de los pacientes fueron las siguientes:

- Periodo de al menos un año de continencia.
- Encopresis al menos una vez al mes, durante más de 6 meses.
- Edad cronológica y mental de al menos 4 años.
- Ausencia de alteraciones físicas u orgánicas que expliquen la encopresis.
- Ausencia de respuesta favorable al tratamiento médico.

Los parámetros manométricos evaluados fueron los siguientes:

- Presión del canal anal
- Actividad anorrectal en reposo
- Actividad esfinteriana después de un estímulo rectal, evaluando el reflejo inhibitorio del ano y el reflejo de continencia.
- Sensibilidad rectal
- Maniobra de defecación

Los pacientes fueron divididos en dos grupos, de acuerdo con la alteración clínica y manométrica. Grupo A (tratado con biofeedback) con alteraciones manométricas y hallazgos clínicos severos, y grupo B (sin biofeedback) con alteraciones clínicas leves y sin alteraciones manométricas.

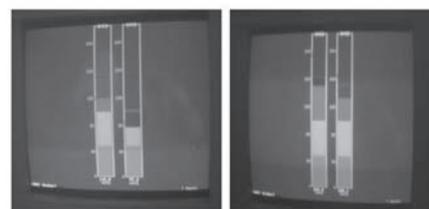
El material utilizado para realizar el BFB es el mismo que el empleado para la manometría diagnóstica. Sonda de Arhan, transductores, polígrafo, ordenador personal y un explorador que en nuestro caso es una enfermera con gran experiencia en manometría.

MÉTODOS

Antes de comenzar las sesiones de biofeedback, debe realizarse desimpactación fecal. El paciente debe recibir una explicación clara de la técnica de rehabilitación y debe entender en que se basa y cuáles son sus objetivos.

Cuando comienza la sesión, el paciente se presentará con la ampolla rectal vacía, colocándose en decúbito supino, siendo esencial para ver el monitor y poder autoevaluarse. La sesión comienza distendiendo el balón rectal con un volumen de 30-50 ml, el cual debería ser percibido por el niño y provocar

una pérdida del canal por relajación del esfínter anal interno (EAI), con o sin presencia del reflejo de continencia de acuerdo a la severidad de la encopresis. Seguidamente ya con el programa BIOFEEDBACK se le indica al paciente que frente a los diferentes estímulos rectales (es importante que el niño no vea cuando se realizan dichos estímulos) trate de cerrar el ano (maniobra de continencia) con la mayor intensidad y duración posible. Simultáneamente en las columnas de la pantalla habrá un aumento de presión (figura 1). El paciente a través del monitor será capaz de valorar la calidad de sus contracciones.



Los estímulos se van disminuyendo de 5 en 5 hasta el umbral mínimo que es percibido, momento en el que se finaliza la sesión para los pacientes con maniobra defecatoria normal.

A los pacientes con maniobra defecatoria patológica (no expulsan correctamente el balón del recto) ya sea por contracción paradójica del EAE durante la defecación o relajación insuficiente del mismo, se les enseña, mediante estas maniobras, a relajar dicho esfínter, guiado por el registro manométrico, y a defecar el balón rectal con la ayuda de la prensa abdominal.

La duración de las sesiones es de 30-45 minutos o de menor tiempo si el paciente se cansa. El intervalo entre las mismas es de 1-2 semanas y el número de sesiones depende de la evolución de cada paciente. Se mantiene hasta que la sintomatología remite. Consideramos curado cuando se resuelve el estreñimiento y lleva más de 2 meses sin manchar. Se recomienda, en los casos más graves, la realización en su domicilio de maniobras de continencia (cierre del ano) todos los días durante unos 10 minutos mientras esté sintomático.

En cada sesión se recuerda al paciente la importancia de la dieta

con fibra y de la ingesta de líquidos. Se refuerzan los hábitos higiénicos (debe deponer una vez al día, deposición completa y debe anotar las incidencias en una hoja evolutiva).

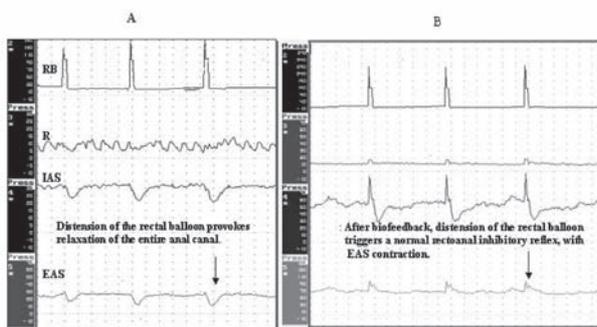
RESULTADOS

Fueron evaluados 151 pacientes, 76 de los cuales fueron tratados con biofeedback (grupo A) y 75 (grupo B) fueron referidos a su pediatra para tratamiento médico. En ambos grupos, presentaban edades comprendidas entre 4 y 14 años, predominando los hombres, con una edad media de diagnóstico de 8 años, 5 años de media del inicio del cuadro, y de casi 3 años de media de evolución de la encopresis.

Los resultados obtenidos fueron los siguientes:

PARÁMETROS MANOMÉTRICOS				
	Reflejo inhibitorio del ano Pérdida de elasticidad de EAI	Ausencia del reflejo de continencia	Sensibilidad rectal (ml)	Maniobra de defecación patológica
Grupo A (n=76)	59/76	61/76	8.5±4.7	20/76
Grupo B (n=75)	6/75	18/75	6.3±7.7	0/75
	p < 0,001	p < 0,001	p > 0,05	p < 0,001

Valoración del RIA: El RIA (reflejo inhibitorio del ano) está presente en todos los pacientes (descarta defectos de inervación). Sin embargo, la mayoría presenta ausencia del RC (que es la contracción refleja del EAE ante la distensión rectal, reflejo que aparece cuando se consigue el control esfinteriano). Como se observa en la figura 2 se abre arrastrado por la apertura del EAI.



Sensibilidad rectal: la sensibilidad rectal está disminuida en estos pacientes, con un umbral mínimo de percepción rectal de 8 ml, volumen muy superior a pacientes sanos de este grupo de edad, y es debido a la dilatación rectal por retención crónica de heces. Para valorarla solicitamos al niño que contraiga el EAE cuando perciba distensión del balón rectal. Solemos comenzar con 30 ml y se va disminuyendo progresivamente hasta observar cual es el menos perceptible, que representa la S rectal en ml.

Maniobra defecatoria (MD): Mediante la realización de la MD se puede conocer la actividad del EAE y musculatura pelviana durante la defecación. Durante la misma se insufla el balón rectal con 20-30 ml de aire y se solicita al paciente (edad mínima alrededor de los 5

años para poder colaborar) que simule la defecación durante 20 segundos, intentando defecar el balón. En condiciones normales, después de una contracción se relaja el EAE y se expulsa el balón del recto (con la ayuda de la prensa abdominal) como sucedió en 56 de los 76 pacientes. Sin embargo en 20 niños (26%), la MD es patológica, por contracción paradójica del EAE o ausencia de relajación. Se conoce también como anismo y ha sido observado frecuentemente por otros autores. Suele haber antecedentes de experiencias anales dolorosas (fisuras), y son muy frecuentes las recidivas al tratamiento médico, pues ocasiona deposiciones incompletas, y causa retención fecal.

El número de pacientes que nosotros seleccionamos para el grupo del biofeedback (50%) fue más grande que el recomendado por otros autores., quienes suelen recomendar un 25-30% de pacientes con encopresis. Nuestra mayor tendencia a usar BFB podría haberse visto influenciada por la fácil disponibilidad de personal y los medios para llevarlos a cabo.

La recuperación funcional anorrectal se acompaña de resultados clínicos favorables. Así con el BFB se resolvió la encopresis en 61 pacientes; 58 tras tratamiento completo y 3 tras recidiva. En 11 pacientes, persistió la encopresis tras el BFB. Abandonaron la técnica 4 pacientes. La eficacia del BFB es del 80% y coincide con lo referido por otros autores.

RESOLUCIÓN	61 pacientes
Después del tratamiento	58
Tras recidiva y nuevo tratamiento	3
NO RESOLUCIÓN	11
Después del tratamiento	6
Tras recidiva y nuevo tratamiento	5
ABANDONARON	4

Estos resultados coinciden con la literatura. Aunque nosotros añadimos una medida adicional al biofeedback -*dieta rica en fibra y reeducación de hábitos higiénicos*- creemos que el factor más importante en la cura de nuestros pacientes, fue la rehabilitación funcional (BFB), ya que todos los pacientes habían recidivado previamente con el tratamiento médico. Algunos autores, sin embargo, tienen la opinión que es el tratamiento asociado y no el BFB en que soluciona la encopresis.

Los factores predictivos para una respuesta favorable no se conocen. Algunos estudios sugieren que la respuesta al tratamiento es mejor en aquellos pacientes con menor afectación de la sensibilidad rectal. Otros defienden que es la mayor motivación del paciente y la buena relación médico-paciente. En nuestra experiencia, de los 11 pacientes que no respondieron al tratamiento, 4 fueron menores de 6 años, y observamos en otros falta de motivación y de disciplina de higiene. Alguno de los fallos fueron probablemente debido a un número insuficiente de sesiones.

Mientras el mecanismo de acción del BFB es desconocido, nosotros observamos que tras la resolución de la encopresis el ano-recto recupera su función.

El número de sesiones en nuestra experiencia fue de $7'8 \pm 5.8$ (rango 1-26 sesiones) llevadas a cabo con una media de $7'3 \pm 7'7$ meses (rango 1-31 meses) cada 1 o 2 semanas. Este número de sesiones fue mayor que el referido por otros autores, quién recomendaron entre 3 y 6. Como el tratamiento es inocuo y simple, y dado que la encopresis es un problema cuya resolución es lenta, con un coste económico y social, y cierto grado de angustia familiar y del paciente, las sesiones deberían ser mantenidas hasta la remisión de los pacientes.

Existe muy poca experiencia sobre la eficacia del BFB a largo plazo en pacientes con estreñimiento crónico y encopresis. En una encuesta realizada en nuestro hospital por carta a 30 pacientes de cada grupo, con 3 años o más desde la última sesión en el grupo A y 3 años desde el estudio en el grupo B se pregunta sobre la resolución o recidiva y la frecuencia de la encopresis. El 100% de los pacientes que respondieron del grupo A estaban asintomáticos y persistía encopresis en el 80% de los pacientes del grupo B que respondieron. Aunque la muestra es muy pequeña, se podría deducir que el BFB, ha sido un factor determinante para su buena evolución.

CONCLUSIONES

El BFB anorrectal es una técnica inocua, sencilla y eficaz para el tratamiento de la encopresis secundaria a retención fecal severa en el niño.

Normaliza la sensibilidad rectal, el reflejo de continencia así como las presiones del margen anal y la actividad del EAE durante la defecación.

A nuestro juicio, las indicaciones del BFB en estos pacientes deberían ser ampliadas, siendo menos exigentes para indicar esta técnica rehabilitadora.

BIBLIOGRAFÍA

1. Loening-Baucke V: Prevalence symptoms and outcome of constipation in infants and toddlers. *J.Pediatr.* 2005; 146:359-63.
2. Loening-Baucke V: Chronic constipation in children. *Gastroenterology* 1993;105:1557-63.
3. Rasquin-Weber A, Hyman PE, Cucchiara S, Fleisher DR, Hymas JS, Milla PJ, Staiano A: Childhood functional gastrointestinal disorders. *Gut.* 1999 ;45:60-8.
4. Borowitz S, Cox D, Sutphen J: Treatment of childhood encopresis: A randomized trial comparing three treatment protocols. *J. Pediatr. Gastroenterol Nutr.* 2002;34:378-84.
5. Loening-Baucke V: Encopresis and soiling. *Pediatr. Clin North Am*, 1996;43:279-98.
6. Fishman L, Rappaport L, Cousineau D, Nurko S: Early constipation and toilet training in children with encopresis. *J. Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002, 34:385-8.
7. Loening-Baucke V: Encopresis. *Curr Opin Pediatr*, 2002;14:570-5.
8. Kuhn BR, Marcus BA, Pitner SL: Treatment guidelines for primary nonretentive encopresis and stool toileting refusal. *Am Fam Physician* 1999; 15:2171-8.
9. Núñez R, Blesa E, Val JM, Cabrera R: Incontinencia fecal. En: Salinas J, Rapariz M, Editores. Tratado de reeducación en uroproctoginecología. Madrid: Gráficas Santher, 1997; p.206-33.
10. Schiller L.R.: Faecal incontinence. *Clin Gastroenterol*, 1986; 15: 687-704.
11. Duthie H.L., Watts J.M.: Contribution of the external anal sphincter to the pressure zone in the anal canal. *Gut*, 1965; 6: 64-8.
12. Frenckner B., Euler C.V.: Influence of pudendal block on the function of the anal sphincters. *Gut*, 1975; 16: 482-9.
13. Peña A, deVries PA: Posterior sagittal anorectoplasty: Important technical considerations and new applications. *J Pediatr Surg*, 1982; 17: 796-811.
14. Burnstock G, Costa M: Inhibitory innervation of the gut. *Gastroenterology*, 1973; 64: 141-4.
15. Rattan S., Sarkar A., Chakder S.: Nitric oxide pathway in rectoanal

inhibitory reflex of opossum internal anal sphincter. *Gastroenterology*, 1992;103: 43-50.

16. Gagnard C, Godlewski G, Prat D, Cousineau J, Maklouf Y: The nerve supply to the external anal sphincter: The macroscopic supply and microscopic structure. *Surg Radiol Anat*, 1986; 8: 115-9.

17. Percy JP, Neill ME, Swash M, Parks AG: Electrophysiological study of motor supply of the pelvic floor. *Lancet*, 1981;1: 16-7.

18. Le Gall C.: La manometrie anorectale chez l'infant. *Pediatric*, 1992;47: 157-62.

19. Núñez R, Val JM, Vargas I: Manejo de los trastornos de la continencia fecal post-reparación de malformaciones anorrectales. *An Esp Pediatr*, 1997; Libro de actas (I) Junio p.50-4.

20. Zuccarello B, Romeo C, Scalfari G, Impellizzeri P, Montalvo AS, D'Oppido D, Campenni A, Formica I, Baldari S: Scintigraphic evaluation of colonic motility in patients with anorectal malformations and constipation. *J Pediatr Surg*, 2006;41:310-3.

21. Blesa Sierra M, Núñez Núñez R, Blesa Sánchez E, Vargas Muñoz I, Cabrera García R: Utilidad de la manometría anorrectal para el diagnóstico y tratamiento de la encopresis. *An Pediatr*, 2004;60:310-5.

22. Blanco G, Blesa I, Núñez R, Martínez R, Vargas I, Blesa E: Reeducación del esfínter anal en el mielomeningocele. *An Pediatr*, 2002;56:111-5.

23. Miller R, Lewis GT, Bartolo DCC, Cervero F, Mortensen NJ: Sensory discrimination and dynamic activity in the anorectum evidence using a new ambulatory technique. *Br J Surg*, 1988; 75: 1003-7.

24. Molander ML, Frenckner B: Electrical activity of the external sphincter at different ages in childhood. *Gut*, 1983; 2: 218-21.

25. Núñez R, Vargas I., Rubiol, Cabrera R, Blesa E: Anorectal manometry in newborn. *Pediatr Surg Int.* 1995; 10:105-107.

26. Whitehead WE, Schuster MM: Fecal incontinence. En: Whitehead W.E., Schuster M.M. Eds.: *Gastrointestinal disorders; behavioral and physiological basis for treatment.* Academic Press, Orlando, 1985; p. 229-275.



27. Ihre T: Studies on anal function in continent and incontinent patients. *Scand J Gastroenterol Suppl.* 1974;25:1-64.

28. Núñez R, Val JM, Vázquez F, Vargas I, Blesa E: Reeducción del esfínter anal. Resultados. En: Salinas J, Rapariz M, Editores. Tratado de reeducación en uroproctoginecología. Madrid: Gráficas Santher, 1997; p.576-89.

29. Read N.W., Timms JM.: Defecation and the pathophysiology of constipation. *Clin Gastroenterol*, 1986; 4: 937-65.

30. Bannister JJ, Davison P., Timms JM., Gibbons C, Read NW: Effect of stool size and consistency of defecation. *Gut*, 1987;28: 1246-50.

31. Núñez R, Blesa E, Val JM, Moreno C: Reeducción del esfínter anal. En: Salinas J, Rapariz M, Editores. Tratado de reeducación en uroproctoginecología. Madrid: Gráficas Santher, 1997; p.401-11.

32. Rockney R, McQuade WH, Days A.L.: The plain abdominal roentgenogram in the management of encopresis. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 1995; 149: 623-7.

33. Fitzgerald JF: Editorial: Encopresis, soiling, constipation: what's to be done? *Pediatrics*, 1975; 56:348-9.

34. Guiraldes CE, Novillo G D, Silava PP: Encopresis en el paciente pediátrico. *Rev Chil Pediatr*, 2005;76:75-83.

35. Nolan T, Oberklaid : New concepts in the management of encopresis. *Pediatr Rev*, 1993;14:447-51.

36. Loening-Baucke V: Clinical approach to fecal soiling in children. *Clin Pediatr (Phila)*. 2000 ;39:603-7.

37. Stern HP, Stroh SE, Fiedorek SC, Kelleher K, Mellon MW, Pope SK, Rayford PL: Increased plasma levels of pancreatic polypeptide and decreased plasma levels of motilin in encopretic children. *Pediatrics*, 1995; 96: 111-7.

38. Pashankar DS, Loening-Baucke V: Increased prevalence of obesity in children with functional constipation evaluated in an academic medical center. *Pediatrics*. 2005;116:377-80.

HIPERGLICINEMIA NO CETÓSICA NEONATAL: NUESTRA CASUÍSTICA

Autores: *Surribas Murillo C, Arroyo Carrera I, López Lafuente A, Barros García P, Castaño Muñoz Y, Carretero Díaz V.*

Centro: *Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres*

RESUMEN

La hiperglicinemia no cetósica (HGNC) o encefalopatía por glicina neonatal clásica es un error innato del metabolismo de la glicina poco frecuente, de herencia autosómica recesiva y heterogeneidad genética, con síntomas neurológicos de inicio precoz y mal pronóstico: éxitus o epilepsia refractaria y retraso psicomotor grave aún no evitables con el tratamiento actual. Es importante el estudio genético para el asesoramiento y el diagnóstico prenatal. Describimos 3 casos de HGNC neonatal de nuestro servicio de pediatría.

Palabras clave: Glicina, Hiperglicinemia, no cetósica, neonatal, metabolopatía, convulsión, encefalopatía glicinéica.

TEMA AMPLIADO

INTRODUCCIÓN

La hiperglicinemia no cetósica (HGNC) o encefalopatía por glicina neonatal clásica es un error innato de la degradación de la glicina: alteración en el complejo glicina sintasa mitocondrial (GCS: glycine cleavage system), formado por 4 proteínas (P, T, L y H). La GCS cataboliza la siguiente reacción¹: Glicina+tetrahidrofolato+NAD⁺↔5,10-metilentetrahidrofolato+CO₂+NH₃+NADH+H⁺. La glicina en exceso sobrestimula sus receptores excitadores cerebrales, ligados al receptor presináptico del L-glutamato (tipo N-metil-D-aspartato), lo que produce convulsiones y la muerte neuronal posterior por acúmulo de calcio libre intracelular².

Es poco frecuente: 1/250000 recién nacidos vivos; aunque en países con mayor consanguinidad como Finlan-

dia la incidencia aumenta (1/12000)³. Existen 3 formas clínicas⁴:

- Neonatal (80%): déficit enzimático.
- Infantil: crecimiento y desarrollo normales hasta los 6 meses de vida (o incluso hasta el 3er año) y posteriormente presentan apneas, convulsiones y moderado retraso mental.
- Transitoria: inmadurez enzimática; inicio neonatal con normalización posterior. El pronóstico neurológico en general, es bueno⁵. Tiene herencia autosómica recesiva y heterogeneidad genética. Las mutaciones más frecuentes son de la proteína P (S564I, G761R, R515S) y T (H42R, R320H, IVS7-1G→A)^{6,7}.

Los síntomas en la forma neonatal son de inicio precoz: a las pocas horas de vida. Padecen letargia, hipotonía, convulsiones e hipo (encefalopatía glicinéica). El patrón de EEG característico es de brote-supresión.

El diagnóstico se realiza con la determinación de niveles de glicina: aumento de la concentración de glicina en líquidos corporales y aumento del cociente glicina LCR/glicina plasma; con biopsia hepática para determinar la actividad de la glicina sintasa (GSC) y con estudio de mutaciones genéticas⁹. No existe hipoglucemia, ni cetosis y las pruebas de imagen craneal son normales.

Se han descrito mejorías parciales con restricción proteica, benzoato sódico y dextrometorfano pero no existe tratamiento eficaz. Las convulsiones se tratan con anti-epilépticos. Hay que individualizar la decisión respecto al manejo con cuidados paliativos⁹. La forma neonatal de HGNC tiene mal pronóstico con éxitus en pocas semanas; una minoría sobrevive con epilepsia rebelde y retraso psicomotor grave.

CASOS CLÍNICOS

Presentamos 3 casos de HGNC neonatal en nuestro Servicio de Pediatría en los últimos 20 años (1988-2008) y realizamos una actualización en el tratamiento y

pronóstico revisando la literatura (*ver tabla 1*):

Caso 1 (1988): Varón 40 semanas de edad gestacional, padres sanos, no consanguíneos. Historia obstétrica: 6-1-4-1: 1 aborto, 2 niñas sanas, 1 niño sano y 1 niña fallecida al 6º día de vida por coma sin diagnóstico etiológico. Apgar 8/10. Peso al nacimiento 3700 g. Ingreso a las 30 horas de vida por hipotonía, letargia y succión débil. A la exploración presentaba hiporreflexia, movimientos oculares verticales e ictericia. Presentó convulsiones a las pocas horas del ingreso que se trataron con fenobarbital durante 1 día. Tenía hipo, apneas respiratorias y letargia progresiva. Analítica básica con hemograma, bioquímica, orina y gasometría normales salvo bilirrubina de 8.6 mg/dL. Líquido cefalorraquídeo normal. Cultivos negativos. Se realizaron tomografía computarizada craneal y ecografía cerebral que fueron normales. Fondo de ojo normal. No se realizó electroencefalograma (EEG). Éxito a los 4 días de vida. Los resultados del estudio metabólico realizado al tercer día de vida se conocieron a los 16 días postmortem: concentración de glicina elevada en líquidos orgánicos: en LCR 197 $\mu\text{mol/L}$ (normal: $6,6 \pm 2,6$); en plasma 1390 $\mu\text{mol/L}$ (normal: $241,1 \pm 72,2$); y en orina 29435 $\mu\text{mol/g}$ creatinina (normal: 575-3328). El cociente LCR/plasma era de 0,14 (normal: 0,02-0,04). Amonio en la orina normal (0,2 g/L). Diagnóstico postmortem de HGNC.

Caso 2 (hermano del caso 1) (1992): Varón de 37 semanas de edad gestacional, padres sanos, no consanguíneos. Historia obstétrica: 7-1-4-2: 1 aborto, 2 niñas sanas, 1 niño sano, 1 niña fallecida al 6º día de vida por coma sin diagnóstico etiológico y 1 niño fallecido al 4º día de vida por HGNC (Caso 1). Apgar 7/8. Peso al nacimiento 3600g. Ingreso al nacimiento para observación y estudio por los antecedentes familiares. Inicia hipotonía, letargia, succión débil e hipo a las 6 horas de vida. Posteriormente presentó convulsiones mioclónicas. A la exploración tenía hiporreflexia e hipoventilación. Análítica

básica con hemograma, bioquímica, orina y gasometría normales. Amonio en sangre elevado de 465 $\mu\text{mol/L}$ (normal: 21-95). Líquido cefalorraquídeo normal salvo proteínas ligeramente elevadas (220 mg/dL). Cultivos negativos. Se inició ventilación mecánica a los 2 días y medio de vida por respiración muy superficial y acidosis respiratoria con radiografía de tórax normal. El EEG realizado el sexto día mostró un trazado de brote-supresión. No se realizó neuroimagen. Éxito a los 7 días de vida por parada cardíaca. El estudio metabólico realizado el segundo día de vida (resultados a los 45 días *postmortem*) mostró una concentración de glicina elevada en líquidos orgánicos: en LCR 196,7 $\mu\text{mol/L}$ (normal: $6,6 \pm 2,6$); en plasma 1559 $\mu\text{mol/L}$ (normal: $241,1 \pm 72,2$), y en orina, de 858,8 mg/g creatinina (472 ± 290). El cociente LCR/plasma era de 0,12 (normal: 0,02-0,04). Los ácidos orgánicos en la orina fueron normales. Diagnóstico definitivo postmortem de HGNC.

Caso 3 (2008): Varón de 39 semanas de edad gestacional, padres sanos, no consanguíneos. Madre primigesta, gestación por fertilización in vitro tras 7 años de esterilidad primaria. Apgar 9/10. Peso al nacimiento: 3500 g. Ingreso a las 8 horas de vida, por hipotonía, letargia e hipo. Analítica básica con hemograma, bioquímica, orina y gasometría normales. Amonio y láctico en sangre normales. Citoquímico líquido cefalorraquídeo normal. Fue tratado con antibióticos por la situación clínica pero los cultivos fueron negativos. Inicia movimientos incoordinados y sacudidas mioclónicas a las 34 horas del ingreso tratados con fenobarbital. El EEG realizado el segundo día de vida mostró un trazado de brote-supresión (*ver gráfico 1*). Progresivamente mayor hiporreactividad y apneas respiratorias, requirió ventilación mecánica desde el 3er al 8º día de vida. La ecografía cerebral, la resonancia magnética craneal y el fondo de ojo fueron normales. Los resultados del estudio metabólico realizado el segundo día de vida lle-

garon al 7º día de vida con elevación de glicina en líquidos orgánicos: concentración de glicina en LCR 141,2 $\mu\text{mol/L}$ (normal: $6,6 \pm 2,6$); en plasma 979,8 $\mu\text{mol/L}$ (normal: $241,1 \pm 72,2$); y en orina 1813,4 $\mu\text{mol/mol}$ creatinina ($847,6 \pm 5$). Cociente LCR/plasma 0,14 (normal: 0,02-0,04). Ácidos orgánicos en la orina normales. Diagnóstico de HGNC a los 7 días de vida. No se inició tratamiento con benzoato sódico ni dextrometorfano por decisión conjunta entre neonatólogos y padres, dado el mal pronóstico vital. Éxito a los 10 días por parada cardiorrespiratoria. El estudio genético demostró que el paciente era portador de una mutación heterocigota compuesta [c.1742C>G] + [c.2368C>T] en el gen GLDC (proteína P), estudio realizado en fibroblastos cutáneos. Ambas mutaciones producen un efecto missense con cambio de la secuencia de aminoácidos de la proteína [p.Pro581Arg] + [p.Arg790Trp]. Pendiente el resultado de los padres para confirmar que cada uno de ellos es portador en heterocigosis de una mutación.

DISCUSIÓN

Respecto al diagnóstico de la HGNC decir que al inicio son clínicamente indistinguibles las formas neonatal y transitoria, pero en ésta última hay normalización de los niveles de glicina en LCR y plasma entre las 2 y 8 semanas de vida con remisión de las manifestaciones clínicas. Puede existir elevación de glicina en plasma, orina y LCR en otras patologías o ser secundaria a tratamientos⁶: acidemias orgánicas, acidemia D-glicérica, tratamiento con ácido valproico... El patrón de EEG característico es de brote-supresión pero no es específico. En el período neonatal un EEG intercrítico tipo brote-supresión puede presentarse en el contexto de diversos procesos (encefalopatía hipóxico-isquémica, meningitis, disgenesia cerebral, alteración metabólica...)². Por tanto hay que realizar un diagnóstico diferencial. El pronóstico con este tipo de patrón generalmente malo, tanto vital como por



la presencia de secuelas neurológicas (retraso motor, retraso mental, epilepsia, déficits sensoriales...). Dentro del estudio diagnóstico es necesario cuantificar proteínas en LCR y ácidos orgánicos en orina y realizar pruebas de imagen craneal, estudios microbiológicos y descartar infección del recién nacido y de la madre durante el embarazo para descartar otras patologías⁹.

Se comienza a publicar sobre mejorías parciales con benzoato sódico y dextrometorfano en 1992¹⁰. El benzoato sódico se conjuga con la glicina para formar hipurato que puede ser excretado por vía urinaria, facilitando la eliminación de glicina. El dextrometorfano es un antagonista del receptor N-metil-D-aspartato que impediría la unión de la glicina a este receptor¹². Algunos casos de HGNC transitoria tienen una evolución independiente de haber iniciado o no tratamiento^{5,9,13,14}. En determinados casos de HGNC neonatal los autores defienden una no progresión de la encefalopatía debido al tratamiento, sin descartar que sea debido a la evolución variable que tiene esta enfermedad lo que limita la evidencia científica. Por tanto existe controversia y dilemas éticos con respecto al inicio del tratamiento. La evolución clínica variable de la HGNC parece depender de las diferentes mutaciones más que del tratamiento.⁶ El déficit metabólico puede ser variable según la mutación, presentando 3 fenotipos diferentes^{2,8}:

- Clásico (alteración de proteína P o glicina decarboxilasa; gen GLDC, locus 9p22): Deterioro neurológico progresivo con convulsiones rebeldes al tratamiento convencional y fallecimiento durante el primer año.
- Degenerativo (alteración de proteína T o aminoacetiltransferasa; gen GCST o AMT, locus 3p21): Evolución similar a las enfermedades por neuroacúmulo lipídico.
- Atípico (alteración de proteína H o proteína que contiene ácido lipoico; gen GCSH, locus 16q24): Retraso mental leve-moderado y buen pronóstico vital.

Es importante la identificación del

defecto genético para poder realizar asesoramiento y diagnóstico prenatal. La mutación c.2368C>T de nuestro caso 3 ha sido previamente descrita¹³; el cambio c.1742C>G se ha identificado por primera vez.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kiikuchi G, Motokawa Y, Yoshida T, Hiraga K. Glycine cleavage system: reaction mechanism, physiological significance, and hyperglycinemia. *Proc Jpn Acad Ser B Phys Biol Sci.* 2008; 84(7):246-63.
2. González de Dios J, Moya M, Pastore C, Izura V, Carratalà F. Encefalopatía epiléptica infantil precoz y encefalopatía glicinéica. *Rev Neurol* 1997; 25: 1916-8.
3. Bermudez M, Arteaga C, Cifuentes Y, Espinosa E, Uribe A, Barrera L et al. Hiperglicinemia No cetósica (HGNC) Forma típica y atípica. Presentación de casos diagnosticados en Colombia. *Rev Colom Pediatr Vol* 32 No.2 junio, 2001.
4. Cifuentes Y, Bermúdez M, Arteaga C. Neonatal encephalopathy something more than perinatal asphyxia. *Rev.Fac.Med.* 2007; 55: 126-134.
5. Aliefendioğlu D, Aslan AT, Coskun T, Dursun A, Cakmak FN, Kesimer M. Transient nonketotic hyperglycinemia: Two case reports and literature review. *Pediatr Neurol.* 2003 Feb; 28(2):151-5.
6. García-Pérez A, Martínez-Granero MA, Martín-Ancel A, Bonet-Serra B, García-Muñoz MJ, García-Segura JM et al. Evolución de la hiperglicinemia no cetósica neonatal en tratamiento. *Rev Neurol* 2004; 39 (8): 727-730.
7. Conter C, Rolland MO, Cheillan D, Bonnet V, Maire I, Froissart R. Genetic heterogeneity of the GLDC gene in 28 unrelated patients with glycine encephalopathy. *J Inher Metab Dis.* 2006 Feb;29(1):135-42.
8. OMIN [internet]. Hamosh A. National Library of Medicine (US), National Center for Biotechnology Information; [cited 2007 Jun 14] Glycine encephalopathy. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/dispomim.cgi?id=605899>
9. Lang TF, Parr JR, Matthews

EE, Gray RG, Bonham JR, Kay JD. Practical difficulties in the diagnosis of transient non-ketotic hyperglycinemia. *Dev Med Child Neurol.* 2008 Feb; 50(2):157-9.

10. Hamosh A, McDonald JW, Valle D, Francomano CA, Niedermeyer E, Johnston MV. Dextromethorphan and high-dose benzoate therapy for non-ketotic hyperglycinemia in an infant. *J Pediatr* 1992 Jul;121(1):131-5.

11. Hamosh A, Maher JF, Bellus GA, Rasmussen SA, Johnston MV. Long term use of high-dose benzoate and dextromethorphan for the treatment of nonketotic hyperglycinemia. *J Pediatr* 1998; 132: 709-713.

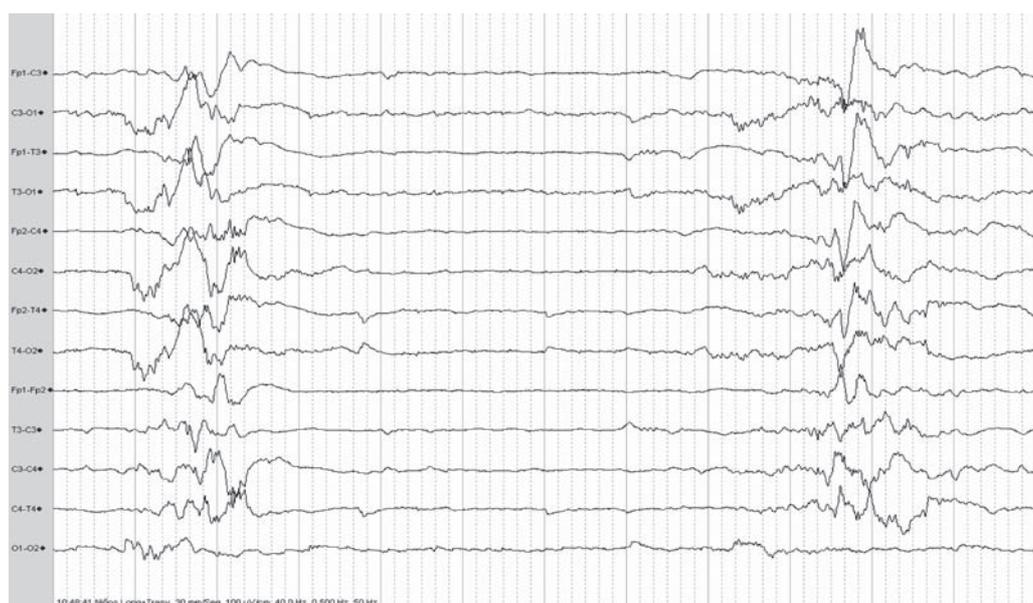
12. Aparicio Hernán A, Ortiz Movilla R, Muro Brussi M, Cabanillas Vilaplana L, Lorente Jareño ML, Ugarte M. Hiperglicinemia no cetósica neonatal. *An Esp Pediatr* 2002; 56:71-72.

13. Kure S, Ichinohe A, Kojima K, Sato K, Kizaki Z, Inoue F et al. Mild variant of nonketotic hyperglycinemia with a typical neonatal presentations: Mutational and in vitro expression analyses in two patients. *J Pediatr.* 2004 Jun; 144(6): 827-9.

14. Demirel N, Bas AY, Zenciroglu A, Aydemir C, Kalkanoglu S, Coskun T. Neonatal non.ketotic hyperglycinemia: report of five cases. *Pediatr Int.* 2008 Feb; 50(1)121-3.

Tabla 1: Casos clínicos de HGNC neonatal.			
	Caso 1 Varón	Caso 2 Varón (hermano de caso1)	Caso 3 Varón
EG;Apgar (1'/5')	40; 8/10	37; 7/8	39+6/7; 9/10
Consanguinidad	No	No	No
Síntomas y exploración física	Letargia, succión débil, hipotonía.	Letargia, succión débil, hipotonía, hipo	Hipoactividad, hipotonía, hipo
Convulsiones	Si	Si, mioclonías	Si, mioclonías
EEG inicial	-	Brote-supresión	Brote-supresión
Glicina LCR (N: 6,6±2,6 mcmol/L)	197	196,7	141,2
Glicina LCR/suero (N: 0,02-0,04)	0,14	0,12	0,14
Neuroimagen	TAC normal	-	RMN normal
Edad ingreso	30 h	RN (por AF)	8 h
Edad dco (días)	16 d postmortem	45 d postmortem	7 d
Edad inicio VM	No	2,5 d	3 d
Edad inicio de tto.	36 h: fenobarbital	No tto.	1 d: fenobarbital
Evolución	Éxito 4 d	Éxito: 7 d	Éxito 10 d
Genética	-	-	[c.1742C>G]+ [c.2368C>T] en gen GLDC (proteína P)

Gráfico 1: EEG caso 3





REVISIÓN DE ARTRITIS SÉPTICA EN NUESTRO HOSPITAL (1999-2008)

Autores: Justo Valverde Fernández; Oscar Manuel López Moreira; Pedro Terol Barrero; Joaquín Romero Cachaza; José González Hachero

Centro: Hospital Universitario Virgen Macarena

ANTECEDENTES Y OBJETIVOS

La artritis séptica (AS) continúa siendo, a pesar de los avances diagnósticos y terapéuticos, una urgencia médica. Su manejo se realiza de forma empírica. Exponemos nuestra experiencia con esta patología. Métodos: Hemos revisado mediante un estudio retrospectivo, los pacientes con AS en nuestro centro (hospital universitario de tercer nivel) en los últimos diez años, analizando su epidemiología, etiología, diagnóstico y tratamiento.

RESULTADOS

Fueron diagnosticados un total de 29 pacientes (65,5% varones y 34,5% mujeres). El 55% tenían una edad comprendida entre 1 y 5 años. La localización principal fue la rodilla (65%) seguida de la cadera (21%), existiendo un caso aislado en codo. En cuanto a la clínica, el dolor articular estuvo presente en todos los pacientes, la impotencia funcional apareció en el 93%, fiebre en el 86% y tumefacción en el 83% de los casos. Solo un cuarto de los pacientes refirieron traumatismo. Entre las pruebas complementarias destaca una leucocitosis en el hemograma en el 72 % de los pacientes, y un aumento de la PCR y la VSG en el 93% y el 86% respectivamente. Se realizó bioquímica de líquido articular en el 66% resultando alterado en el 90% de los casos. Solo el 14% de hemocultivos fueron positivos frente al 21% de cultivos de líquido articular, siendo el germen más frecuente el

S. Aureus. Hubo alteraciones en el 66% de radiografías, en el 55% de ecografías articulares y en el 55% de gammagrafías. En cuanto al tratamiento empírico inicial, el 96% de los pacientes se trató con cefotaxima-cloxacilina iv, siendo la evolución en todos favorable. Seis pacientes precisaron artrotomía, de los cuales 2 casos se localizaban en cadera.

CONCLUSIONES

Los datos extraídos concuerdan con los existentes en la literatura actual. Afecta de forma más frecuente a la articulación de la rodilla. Ante la sospecha clínica de AS (fiebre, signos inflamatorios locales e impotencia funcional), la prueba diagnóstica de elección sigue siendo el análisis bioquímico y el cultivo del líquido articular, único método diagnóstico definitivo, aunque debido a la morbilidad del cuadro, es fundamental iniciar antibioterapia empírica precoz, teniendo en cuenta que el agente causal más frecuente es el *S. aureus*.

SÍNDROME DE JOUBERT, PRESENTACIÓN DE DOS NUEVOS CASOS.

Autores: Domínguez Quintero ML, García Ron A, González Fuentes C, Delgado Rioja M, Sierra Rodríguez J.

Centro: Hospital Juan Ramón Jiménez

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Joubert (ST) es un grupo de desordenes genéticas, clónica y evolutivamente muy heterogéneo, de herencia AR definido por alteraciones clínicas características (hipotonía, ataxia, retraso mental, apraxia oculomotriz y alteraciones del ritmo respiratorio) y alteraciones estructurales infra-temporales (mesencéfalo y cerebelo) descritas en RM (signo de la muela, IV ventrículo en paraguas). Otras alteraciones descritas son

retinopatía, malformaciones renales, cerebrales (disgenesia de cuerpo caloso, heterotopias) y dismorfismos, según las cuales se distinguen 9 tipos de SJ con gen conocido (JBTS1-JBTS9).

CASO CLÍNICO

Presentamos dos casos de SJ diagnosticados de lactantes, analizando clínica, neuroimagen y evolución.

Caso 1: Niña de 15 meses que consulta a los 12 por trastornos del ritmo respiratorio, protusiones linguales rítmicas desde el nacimiento y dispraxia oculomotriz. Asocia epilepsia parcial. RM agenesia de vermix cerebeloso y trastorno de la migración neuronal. ECO abdominal y estudio oftalmológico normal. Mala evolución, en la actualidad retraso mental profundo, ataxia y persistencia de crisis. Las alteraciones de ritmo respiratorio desaparecieron a los 4 años.

Caso 2: varón de 12 meses diagnosticado a los 9 por trastornos del ritmo respiratorio, distonía oro-facio-linguales y dismorfismos desde el nacimiento. RM: agenesia de vermix cerebeloso, signo de la muela y IV ventrículo en paraguas. ECO abdominal y estudio oftalmológico normal. Posteriormente hipotonía axial, retraso madurativo, apraxia oculomotriz y ataxia.

CONCLUSIONES

El retraso del ritmo respiratorio tanto en vigilia como en sueño es un síntoma guía-diagnóstico. La neuroimagen apoya el diagnóstico. El pronóstico clínico es variable.