

VOX paediatrica

ÓRGANO DE EXPRESIÓN DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA OCCIDENTAL Y EXTREMADURA
Y
PUBLICACIÓN OFICIAL DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA ORIENTAL CEUTA Y MELILLA

<http://www.spaoyex.es/>

Volumen XXII N°2 Noviembre 2015
Publicación semestral

EDITORIAL:

El calendario, sus vacunas y el por qué de los cambios
García Gestoso M.

ORIGINALES:

Neurofibromatosis tipo 1. Nuestra casuística
López Mármol A. B., López Laso E., Collantes Herrera A., Camino León R., Mateos Gonzalez E., Peña Rosa M.J., Fernández Ramos J.

Utilización de la hormona del crecimiento en el Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme en el periodo 2010-2014.
Espino Aguilar R., López Alfaro R., López-Canti Morales L. F.

Diabetes Mellitus tipo 1 en menores de 15 años en el Área Sanitaria Sevilla Sur
Mohedano López E., López-Canti Morales L. F., Manzanares Rodríguez A., Espino Aguilar R.

REVISIONES Y ACTUALIZACIONES:

Enfermedad de Kawasaki refractaria. Diagnostico y consideraciones terapéuticas
Melón Pardo M., Camacho Lovillo M. S., Moruno Tirado A.

Manejo terapéutico de la crisis hipertensiva en la infancia.
Méndez Sánchez A., Martínez Suárez V., Ordóñez Álvarez F. A.

ARTÍCULOS ESPECIALES:

Vacunas neumocócicas conjugadas: antes y después de la entrada en calendario vacunal
Álvarez Aldeán J.

Difteria en cataluña el año 2015
Cruz-Hernández M.

LA VOX DEL RESIDENTE:

Orinas hematuricas en paciente con infeccion respiratoria
Portero García N.M., Gallego Alcaide M.J., Peláez Cabrera M.J., Jiménez Crespo M.B.

RESÚMENES:

XII Encuentro Multidisciplinar de la Sociedad Española de Odontología Integrada Infantil (SEOII)
CIX Reunión Anual de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAoyEX)

CRÍTICA DE LIBROS:

Dios, Darwin y Freud nos han abandonado. - Quiénes somos y de dónde venimos
La máquina de escribir



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
DE ANDALUCÍA ORIENTAL



ISSN 1133-2778

VOX paediátrica

Órgano de Expresión de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura
<http://www.spaoyex.es/>

C o n s e j o E d i t o r i a l

Director Fundador:

Dr. Antonio González-Meneses y
González-Meneses †

Director Ejecutivo:

Dr. José del Pozo Machuca
(Sevilla)

Subdirectores Ejecutivos:

Dr. Cristóbal Coronel Rodríguez (Sevilla)
Dr. Rafael Espino Aguilar (Sevilla)
Dr. Eduardo Ortega Páez (Granada)

Secretarios de Redacción:

Dr. Ramón Cañete Estrada (Córdoba)
Dr. Javier Díez-Delgado Rey (Almería)
Dr. José Antonio Martín García (Granada)
Dra. Mercedes Reymundo García (Badajoz)

Comité de Redacción:

Dr. Anselmo Andrés Martín (Sevilla)
Dr. Enrique Galán Gómez (Badajoz)
Dra. Ester Ocete Hita (Granada)
Dr. Carlos Valdivia Jiménez (Málaga)

Comisión Ejecutiva

Junta Directiva de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura

Presidente:

Dr. Joaquín Ortíz Tardío

Vicepresidente 1º:

Dr. Enrique Galán Gómez

Vicepresidente 2º:

Dr. Cristóbal Coronel Rodríguez

Secretario General:

Dr. Manuel Navarro Villén

Tesorero:

Dr. Eduardo López Laso

Vocales

Badajoz:

Dra. Emilia Hidalgo-Barquero del Rosal

Cáceres:

Dr. José Antonio Lozano Rodríguez

Cádiz:

Dr. Francisco Macías López

Córdoba

Dr. José Rumbao Aguirre

Huelva:

Dr. Eduardo Martínez-Boné Montero

Sevilla:

Dra. Beatriz Espín Jaime

Cirugía Pediátrica:

Dr. Emilio Blesa Sánchez

Director de Vox Paediátrica:

Dr. José del Pozo Machuca

Director Página web:

Dr. Jaime Cuervo Valdés

Junta Directiva de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Oriental

Presidente:

D. Julio Romero González

Vicepresidente:

D^a. Guadalupe del Castillo Aguas

Secretario:

D. José Antonio Hurtado Suazo

Tesorero:

D^a. M^a Mar Rodríguez Vázquez del Rey

Vocal por Almería:

D. Fernando Galán Muñoz

Vocal por Granada:

D. José Emilio Callejas Pozo

Vocal por Jaén:

D^a. Concepción Sierra Córcoles

Vocal por Málaga:

D. José Manuel González Gómez

Vocal por Ceuta y Melilla:

D^a. M^a Rosa Peláez Hervás

Vocal por Especialidades:

D^a. Olga Escobosa Sánchez

Vocal de Pediatría Ambulatoria:

D. Eduardo Ortega Páez

Vocal de los Pediatras Jubilados:

D. Francisco Sánchez Prados

Comité Editorial

G. Ariceta Iraola (Barcelona)

F. Argüelles Martín (Sevilla)

E. Blesa Sanchez (Badajoz)

A. Bonillo Perales (Almería)

J. Cardesa García (Badajoz)

A. Carmona Martínez (Sevilla)

J.A. Conejero Casares (Sevilla)

F. Coserría Sánchez (Sevilla)

G. Del Castillo Agua (Málaga)

I. Gómez de Terreros (Sevilla)

J. González Hachero (Sevilla)

A. González-Meneses López (Sevilla)

R. Hernández Rastrollo (Badajoz)

M. Luque Moreno (Córdoba)

J. Maldonado Lozano (Granada)

V. Martínez Suárez (Oviedo)

C. Miguélez Lago (Málaga)

A. Molina Carballo (Granada)

J.A. Molina Font (Granada)

A. Muñoz Hoyos (Granada)

M. Navarro Merino (Sevilla)

E. Narvona López (Granada)

M. Nieto Barrera (Sevilla)

I. Obando Santaella (Sevilla)

L. Ortega Martos (Granada)

J. Ortíz Tardío (Cádiz)

J. Pérez Navero (Córdoba)

J. Pozo Román (Madrid)

E. Quiroga Cantero (Sevilla)

J. Rodríguez Sacristán (Sevilla)

M^a M. Rodríguez Vázquez del Rey
(Granada)

J. Romero González (Granada)

J. Ruiz-Canela Cáceres (Sevilla)

VOX paediatica

VOX PAEDIATRICA es el órgano de Expresión de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura.

VOX PAEDIATRICA acepta artículos de revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante), comunicaciones cortas (incluidas en la sección de información) y cartas al director (como fórum para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de VOX PAEDIATRICA está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en VOX PAEDIATRICA están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a VOX PAEDIATRICA conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeran o plagiaran, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista.

La inclusión de anuncios en VOX PAEDIATRICA no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en VOX PAEDIATRICA, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de VOX PAEDIATRICA son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia. Los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

Edita

SPAOPYEX

Maquetación

Antonio J. Mellinas

Imprime

Gráficas Manuel Díaz Acosta S.L.

ISSN

1133-2778

Depósito Legal

SE-1081-2010

Colabora

SPA0

Publicación semestral (2 números al año)

Suscripción gratuita

Normas publicación: <http://www.spaoyex.es/voxp>

Protección de datos: La Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura declara cumplir lo dispuesto por la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de datos de Carácter Personal

Acceso gratuito al texto íntegro de la publicación, disponible desde el año 1.999.

© Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura
Visítenos en INTERNET: www.spaoyex.es



e-revist@s

paperblog



pediadic



DULCINEA

Derechos de copyright y las condiciones de auto-archivo de revistas científicas españolas

Medscape
from W&W

latindex

Latindex nº de folio 8125

S u m a r i o

Volumen XXII, Número 2, Noviembre 2015
Publicación semestral

Editorial:

El calendario, sus vacunas y el por qué de los cambios.....4
García Gestoso M.

Originales:

Neurofibromatosis tipo 1. Nuestra casuística7
López Mármol A. B., López Laso E., Collantes Herrera A., Camino León R., Mateos Gonzalez E., Peña Rosa M.J., Fernández Ramos J.

Utilización de la hormona del crecimiento en el Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme en el periodo 2010-2014.....13
Espino Aguilar R., López Alfaro R., López-Canti Morales L. F.

Diabetes Mellitus tipo 1 en menores de 15 años en el Área Sanitaria Sevilla Sur22
Mohedano López E., López-Canti Morales L. F., Manzanares Rodríguez A., Espino Aguilar R.

Revisiones y Actualizaciones:

Enfermedad de Kawasaki refractaria. Diagnostico y consideraciones terapéuticas.....28
Melón Pardo M., Camacho Lovillo M. S., Moruno Tirado A.

Manejo terapéutico de la crisis hipertensiva en la infancia.32
Méndez Sánchez A., Martínez Suárez V., Ordóñez Álvarez F. Á.

Artículos Especiales:

Vacunas neumocócicas conjugadas: antes y después de la entrada en calendario vacunal.....39
Álvarez Aldeán J.

Difteria en Cataluña el año 2015.....44
Cruz-Hernández M.

La Vox del Residente:

Orinas hematuricas en paciente con infeccion respiratoria46
Portero García N.M., Gallego Alcaide M.J., Peláez Cabera M.J., Jiménez Crespo M.B.

Resúmenes:

XII Encuentro Multidisciplinar de la Sociedad Española de Odontología Integrada Infantil (SEOII)48
CIX Reunión Anual de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAOPYEX)49

Crítica de Libros:

Dios, Darwin y Freud nos han abandonado. - Quiénes somos y de dónde venimos.....82
La máquina de escribir83
Normas para la presentación de trabajos.....84

Editorial

El calendario, sus vacunas y el por qué de los cambios



Las vacunas son medicamentos biológicos, que para garantizar su seguridad y eficacia están sometidos a rigurosos controles de calidad, desde la fabricación hasta su administración. Constituyen la mejor herramienta de prevención que disponemos frente a determinadas enfermedades, para poder avanzar en el control, la eliminación o la erradicación de las mismas.

Pueden administrarse de forma sistemática a toda la población, formando parte de los calendarios de vacunaciones, o según decisiones individualizadas a personas pertenecientes a grupos de riesgo, o en situaciones especiales.

El calendario de vacunaciones es la secuencia cronológica de las vacunas que se recomiendan de forma sistemática, a una edad determinada. Es algo dinámico, en continua actualización, no es algo que debemos memorizar, sino que hay que intentar profundizar en las consideraciones técnicas de las vacunas que vamos a administrar, así como en los aspectos de seguridad.

El primer calendario de vacunaciones implantado en 1975, común para todo el territorio nacional, incluía vacunas que proporcionaban protección frente a cinco enfermedades (difteria, tétanos, tos ferina, poliomielitis y viruela), posteriormente se añade sarampión y rubeola, y se suprime la vacunación de viruela tras la erradicación de la enfermedad. Desde entonces ha ido evolucionando, haciéndose cada vez más complejo.

Han sido numerosas las modificaciones, motivadas por los cambios en la epidemiología de las enfermedades prevenibles, los avances en el conocimiento de la inmunidad y en el desarrollo de nuevas tecnologías en el proceso de la fabricación. Esto ha permitido la mejora de las vacunas existentes, la disponibilidad y autorización de nuevas vacunas y su posterior incorporación en el calendario, actualmente incluye vacunas que protegen frente a trece enfermedades.

El traspaso de competencias en salud pública a las comunidades autónomas, entre 1979 y 1985, hace que se establezcan diferencias en los respectivos calendarios. Las comunidades son responsables de la gestión de los programas y de establecer las recomendaciones de vacunación, a partir de ahí empieza a visualizarse algunas diferencias en relación con la edad de administración y también con la inclusión de algunos antígenos.

En el año 2010 comenzamos a hablar de calendario único de vacunación, este era un calendario en bandas o con intervalos de edad, para facilitar la administración de las vacunas y la captación de la población. Ésta flexibilidad estaba justificada por razones logísticas y organizativas de las comunidades.

A partir de ese momento se comienzan a unificar no sólo los antígenos sino también las edades de administración. Se suprimen las bandas y es cuando se alcanza la mayor homogeneidad, el calendario común de vacunación infantil.

Para la introducción de una nueva vacuna en el calendario, se han establecido unos criterios sobre los que se deben fundamentar cualquier modificación. Éstos son utilizados por la Ponencia de Vacunas, órgano científico y técnico de la Comisión de Salud Pública, como herramienta transparente de evaluación. Facilitan información sobre la idoneidad o no de la introducción de una nueva vacuna, y de cualquier modificación de una pauta o del número de dosis de una vacuna que ya estaba incluida.

Los criterios que se deben considerar para la introducción de una nueva vacuna en el calendario son; la carga de la enfermedad como medida de impacto de un problema de salud; la efectividad y la seguridad de la vacuna que se va a introducir, y que esté garantizado su suministro; las repercusiones de la modificación (epidemiológicas, logísticas y de compatibilidad con otras vacunas); así como aspectos éticos y económicos.

Establecer la recomendación de introducir una nueva vacuna en un calendario es un procedimiento complejo, la dificultad es mayor si hay que implementar más de una modificación. Es fundamental la planificación para minimizar las barreras logísticas, organizativas y técnicas, así como las limitaciones económicas.

En Andalucía para adecuar el calendario de vacunaciones vigente a las últimas recomendaciones acordadas en Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, se tienen que llevar a cabo las siguientes actuaciones: adelantar la vacunación frente a virus de papiloma humano (VPH) a las niñas de 12 años de edad, en lugar de los 14 años como

hasta ahora; introducir la vacuna conjugada frente a neumococo y la vacuna frente a varicela en la infancia temprana. Para implementar estas modificaciones las comunidades autónomas tienen de plazo hasta finales de 2016, aunque algunas de ellas ya han confirmado su introducción. En Andalucía está previsto que se lleven a cabo a lo largo del próximo año, dentro del plazo establecido.

Marisa García Gestoso
Pediatra de Atención Primaria. UGC Puerta Este Dr. Pedro Vallina
Directora del Plan Estratégico de Vacunaciones de Andalucía

Bibliografía

1. Grupo de Trabajo Criterios 2011, de la Ponencia de Programa y Registro de Vacunaciones. Criterios de evaluación para fundamentar modificaciones en el Programa de Vacunación en España. Comisión de Salud Pública del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. 2011.
2. Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. Calendario común de vacunación infantil. Calendario recomendado año 2015. Disponible en: <http://www.msssi.gob.es/ciudadanos/proteccionSalud/vacunaciones/docs/CalendarioVacunacion2015.pdf>
3. Calendario de vacunación Andalucía 2015. Disponible en: http://www.juntadeandalucia.es/salud/export/sites/cs salud/galerias/documentos/c_3_c_1_vida_sana/vacunas/calendario_vacunaciones_2015.pdf

30

Congreso Nacional de La Sociedad
Española de Pediatría Extrahospitalaria
y Atención Primaria – SEPEAP

20-22 de octubre
SALAMANCA 2016



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN



sepeap

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria



FUNDACIÓN PRANDI
DE PEDÍATRIA EXTRAHOSPITALARIA

Secretaría: GRUPO PACÍFICO • Marià Cubí, 4 • 08006 Barcelona • Tel: 932 388 777 • Fax: 932 387 488
E-mail: congresosepeap@pacifico-meetings.com • www.sepeap.org



Neurofibromatosis tipo 1. Nuestra casuística.

López Mármol A. B.⁽¹⁾; López Laso E.⁽²⁾; Collantes Herrera A.⁽²⁾;
Camino León R.⁽²⁾; Mateos Gonzalez E.⁽³⁾; Peña Rosa M.J.⁽³⁾; Fernández Ramos J.⁽²⁾.
¹Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. H.U. Reina Sofía. ²Unidad de Neuropediatría.
³Unidad de Oncología pediátrica.

Autor para correspondencia: Ana Belén López Mármol: anab87@msn.com.

Resumen: La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad genética, evolutiva y multisistémica, con afectación predominante de la piel y el sistema nervioso. Es una enfermedad autosómica dominante, con expresividad y penetrancia variables aunque hasta un 50% de los casos son esporádicos.

Material y Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 80 pacientes de edades entre 7 y 17 años con sospecha diagnóstica de NF1 en los últimos 10 años en seguimiento por la Unidad de Neuropediatría, de los que se excluyeron 25 por no cumplir criterios de NF1.

Resultados: Se estudiaron un total de 55 pacientes que cumplían criterios de NF1, 30 varones (54,5%) y 25 mujeres (45,5%). Treinta pacientes tenían un progenitor afectado, en 25 pacientes fue la madre, en 5 el padre y en 25 fueron casos esporádicos. Las manchas café con leche fueron de presentación constante, asociadas a efélides axilares y/o inguinales en 44 (80%) y a nódulos de Lisch en 33(60%). Hasta 22 de los pacientes (40%) presentaron neurofibromas, de los cuales 11 (20%) fueron plexiformes. Presentaron escoliosis 18 pacientes (32,7%) y 5(9%) displasia de tibia. La cefalea se presentó en 18 pacientes (32,7%), en 2(3%) crisis epilépticas y en 6(10%) HTA. En lo referente a las pruebas de imagen en 27 pacientes (49%) se evidenciaron alteraciones de la intensidad de la señal compatibles con áreas de vacuolización de la mielina y en 10(18%) la presencia de tumores, de los cuales 5 (9%) correspondían a gliomas del nervio óptico.

Conclusiones: Nuestra casuística muestra la marcada variabilidad en la expresividad de la enfermedad, su evolución en función de la edad, por lo que es fundamental el seguimiento clínico, y los hallazgos de los exámenes complementarios, realizados cuando se estimen necesarios.

Palabras clave: manchas café con leche, neurofibromatosis tipo 1, enfermedad multisistémica, enfermedad neurocutánea, glioma nervio óptico.

Neurofibromatosis type 1. Our series

Abstract: Neurofibromatosis type 1 (NF1) is a genetic, progressive and multisystemic disease that predominantly affects the skin and the nervous system. It is an autosomal dominant disease with variable expressivity and penetrance although up to 50% of cases are sporadic due to de novo mutations.

Material and Methods: Retrospective descriptive study of 80 patients between 7 and 17 years with suspected diagnosis of NF1 in the last 10 years followed up the pediatric neurology unit, and are excluded 25 cases.

Results: A total of 55 patients met criteria for NF1, being 54.5% male and 45.5% female. The disease was of maternal inheritance in 45.5% of cases, paternal in 9.1% of cases and sporadic in 40% of them. There were consistent presentation of cafe au lait spots, associated to ephelides in 80% and Lisch nodules in 60%. Forty percent of cases had neurofibromas, 20% of which were plexiform. Thirty two percent presented scoliosis and 9% tibial dysplasia. Three percent presented seizures, 32,7% headache and 10% hypertension. Regarding imaging tests, myelin vacuolization was evidenced in 49% of cases and tumors in 18% of which 9% were optic nerve gliomas.

Conclusions: Our series shows the wide expressivity variation of this disease, therefore a thorough clinical monitoring is essential, performing additional tests when necessary.

Keywords: cafe au lait spots, neurofibromatosis type 1, multisystemic, optic nerve glioma.

Recibido: 29-10-2014 Aceptado:12-01-2015

Vox Paediatrica 2015; XXII(2):7-12

Introducción.

La neurofibromatosis tipo 1, conocida también como enfermedad de Von Recklinghausen, es una enfermedad genética, de curso progresivo y de afectación multisistémica. Se incluye dentro de los síndromes neurocutáneos siendo el más frecuente de ellos con una incidencia aproximada de 1/3000 nacimientos^{1,2}. Es una enfermedad autosómica dominante, con expresividad y penetrancia variables, aunque hasta un 50% de los casos son esporádicos debidos a mutaciones *de novo*. Es el resultado de mutaciones en el gen *NF1* que codifica la proteína neurofibromina, que tiene funciones supresoras tumorales, localizado en el cromosoma 17q11.2, siendo la mayoría de las mutaciones únicas para cada familia.

La clínica de la enfermedad es muy variable, pero existe un patrón característico que consiste en manchas café con leche, efélides axilares e inguinales, nódulos de Lisch y neurofibromas. Las manchas café con leche suelen ser la manifestación inicial y el signo más frecuente de la NF1, con una tendencia a aumentar en número y tamaño a lo largo de la infancia.

Cursa con un patrón evolutivo, de forma que los diferentes signos de la enfermedad van apareciendo con el crecimiento y desarrollo del paciente³. La pérdida de la actividad de la proteína neurofibromina, debida a mutaciones del gen *NF1*, confiere un aumento del riesgo de desarrollo de tumores benignos y malignos a los individuos afectados.

El diagnóstico se establece en función de los criterios diagnósticos de NF1 establecidos por el instituto Nacional de la Salud de EE.UU. (NIH) en 1988⁴. El diagnóstico precisa de 2 o más de los siguientes criterios:

1. Seis o más manchas "café con leche", iguales o mayores de 5 mm en pacientes prepúberes y de 15 mm de diámetro en pacientes postpúberes.
2. Dos o más neurofibromas cutáneos/subcutáneos, o uno plexiforme.
3. Presencia de efélides en axilas o ingles.
4. Glioma del nervio óptico.
5. Dos o más nódulos de Lisch (hamartomas del iris).

6. Lesión ósea definida como displasia del ala del esfenoides o adelgazamiento de la cortical de los huesos largos con o sin pseudoartrosis.

7. Un familiar de primer grado afecto (padre, hermano o hijo) de acuerdo con los criterios previos.

La expresividad de la enfermedad aumenta con la edad de forma que se puede diagnosticar el 100% de las NF1 a los 20 años y el 97% a los 8 años. Sin embargo, no se puede establecer el diagnóstico en algunos casos durante la infancia.

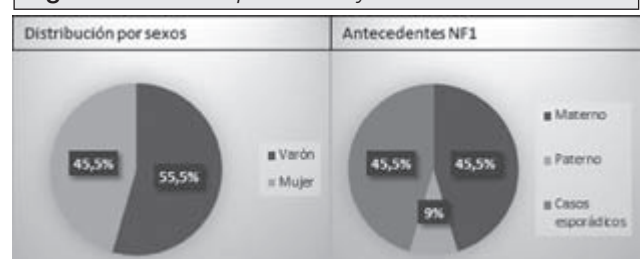
Material y métodos.

Estudio descriptivo retrospectivo de 80 historias clínicas de niños entre los 7 y 17 años con sospecha diagnóstica de NF1 en seguimiento por la unidad de Neuropediatría del Hospital Universitario Reina Sofía en los últimos 10 años, de los que 25 fueron excluidos por no cumplir aún criterios de NF1. El objetivo es analizar la variabilidad en la expresividad clínica y radiológica de los pacientes afectados de NF1.

Resultados.

Se estudiaron un total de 55 pacientes que cumplían criterios de NF1. Los hallazgos más destacados se recogen en la **tabla I**. En la distribución por sexo no existe un claro predominio, mujeres (n=25; 45,5%) y varones (n=30; 55,5%) (**fig1**). En 30 de los pacientes (54,5%) se recogen antecedentes de la enfermedad en los progenitores (en 25 de ellos de la madre y en 5 del padre) y 25 (45,5%) fueron casos esporádicos. (**fig1**)

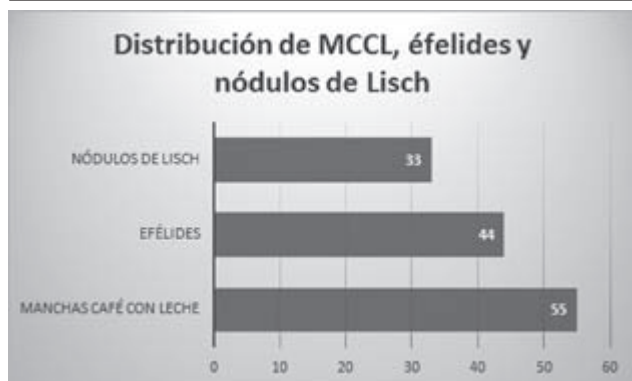
Fig 1: Distribución por sexos y antecedentes de NF1.



Las manchas café con leche (MCCL) (n=55; 100%) aumentaron su número en el 70% de los pacientes,

en las revisiones sucesivas realizadas por la unidad de Neuropediatría. Las efélides de localización inguinal y axilar (n=44; 80%) aparecieron a una edad media de 6 años y los nódulos de Lisch (n=33; 60%) a los 6,5 años. (fig 2)

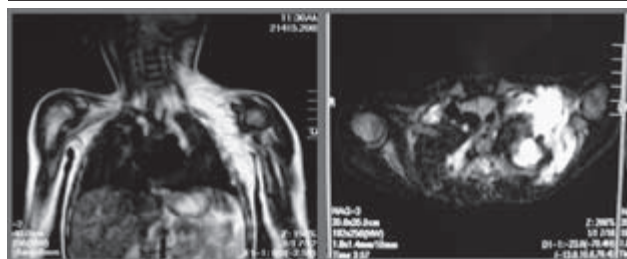
Fig 2: Distribución de MCCL, efélides y nódulos de Lisch



		Frecuencia	Porcentaje
Sexo	Hombre	30	54,5
	Mujer	25	45,5
Antecedentes	Materno	25	45,5
	Paterno	5	9,1%
	De novo	22	40
Manchas café con leche		55	100
Efélides		44	80
Nódulos de Lisch		33	60
Neurofibromas		22	40
N. plexiforme		11	20
Tumores		10	18,2
Glioma óptico		5	9,1
Escoliosis		18	32,7
Displasia tibia		5	9
RM	Áreas de vacuolización	27	49,1
	Otros hallazgos patológicos.	10	18
Cefalea		18	32,7
Crisis epilépticas		2	3
HTA		6	10,9
TDAH		2	3,6
Retraso mental		2	3,6

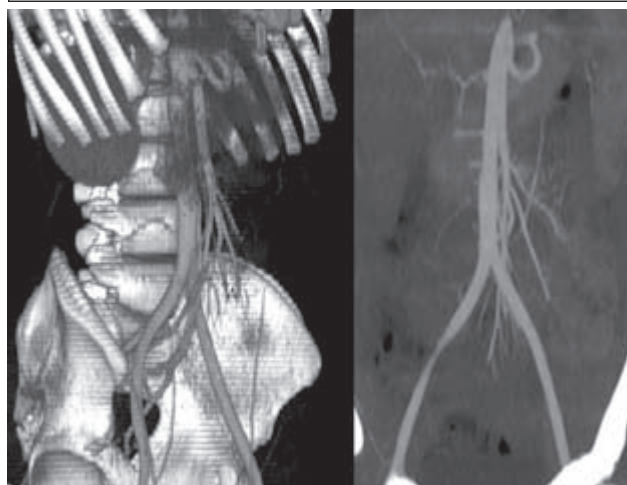
Los neurofibromas (n=22; 40%) aparecieron a partir de los 9 años de edad, de los cuales 11 (20%) fueron plexiformes, de localización en plexo braquial. (fig 3)

Fig 3: Neurofibroma plexiforme



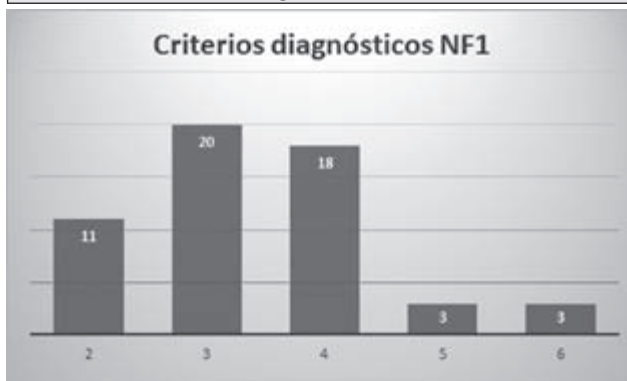
Las alteraciones óseas manifestadas fueron la escoliosis (n=18; 32,7%) y la displasia ósea, fundamentalmente de tibia (n=5; 9%). En cuanto a otra sintomatología asociada, el 32,7% presentó cefalea (18 pacientes), el 3% crisis epilépticas (2 pacientes) y el 10,9% (6 pacientes) HTA. De este grupo de pacientes con HTA solo uno fue diagnosticado de síndrome de aorta media, visualizándose en la angio-TC una discreta disminución de la aorta infrarrenal. (fig 4)

Fig 4: Angio-TC tridimensional síndrome aorta media. Discreta disminución del tamaño de la aorta infrarrenal con un diámetro de 1cm, aorta distal de 1,3 cm y 1,5 cm justo tras la salida del tronco celiaco.



Los estudios de RM cerebral realizados periódicamente permitieron detectar en 27 pacientes (49%) alteraciones de la intensidad de la señal compatibles con áreas de vacuolización de la mielina, observándose como focos de hiperseñal en secuencias potenciadas en T2 y en 10 de los pacientes (18%). La presencia de tumores fue la siguiente: gliomas del nervio óptico (n=5; 9%), hamartomas en pedúnculo cerebeloso (n=3; 5,4%), astrocitomas (n=3; 5,4%) y glioma hipotalámico (n=1; 1,8%). Los gliomas de la vía óptica, aunque de bajo grado en la mayoría de las ocasiones, requieren un seguimiento estrecho ya que pueden progresar a malignidad y/o afectación visual. En 16 de los casos (29%) las pruebas de neuroimagen fueron informadas como normales a lo largo de las revisiones clínicas realizadas.

Fig 5: Frecuencia de presentación de los criterios clínicos diagnósticos de NF1.



En lo referente a la escolaridad, en 19 pacientes (34,5%) se detectaron algunas dificultades escolares: TDAH (n=2; 3,6%), retraso mental (n=2; 3,6%) y otros problemas específicos del aprendizaje (n=15; 27,3%). En la mayoría de los pacientes estudiados no se evidenció ningún déficit a nivel intelectual (n=36; 65,5%).

En cuanto a los criterios diagnósticos establecidos presentaron 2 criterios (n=11; 20%), 3 criterios (n=20; 36,4%), 4 criterios (n=18; 32,8%), 5 criterios (n=3; 5,4%) y 6 criterios (n=3; 5,4%). (fig 5) Todos ellos tenían como criterio común la presencia de más de 6 manchas café con leche.

En ningún caso se realizó estudio genético.

Discusión

La NF1 es una enfermedad multisistémica que afecta fundamentalmente a la piel y al sistema nervioso central, debido a su origen embrionario común. La herencia es autosómica dominante, con expresividad y penetrancia variable; siendo el 50% de los casos esporádicos, en relación con mutaciones *de novo* y, por ello, sin presentar antecedentes familiares^{5,6}. En nuestra serie se respeta esta proporción, apareciendo en el 45% de forma esporádica por mutaciones *de novo* y siendo el progenitor afectado la madre en el 45%.

Las MCCL son comunes en la población general ya que es posible detectar una mancha o dos MCCL en un 10% de la población general. Sin embargo, cuando son múltiples, se suelen considerar marcador de algunas enfermedades sistémicas, en particular de NF1. Se ha establecido el punto de corte en 6 o más MCCL ya que muchos estudios han demostrado que la frecuencia >6 MCCL (>0,5cm en niños prepúberes y de >1,5cm en los postpúberes) en individuos normales es <0,1%. Sin embargo, ante un paciente con varias MCCL, se debe examinar a los familiares en busca de ellas, ya que se conocen varios ejemplos de familias en las que individuos afectados en varias generaciones no presentaban otra manifestación de trastorno genético multiorgánico^{7,8}. Los niños con 3-5 MCCL deben seguirse, pues pueden corresponder a un mosaicismo

de NF1 o a una NF2. Es en estas edades tempranas en las que es aconsejable el estudio genético, cuando existe gran ansiedad familiar, o se estima conveniente.

Las MCCL suelen ser el primer signo de la enfermedad, como se muestra en nuestro estudio, evidenciándose en muchos de los casos desde el periodo neonatal. El rango del diámetro, que varía en el recién nacido de 0,2 a 4 cm, se incrementa proporcionalmente con el crecimiento corporal, variando en niños y adultos el tamaño del diámetro entre 1,5 y 30cm⁶. Su presencia, como se confirma en nuestra casuística, es constante, apareciendo en el 100% de los pacientes afectados de NF1. Aunque el tamaño es variable, la mayoría de las MCCL tienen una morfología ovalada y un tamaño entre 1 y 3 cm, con un color uniforme, de bordes nítidos y bien definidos. Su localización más frecuente es en tronco y extremidades, aunque se pueden encontrar en cualquier parte del cuerpo excepto en cráneo, párpados, palmas y plantas. Algunos pacientes también presentan máculas hipopigmentadas. Los niños con 6 o más MCCL sin antecedentes familiares ni otros criterios de la enfermedad, deben seguirse como si tuvieran NF1, ya que el 95% de ellos la desarrollarán.

Los nódulos de Lisch, hamartomas pigmentados del iris, no afectan a la visión ni dan síntomas clínicos. Su diagnóstico generalmente requiere del examen con lámpara de hendidura. Son difíciles de constatar en los primeros años de vida, comenzando a aparecer en torno a los 6 años. En nuestro estudio se detectaron a una edad media de 6,5 años y los presentaron el 60% (33 pacientes). Generalmente en torno a los 15 años el 100% de los sujetos afectados los tendrán. EN los controles rutinarios deben valorarse la agudeza visual y el fondo de ojo de los pacientes y a la edad apropiada realizar un examen de campos visuales por el oftalmólogo.

Las efélides que aparecen generalmente agrupadas, del mismo color que las MCCL pero de menor tamaño, se encuentran fundamentalmente en la zona axilar e inguinal. No están presentes al nacer y aparecen en la infancia en torno a los 6-7 años en el 70% de los pacientes con NF1. En nuestro estudio, se constató su aparición a una edad media de 6 años presentándose en 44 pacientes (80%)⁹.

Los neurofibromas, tumores benignos de la vaina de los nervios periféricos que pueden presentarse en cualquier nervio, no se suelen manifestar hasta la infancia tardía o adolescencia. Pueden ser cutáneos o subcutáneos, únicos o múltiples, nodulares o difusos, pediculados o sésiles, blandos o duros y ser dolorosos o causar prurito, parestesias o ser indoloros. Están presentes en el 20% de los pacientes a los 10 años y en más del 90% de los adultos. En nuestra casuística lo presentaron el 40% de los pacientes con una edad media de aparición de 12 años, localizándose en la mayoría

de los casos en miembros superiores y espalda. Pueden ser extirpados, pero en algunos casos recurren. Un tipo especial lo constituye el neurofibroma plexiforme que afecta a uno o múltiples nervios periféricos o al plexo completo, apareciendo en el 20% de nuestros pacientes. Aunque su naturaleza es benigna, pueden infiltrar tejidos blandos adyacentes y originar hipertrofia ósea, causando compromiso funcional y estético. (3) Su extirpación quirúrgica puede ser muy compleja por su naturaleza vascular y el compromiso nervioso. Los pacientes con NF1 tienen riesgo de desarrollar tumores malignos de la vaina de los nervios periféricos, predominantemente en individuos de 20-35 años.

Los tumores cerebrales generalmente se presentan en el 15% de los pacientes, en nuestra serie en 10 pacientes (18,2%) de los cuales 5 (9%) correspondieron a gliomas del nervio óptico. Los gliomas del nervio óptico aparecen en hasta un 15% de los pacientes con NF1, especialmente en menores de 7 años (con un predominio en varones 2:1), desarrollando síntomas menos del 40% de los casos. Este comportamiento benigno difiere de los gliomas ópticos en pacientes sin NF1^{10,11}. Aunque la mayoría de los gliomas se localizan en nervio óptico, también se pueden presentar a nivel del quiasma. Otros tumores pueden presentarse en hipotálamo y en otras localizaciones, siendo en la mayoría de los casos un hallazgo casual en el control rutinario de pruebas de neuroimagen de un paciente con NF1, si bien pueden llegar a producir alteraciones visuales, proptosis, estrabismo, atrofia óptica, cefalea, hidrocefalia y pubertad precoz en función de su localización. Debido a que la mayoría son astrocitomas pilocíticos benignos, suele adoptarse una actitud de vigilancia estrecha ya que habitualmente involucionan espontáneamente, aunque en ocasiones pueden ser agresivos^{12,13}. Debe vigilarse el desarrollo puberal de estos pacientes por el riesgo de pubertad precoz.

En cuanto a las alteraciones óseas destaca la escoliosis, fundamentalmente cifoescoliosis, presente en 18 pacientes de nuestra serie (32,7%), siendo en su mayoría menor de 20 grados y no necesitando para ello tratamiento ortopédico ni quirúrgico. Puede ser idiopática o distrófica, afectando con mayor frecuencia la columna cervical inferior y dorsal superior. Hay que descartar siempre la escoliosis distrófica, que tiene una progresión mucho más rápida. Otros tipos de displasias óseas, displasia de tibia, aparecen en un 9% (5 pacientes). Ésta se manifiesta en el niño como arqueamiento de la tibia con tendencia a las fracturas patológicas y a la aparición posterior de pseudoartrosis. En nuestra serie también se presentaron otras afectaciones óseas como el pectum excavatum, pectum carinatum y displasia de la órbita¹⁴.

Respecto a las pruebas de imagen, a todos nues-

tros pacientes se le realizó alguna RM a lo largo de las revisiones clínica (aunque es un tema controvertido si se deben realizar de forma sistemática), debiéndose incluir en el estudio secuencias T2 y FLAIR y estudio centrado en órbitas de 3mm de espesor. En nuestra serie, 27pacientes (49,1%) presentaron áreas de vacuolización de la mielina que se evidencian en las secuencias potenciadas en T2 como zonas de hiperseñal, isointensas en T1, no se refuerzan al administrar contraste y no ejercen efecto masa ni se asocian a anomalías neurológicas focales. Estas áreas brillantes, previamente denominadas UBO's (Unidentified Bright Objects), son patognomónicas de la enfermedad, aparecen con mayor frecuencia en niños de 8-16 años y tienden a desaparecer con la edad. Se localizan fundamentalmente en sustancia blanca, núcleos pálidos, tálamos y cerebelo. La literatura recoge que se puede encontrar hasta en un 50% de los casos¹⁴.

Desde el punto de vista neuropsicológico, la asociación de esta enfermedad a problemas cognitivos y de comportamiento es un tema en estudio en los últimos años debido a su alta prevalencia. Entre el 30 y 60% de los niños con NF1 manifiestan dificultades en el aprendizaje escolar y la presencia de retraso mental, TDAH y trastornos del espectro autista es mayor al de la población general (4-8%)^{9,15}. En nuestra estadística, es algo menor (n=2; 3,6%) (7). A una edad apropiada debe realizarse una valoración psicológica especializada.

Otras manifestaciones del sistema nervioso central que pueden aparecer en niños diagnosticados de NF1 son las cefaleas y las crisis epilépticas. La cefalea la presentan alrededor del 25% de los niños diagnosticados de NF1, siendo en su mayoría de tipo migrañoso. Las crisis epilépticas se desarrollan en el 5-7% de los niños con NF1 y se ha descrito asociación de la NF1 a displasias corticales.

Otras posibles manifestaciones asociadas a la enfermedad son parálisis facial, trastornos endocrinológicos e hipertensión arterial. Esta última generalmente es esencial pero puede estar asociada a estenosis de la arteria renal (2% NF1), feocromocitoma (2% NF1), o coartación de aorta. La vasculopatía forma parte del espectro clínico de la NF1 y el riesgo de padecerla aumenta con la edad, siendo más común en adultos que en niños¹⁶. Debe realizarse medición de la TA en los controles de estos pacientes. En nuestra serie se presenta en 6 de los pacientes (10%), demostrándose solo en uno de ellos la presencia de vasculopatía a nivel de aorta infrarrenal.

Los estudios moleculares pueden estar justificados en casos dudosos y con el objetivo de ofrecer asesoramiento genético para casos de diagnóstico prenatal seleccionados, pero no se recomiendan de rutina. En

los individuos con antecedentes familiares negativos se recomienda examinar a los padres para detectar estigmas cutáneos y nódulos de Lisch⁶

El diagnóstico diferencial de la Neurofibromatosis tipo I se realiza en las entidades comprendidas en la **TABLA II**.

<i>Tabla II</i>
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1
Neurofibromatosis tipo 2
Neurofibromatosis segmentaria/mosaicismo
Síndrome de LEOPARD
Síndrome de Noonan
Síndrome McCune-Albright
Síndrome de Watson
Múltiples manchas café con leche familiares
Síndrome de Peutz-Jeghers
Síndrome de Proteus
Neoplasia endocrina múltiple tipo 2B
Schwanomatosis

Conclusiones

La NF1 al ser una enfermedad multisistémica y de carácter evolutivo, obliga a efectuar controles periódicos. Las manchas café con leche son una manifestación constante, por lo que su presencia debe alertar al pediatra para la búsqueda de otros criterios clínicos de la enfermedad.

Nuestra casuística muestra la marcada variabilidad en la expresividad de la enfermedad, por lo que es fundamental un riguroso control clínico, se recomienda una vez al año, realizando exámenes complementarios cuando sea preciso. En lo referente a la neuroimagen, la prueba de elección es la RM, precisando controles más estrechos ante la presencia de gliomas del nervio óptico u otros tipos de tumores intracraneales.

Bibliografía

1. Williams VC, Lucas J, Babcock MA, Gutmann DH, Korf B, Maria BL. Neurofibromatosis type 1 revisited. *Pediatrics*.2009;123:124–33.
2. Reynolds RM, Browing GGP, Nawroz I, Campbell I, Von Recklinghausen. Neurofibromatosis: neurofibromatosis type 1. *Lancet* 2003; 361:1552-54

3. DeBella K, Szudek J, Friedman JM. Use of the national institutes of health criteria for diagnosis of neurofibromatosis 1 in children. *Pediatrics*. 2000b;105:608–14.

4. NIH; National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement: neurofibromatosis. Bethesda, Md, USA, July 13-15,1987. *Neurofibromatosis*.1988;1:172-8.

5. Guillén Navarro E, Ballesta Martínez MJ, Galán Gómez E; Protocolo de seguimiento de la neurofibromatosis tipo1. *AEP* 2010.

6. Ferner RE, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1(NF1) diagnosis and management. *Handb Clin Neurol*. 2013;115:939-55.

7. Hersh JH. Health Supervision for children with neurofibromatosis. *Pediatrics*.2008;121:633-42

8. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velazquez-Fragua R, Botella P, Viaño J. Familiar spinal neurofibromatosis. *Neuropediatrics*. 2007;38:105–8.

9. Palencia R, Nieto R, Bahillo P. Neurofibromatosis tipo1. A propósito de una casuística pediátrica. *Bol Pediatría* 2002; 42:201-207

10. Sylvester CL, Drohan LA, Sergott RC. Optic-nerve gliomas, chiasmal gliomas and neurofibromatosis type 1. *Curr Opin Ophthalmol*. 2006;17:7–11.

11. Segal L, Darvish-Zargar M, Dilenge ME, Ortenberg J, Polomeno RC. Optic pathway gliomas in patients with neurofibromatosis type 1: follow-up of 44 patients. *J AAPOS*.2010;14:155-8.

12. Shamji MF, Benoit BG. Syndromic and sporadic pediatric optic pathway gliomas: review of clinical and histopathological differences and treatment implications. *Neurosurg Focus*. 2007;23:E3.

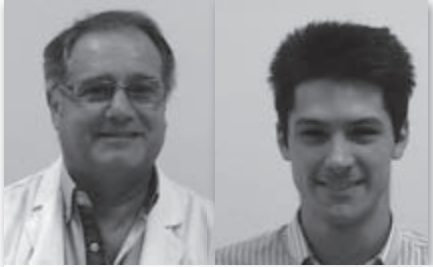
13. Ullrich NJ, Raja AI, Irons MB, Kieran MW, Goumnerova L. Brainstem lesions in neurofibromatosis type 1. *Neurosurgery*.2007a;61:762–6.

14. Boulanger JM, Larbrisseau A. Neurofibromatosis type 1 in a pediatric population: Ste-Justine's experience. *Can J Neurol Sci*. 2005;32:225–31.

15. Hyman SL, Shores A, North KN. The nature and frequency of cognitive deficits in children with neurofibromatosis type 1. *Neurology*. 2005;65:1037–44.

16. Lama G, Graziano L, Calabrese E, Grassia C, Rambaldi PF, Cioco F, Tedesco MA, Di Salvo G, Esposito-Salsano M. Blood pressure and cardiovascular involvement in children with neurofibromatosis type1. *Pediatr Nephrol*. 2004;19:413–8.

17. Cuadrado Martín M, Cabrerizo de Diago R, López Pison J et al. Neurofibromatosis en niños nuestra experiencia. *Revista de neurología*. 2003;37:820-825



Utilización de la hormona del crecimiento en el Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme en el periodo 2010-2014.

Rafael Espino Aguilar, Rafael López Alfaro, Luis Fernando López-Canti Morales.
Unidad de Endocrinología Pediátrica. UGC de Pediatría. Hospital Universitario de Valme. Avda. de Bellavista, s/n, 41014 Sevilla.

Autor para correspondencia: Rafael López Alfaro: rafael.lopezalfaro@gmail.com

Objetivos: El objetivo de este estudio es analizar la utilización de hormona del crecimiento (GH) por indicaciones, edad de inicio y sexo en la Unidad de Gestión Clínica de Pediatría del Área de Gestión Sanitaria Sevilla Sur, cuyo hospital de referencia es el Hospital de Valme, en el periodo 2010-2014. Se comparan los resultados y las tendencias con los datos de la comunidad autónoma de Cataluña.

Métodos: Estudio descriptivo. Se han obtenido los datos de la base de datos del programa de tratamiento con hormona del crecimiento del Servicio Andaluz de Salud. La información recabada es edad al inicio del tratamiento, sexo, indicación diagnóstica y año de autorización para el inicio del tratamiento.

Resultados y conclusiones: se aprobaron un total de 131 tratamientos durante el periodo de estudio. La incidencia media de tratamiento es de 40,38/100.000 niños, la incidencia acumulada de 201,92/100.000. Los tratamientos con GH se han reducido en un 35,86% durante el periodo estudiado. La edad media al inicio fue de 10,48 años, y se aprecia una disminución de un 6,74% de la edad de inicio de terapia, lo cual es un dato positivo. El 71% de los pacientes fueron varones y el 29% mujeres. El predominio masculino es probablemente debido a la mayor incidencia de retraso constitucional del crecimiento y pubertad en este sexo. El déficit de GH constituye el 84,7% de los tratamientos, los niños pequeños para la edad gestacional un 13,7%, siendo estas las indicaciones fundamentales, el resto son indicaciones excepcionales. Los datos del estudio son concordantes con los recogidos en la CC.AA. de Cataluña.

Palabras clave: hormona del crecimiento, utilización medicamentos, talla baja, enanismo hipofisario, recién nacido pequeño para la edad gestacional.

Growth hormone utilization in Nuestra Señora de Valme University Hospital during 2010-2014 period.

Purpose: The aim of this study is to analyze growth hormone (GH) utilization in the Pediatrics Unit of Southern Seville area, whose reference hospital is Valme Hospital. The period of study includes from 2010 to 2014. Results and trends are compared with data from Catalonia autonomous community.

Methods: Descriptive analysis. Data was obtained from the growth hormone treatment program database from the Andalusian Health Service. The information collected were age at the beginning of treatment, gender, diagnostic indication and year of treatment authorization.

Results and conclusions: 131 treatments were approved during the study period. The average treatment incidence is 40,38/100.000 children, the accrual incidence is 201,92/100.000. GH treatments have been reduced in a 35,86% during the period. The average age at the beginning of the treatment was 10,48 years, and there has been a 6,74% decrease in this period, which is a positive fact. 71% of patients are male, and 29% female. This male predominance is probably due to the higher incidence of constitutional delay in growth and puberty in this gender. GH deficit makes the 84,7% of all treatments, small for gestational age children make a 13,7%, being both indications the main indications for GH therapy, the rest are very uncommon indications. Data from this study agree with Catalanian data.

Key words: Drug utilization, growth hormone, isolated growth hormone deficiency, small for gestational age.

Recibido: 20-07-2015 Aceptado: 14-09-2015

Vox Paediatrica 2015; XXII(2):13-21

Antecedentes y objetivos

Desde que la hormona del crecimiento se aisló por primera vez en 1956 tras extraerla de hipófisis humanas, se ha usado como tratamiento para déficits de GH en niños. Durante décadas, la GH extraída de hipófisis humanas fue el único tratamiento de estos pacientes, que estaban expuestos al posible riesgo de contraer la encefalopatía de Creutzfeld-Jacobs a través del extracto de GH humana, además de cierta ineficacia y reducida disponibilidad del tratamiento.

Finalmente en 1985, gracias a las técnicas de recombinación genética y a partir de *E. coli*, se logra sintetizar y producir una GH de estructura y secuencia idéntica a la natural, muy segura y que permitió una disponibilidad ilimitada de la hormona. Con este nuevo avance las indicaciones del tratamiento con GH en la edad pediátrica aprobadas por los organismos competentes se ampliaron progresivamente y fue delimitándose su uso hasta la actualidad [1].

Actualmente todas las preparaciones de GH en el mercado proceden exclusivamente de la ingeniería genética, la mayoría producidas por *E. coli*. Su posología sigue siendo asunto de debate, aunque la mayoría de los ensayos indican que debe administrarse vía subcutánea al menos una vez al día antes del sueño nocturno, remediando el patrón fisiológico. Recientemente están en estudio formas *depot* del fármaco, para reducir los inconvenientes de las inyecciones diarias, que parece que dan resultados comparables y perfil de efectos secundarios similares. La dosis de GH usada en cada paciente difiere y depende de la edad, género y enfermedad [2,3].

Las reacciones adversas de la terapia con GH son en su mayoría reacciones locales a la inyección que no conllevan la suspensión del tratamiento. Otros también frecuentes como fiebre, vómitos, náuseas y dolor de cabeza son autolimitados y bien tolerados por el paciente. Estos son dos veces más frecuentes en pacientes obesos. Otros efectos menos frecuentes como edema periférico o síndrome del túnel del carpo son

atribuidos a la retención de fluidos. También poco frecuentes han sido casos de hipertensión intracraneal transitoria, ginecomastia y epifisiolisis de cadera. Aunque ha habido preocupación por el posible aumento de incidencia de neoplasias con el tratamiento con GH, estudios de cohortes recientes han demostrado que no se produce dicho aumento de riesgo. Con respecto al metabolismo de la glucosa, aunque induce cierta elevación de los niveles de insulina, aun están por demostrar los efectos a largo plazo del tratamiento [4].

Actualmente hay seis indicaciones subsidiarias de tratamiento con hormona del crecimiento en España, que han sido aprobadas por la FDA (Food and Drugs Administration, en EE.UU.) y la EMA (European Medicines Agency) y están resumidas en la Tabla I, junto con los criterios de inclusión y exclusión, y el rango de dosis para cada indicación. Hay dos indicaciones no aprobadas en Europa que si están aprobadas por la FDA, el síndrome de Noonan y la talla baja idiopática, y por tanto no se tratarán en este estudio.

Los objetivos de este estudio son:

1. Analizar la utilización de hormona del crecimiento en las diferentes indicaciones, edad de inicio y sexo en la Unidad de Gestión Clínica de Pediatría del Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme en el periodo 2010-2014.
2. Estudiar las posibles variaciones de tendencias durante el citado periodo.
3. Comparar los datos con otras series de tratamiento de características similares (Comunidad autónoma de Cataluña) de cuyos datos disponemos.

Material y métodos

Estudio descriptivo de los 131 expedientes de tratamiento depositados en el Programa de Gestión de Tratamientos con Hormona de Crecimiento del Servicio Andaluz de Salud durante los años 2010 a 2014, con el permiso otorgado por el Comité de Ética de la Investigación Sevilla Sur.

Consiste en un estudio post-autorización de tipo observacional y carácter retrospectivo. Los datos obteni-

dos han sido edad, sexo, indicación diagnóstica y año de autorización del tratamiento para cada paciente. Los resultados se expresan como edad media al comienzo del tratamiento, porcentaje de pacientes por sexo y año, número de pacientes por indicación y año e incidencia de tratamiento e incidencia acumulada por cada 100.000 niños.

La población en estudio pertenece al Área de Gestión Sanitaria Sevilla Sur, cuyo hospital de referencia es el Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme. Ofrece cobertura sanitaria al área sur de la provincia de Sevilla, con una población de referencia de aproximadamente 350.000 habitantes durante el periodo estudiado. La población de menores de 14 años fue de 18,8% en 2011, y va en descenso desde 1996 que constituía el 20,9% de la población total, congruente con el envejecimiento progresivo de la Comunidad Autónoma Andaluza y de España. Por tanto, consideramos la población pediátrica de referencia de este estudio es de un total aproximado de 65.000 niños.

Los datos de la población de referencia del Área Sanitaria y la proporción de población pediátrica se han obtenido y calculado de las Memorias de Actividad del Hospital de Valme de estos años. Se ha realizado una aproximación de las cifras de población de referencia de los años 2012 y 2014 debido a la falta de registro de estos datos y los cálculos para extraer la población pediátrica se basan en el porcentaje de población menor de 14 años de 2011 y la tasa de disminución de esta proporción en los últimos 15 años [5,6,7].

Los resultados se contrastan con el Informe de Actividades del año 2011 publicado por el Consejo Asesor sobre la utilización terapéutica de la hormona del crecimiento y sustancias relacionadas, del Departamento de Salud de la Generalidad de Cataluña [8]. Su población de referencia son aproximadamente 1.300.000 niños, siendo unos 65.000 niños la del presente estudio. Por tanto, los datos se pueden contraponer pero con prudencia, teniendo en cuenta que hay indicaciones minoritarias de tratamiento con GH que por su baja incidencia pueden no aparecer en los resultados. Además, se debe considerar que el Hospital Universitario de Valme no cuenta con algunos servicios que pueden desviar algunos pacientes hacia otros hospitales, como en el caso de niños con insuficiencia renal crónica.

Resultados

El total de expedientes pediátricos aprobados en el periodo 2010-2014 en la Unidad de Gestión Clínica de Pediatría del Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme fue de 131.

Edad de inicio del tratamiento

La edad media de los pacientes a los que se autorizó la terapia hormonal fue de 10,48 años, quedando representada su evolución en la Gráfica I. Su disminución a lo largo del periodo es de un 6,74%.



Gráfica I

Distribución por sexo

Durante el periodo 2010-2014 el balance de tratamientos aprobados fue: 93 casos autorizados en varones (71%) y 38 en mujeres (29%). La evolución de los porcentajes se observa en la Gráfica II.



Gráfica II

Indicaciones por diagnóstico

Del total de 131 tratamientos iniciados en el periodo, 111 fueron autorizados para tratamiento de déficit de GH, 18 para pequeño para edad gestacional, 1 para alteración en el gen SHOX y 1 para síndrome de Prader-Willi (Gráfica III). En la población en estudio no se han tratado ningún paciente con síndrome de Turner ni con insuficiencia renal crónica, a pesar de su inclusión en la lista de indicaciones de tratamiento con GH del Servicio Andaluz de Salud. La Gráfica IV refleja el cambio anual de las proporciones en los tratamientos.

Con el análisis del conjunto de datos y aplicándolos a la población pediátrica del Área de Gestión Sanitaria Sevilla Sur obtenemos la incidencia de tratamiento con hormona del crecimiento y su evolución temporal, expuestos en la tabla II y en la gráfica V.



Gráfica III



Gráfica IV



Gráfica V

Discusión

Edad de inicio del tratamiento

La tendencia es descendente en la edad de autorización e inicio del tratamiento hormonal, con una disminución de 6,74% en el periodo estudiado (Gráfica I). El tratamiento más precoz es claramente favorable para el paciente, ya que permite alcanzar tallas más altas que si el inicio de la terapia es más tardío, especialmente en el déficit de GH, la indicación mayoritaria [9]. Probablemente este dato favorable indique una actuación más efectiva a la hora de detectar a los niños con talla baja en atención primaria y remitirlos a la unidad de endocrinología pediátrica del hospital, donde los protocolos diagnósticos bien implantados permiten un inicio precoz y por tanto la consecución de resultados más beneficiosos para el niño.

Si comparamos nuestra media poblacional, 10,48 años, con los datos obtenidos del Informe de Actividad de 2011 de la Generalidad de Cataluña, constatamos la coincidencia con dicha comunidad en cuanto a edad de inicio, que en Cataluña predomina entre los 10-12 años y cuya media aproximada para 2011 fue de 10,56 años [8].

Distribución por sexos

La distribución por sexos (Gráfica II) muestra una evidente mayoría de varones en la población tratada, con un 71% en el total del periodo. Si valoramos la evolución temporal de la proporción entre varones y mujeres

podemos apreciar el aumento del porcentaje de mujeres tratadas, que ha aumentado un 6,36% durante el total del periodo, con una media de 1,59% de aumento anual. Aun así, se mantiene la ventaja masculina en la población en estudio. El predominio del retraso constitucional del crecimiento y desarrollo (RCCD) que existe en varones puede ser la causa de esta desproporción. Sabiendo que la indicación predominante en nuestro estudio es el déficit de GH, y que estos niños varones con RCCD pueden dar una respuesta patológica en los test de estimulación de GH, se puede descifrar el origen de esta desproporción. Esta situación diferencial con respecto al sexo femenino se debe a que en los varones la activación del eje somatotropo en la pubertad parece estar condicionado a la primación por los esteroides sexuales, no siendo así en mujeres. Esta cuestión es aún objeto de estudio y sus mecanismos últimos son desconocidos.

De este modo, la afluencia de niños varones con tallas muy alejadas de su carril de crecimiento esperable y sin desarrollo puberal, cuyos resultados son positivos en los test de GH, constituyen la raíz del predominio masculino observado en nuestro estudio. Aún así, los estudios que se han llevado a cabo para evaluar la respuesta de estos niños con RCCD al tratamiento con GH han revelado cierta ganancia estatural que podría hacer recomendable el tratamiento hormonal en este subgrupo de pacientes, aunque se precisa mayor investigación en este campo [10-13].

Indicaciones por diagnóstico

La incidencia total de tratamientos con GH aprobados durante los años 2010 a 2014 es de una media de 40,38/100.000 niños, en el informe de la Generalidad de Cataluña indica una incidencia de 39,54/100.000 niños tratados nuevos para el año 2011. La incidencia acumulada en el periodo es de 201,92 por cada 100.000 habitantes menores 14 años, siendo 211,64 en la comunidad catalana.

En cuanto a la evolución temporal de los tratamientos, se advierte una disminución de la incidencia de tratamiento, pues se reduce en un 35,86% desde el inicio del periodo, año 2010, hasta el 2014, aunque el descenso no ha sido constante (Gráfica V). Los datos de Cataluña también revelan una reducción en el número de tratamiento y su incidencia de un 44,57% desde 2009 hasta 2011, que es el límite del informe [8].

Déficit de hormona del crecimiento

Fue la primera indicación aprobada por el Ministerio de Sanidad y Consumo en 1985. La falta total o parcial de GH es una causa infrecuente de talla baja en menores de 15 años, de 1:4000 a 1:10000 niños. El déficit puede ser idiopático, genético, u orgánico.

El diagnóstico del déficit de GH en la infancia es un proceso complejo que requiere de una sólida experiencia profesional, una amplia evaluación clínica y auxológica en combinación con pruebas bioquímicas

del eje GH-IGF-1 y radiológicas. Los criterios para la aprobación del tratamiento por los Comités asesores no son uniformes pero de forma general se aceptan los requeridos por el Ministerio de Sanidad (Tabla I), basados principalmente en guías de consenso editadas previamente [14]. En el Servicio Andaluz de Salud son similares a éstos, salvo que actualmente se exige respuesta patológica a dos test de estímulo, de los cuales al menos uno es farmacológico, con un pico de corte de 7,4 ng/ml.

Esta patología es con diferencia el grupo más amplio de pacientes tratados, un 84,7% en el total del periodo (Gráfica III), además se mantiene en la evolución temporal (Gráfica IV) como la indicación mayoritaria de tratamiento con GH en la población.

Según la bibliografía, la incidencia de esta patología es de 10-25/100.000 niños y en nuestro estudio asciende a una media de 34,21/100.000 niños durante el periodo. Sin embargo, algunos estudios hablan de un sobrediagnóstico del déficit ya que entre un 25-75% de los casos de déficit de GH son reversibles y el conjunto de criterios y test diagnósticos no son suficientemente específicos. Así, hay un considerable porcentaje de niños de talla baja con resultados positivos para el déficit de la hormona que al ser reevaluados algunos meses después dan un resultado normal de secreción de GH. Por tanto, el consenso para un diagnóstico preciso es aún un reto [15-16].

La proporción en Cataluña de déficit de GH es cercana, 75,81% en 2011, por tanto también es la indicación fundamental de esta terapia hormonal. Según este estudio, la incidencia de tratamiento para déficit de GH es de 28,66/100.000 niños, algo menor que en nuestra población. La incidencia acumulada en nuestro estudio es de 171,07/100.000 niños, siendo 142,63/100.000 en Cataluña [8].

Niños pequeños para la edad gestacional

El siguiente grupo en orden de importancia son los niños pequeños para la edad gestacional (P.E.G.), aquellos recién nacidos con un peso y/o longitud menor a dos desviaciones estándar de la media de los recién nacidos de su población para su edad gestacional y sexo. El 90% sufrieron un retraso en el crecimiento intrauterino (RCIU). Se cree que en estos niños se produce una "reprogramación" metabólica y hormonal que hace que se adapten a la situación de déficit, especialmente mediante la insulinoresistencia, pero también posiblemente mediante resistencias en el eje somatotropo [3]. Estos niños tienen más riesgo de síndrome metabólico y desarrollo de diabetes mellitus tipo 2, e incluso problemas cognitivos y conductuales.

Los niños P.E.G. conforman el 2,5% de los recién nacidos en nuestro medio, y en torno a un 80-90% de los niños PEG experimentan una recuperación o "catch up" del ritmo del crecimiento en los primeros meses, pero esta recuperación es improbable si se da

posteriormente a los dos años de edad, por lo que un 50% de los niños que no recuperan talla en los primeros años serán adultos con una talla final baja. Algunos estudios señalan que hasta el 20% de la población adulta con talla baja han sido niños con retraso del crecimiento intrauterino [17].

El tratamiento con GH se aprobó en 2001 por la FDA y en 2003 por la EMA y los criterios de inclusión y exclusión están recogidos en la Tabla I.

Los ensayos clínicos realizados han mostrado que el tratamiento con GH es seguro y eficaz con mejoría concomitante de los problemas psicológicos e incluso del coeficiente intelectual, aunque se desconoce si prevendrá y/o mejorará las alteraciones metabólicas que a largo plazo pueden aparecer [3,17].

En nuestro estudio del Hospital Universitario de Valme, este grupo niños P.E.G. constituye el 13,7% del total de tratamientos aprobados por el Comité Asesor. Aunque este subgrupo de pacientes ha sufrido moderadas variaciones durante los años estudiados, se mantiene como segunda indicación fundamental en la terapia con hormona del crecimiento gracias a los protocolos de detección y derivación de los niños con talla baja a la unidad de endocrinología pediátrica (Gráfica IV). La incidencia de tratamiento durante los años 2010 a 2014 fue de media de 5,55/100,000 niños aunque con variaciones amplias (Gráfica V). En el informe de actividades de la Generalidad de Cataluña se muestra la similitud con nuestra población: el porcentaje de niños P.E.G. tratados fue de 19,53% para 2011 y similar en años previos, y la incidencia de tratamiento es de 6,45/100.000 en 2011 pero con tendencia a la disminución desde 2005 (fue aprobada como indicación en 2003).

Según los datos estadísticos de incidencia de niños P.E.G. que no han recuperado estatura, en torno a 100/100.000- 250/100.000 niños podrían ser subsidiarios de la terapia con GH. La incidencia acumulada estimada en nuestro estudio para el año 2014 es de 27,74/100.000 niños y en el informe de Cataluña señala una prevalencia de 36,73/100.000 niños tratados. Por consiguiente, podemos suponer que actualmente hay una gran proporción de niños P.E.G. susceptibles de ser tratados que no reciben terapia hormonal [8].

Alteraciones del gen SHOX

El gen SHOX (Short Stature HOmeoboX Containing Gene) se localizan en la región pseudoautosómica 1 (PAR1) de los brazos cortos de los cromosomas X e Y, y codifica un factor de transcripción que actúa sobre el crecimiento longitudinal del esqueleto. Mutaciones o deleciones en heterocigosis originan haploinsuficiencia que conduce a talla baja y a otras anomalías esqueléticas responsables de la discondrosteosis de Léri-Weill (LWD) mientras que mutaciones en homocigosis o heterocigosis compuestas ocasionan la forma severa de displasia mesomélica de Langer (LMD).

Tabla I
INDICACIONES APROBADAS EN ESPAÑA PARA EL TRATAMIENTO CON HORMONA DEL CRECIMIENTO.

INDICACIÓN	FDA	EMA	CRITERIOS DE INCLUSIÓN	CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	DOSIS (mg/kg/día)
Déficit de GH	1985	1985	Criterios auxológicos: - Talla baja < - 2 SDS ó predicción talla adulta <1 SDS talla diana - VdeC < P10 para su EO, durante 6 meses - Retraso de la EO > 1 año, en relación a la EC - Recién nacido: en caso de manifestación clínica de déficit de GH en época neonatal (hipoglucemia), no es necesario cumplir los criterios anteriores. Determinaciones analíticas: - Dos test farmacológicos distintos de secreción de GH: respuesta normal GH > 8 ng/ml si el ensayo es monoclonal o 10 ng/ml en ensayo policlonal. Indicar el estadio puberal* - TSH, T4 libre - IGF1 e IGFBP3 - Marcadores de enfermedad celíaca - Estudio de genética molecular (en su caso) Pruebas complementarias: RM de la zona hipotálamo-hipofisaria	- Incumplimiento de uno de los criterios de inclusión. - Enfermedad crónica o sistémica. - Displasia ósea. - Diabetes mellitus insuficientemente controlada. - Proceso tumoral activo. - Enfermedad aguda en fase crítica. - Patología asociada al retraso de crecimiento, no resuelta en el momento de solicitud de tratamiento con GH - Edad ósea adulta	0.025-0.05
Insuficiencia Renal Crónica	1993	1995	IRC definida como FG < 50 % o tratamiento crónico de diálisis (peritoneal o hemodiálisis) EC > 2 años Eutiroidismo Criterios auxológicos: talla baja < - 2 SDS para su edad cronológica o velocidad de crecimiento < P25 mantenida durante un mínimo de un año (tras estabilización metabólica)	Patología cardiovascular severa Osteopatía severa Diabetes mellitu Trasplante renal funcionante con VC > P 25	0.045-0.05
Síndrome de Turner	1996	1996	- Síndrome confirmado genéticamente (Cariotipo) - Talla < P10 ó VdeC < P25	- Incumplimiento de los criterios de inclusión	0.039-0.067
Síndrome de Prader-Willi	2000	2000	Confirmación genética del Síndrome > 2 años de EC EO < 12 años en niñas y < 14 años en niños	- Obesidad mórbida (IMC > 4SDS) - Historia de apnea obstructiva del sueño - Niveles de IGF-1 > 2SDS	0.025-0.037
Pequeño para Edad Gestacional	2001	2003	Longitud y/o peso al nacimiento < -2 SDS para la EG No presentar a los 4 años de edad recuperación del crecimiento y encontrarse por debajo de - 2.5 SDS de talla Talla < -1 SDS a talla diana. VdeC < +0.5 SDS para la EC	Incumpliendo de uno de los criterios de inclusión Pubertad Cuadro sindrómico Alteraciones del metabolismo hidrogenocarbonado Enfermedad neoplásica activa Pacientes tratados con análogos de GnRH. Otras causas orgánicas causantes de hipocrecimiento	0.035-0.045
Alteraciones del gen SHOX	2006	2007	Confirmación genética de alteración del gen SHOX EC > 2 años Talla < 2 SDS VdeC < P25 durante 6 meses	Incumplimiento de los criterios de inclusión	0.045-0.05

* En pacientes en edad puberal y sin signos de gonadarquía, sólo se considerarán negativas las pruebas de secreción de GH si han sido realizadas tras primación: varones con propionato de testosterona 25 mg/día/IM durante 5 días y mujeres con etinilestradiol 100 mcg/día, 3 días.

Abreviaturas: VdeC: Velocidad de Crecimiento; EO: Edad Ósea; EC: Edad Cronológica; EG: Edad Gestacional; SDS: Standard Deviation Score; IRC: Insuficiencia Renal Crónica.

TABLA II
Incidencia de tratamientos con GH por cada 100.000 niños según indicaciones

Año	Incidencia 2010	Incidencia 2011	Incidencia 2012	Incidencia 2013	Incidencia 2014	Incidencia acumulada
Incidencia Total	43,28	43,10	49,27	38,51	27,76	201,92
Déficit GH	35,55	36,94	47,73	27,72	23,13	171,07
P.E.G.	7,72	6,16	1,54	9,24	3,08	27,74
Alteración gen SHOX	0	0	0	1,54	0	1,54
S. Prader-Willi	0	0	0	0	1,54	1,54

La alteración del gen SHOX es causa de talla baja en un elevado porcentaje de paciente con alteraciones antropométricas y hallazgos clínicos característicos, pero sólo en un 2,8% de los casos de talla baja idiopática, por lo que Rappold (2007) ha propuesto un sistema de puntuación para seleccionar los pacientes para realizar el estudio genético (Tabla III). El tratamiento con GH, aprobado en 2006 (FDA) y 2007 (EMA), ha mostrado buenos resultados [3,18-19].

En Valme entre los años 2010 y 2014 tan sólo ha habido un caso de alteración en el gen SHOX tratado con GH, siendo el 0,8% del total de indicaciones. En el informe catalán, el porcentaje es aún menor. De este modo, la incidencia de tratamiento en nuestra población es de 0,31/100.000 niños como media. El difícil y costoso diagnóstico de este trastorno genético recientemente descubierto puede ser la causa de su limitado número en las series de tratamiento con GH. Sin embargo, conociendo que estas alteraciones podrían afectar, según varios estudios, a 1:2000 niños y un 2,4-2,8% del total de niños con talla baja idiopática, mucho más incluso que el déficit de GH, nos encontraríamos en una situación de infradiagnóstico e infratratamiento para esta patología. Probablemente la mayoría de estos niños queden clasificados como talla baja idiopática, especialmente cuando no tienen hallazgos clínicos o alteraciones morfológicas características [8,18].

Síndrome de Prader-Willi

Por otro lado, el síndrome de Prader-Willi está provocado por la ausencia o alteración funcional de los genes que se expresan en el cromosoma 15 paterno (15q 11-13) y que sufren el fenómeno de imprinting o impronta génica por lo que la información genética no puede ser suplementada por el homólogo materno. Tiene una incidencia de 1/15000-25000 recién nacidos vivos. El cuadro clínico incluye dismorfia facial, hipogonadismo, talla baja, hipotonía, retraso mental así como disfunción hipotalámica que resulta en obesidad con ataques de hiperfagia. Estos pacientes tiene un riesgo incrementado de enfermedad cardiovascular, diabetes mellitus tipo 2 y osteoporosis entre otros.

Aproximadamente el 90% de los niños con SPW pre-

sentan talla baja por déficit de GH, IGF-1 e IGFBP3 asociando alteración en la composición corporal, con un aumento de masa grasa y disminución de masa muscular, así como alteraciones en el perfil lipídico, similar a lo que ocurre a los niños con déficit de GH. La indicación fue aprobada en 2000 tanto en Estados Unidos como en Europa. Los criterios de inclusión y exclusión están en el cuadro 1 [3]. Los resultados obtenidos hasta el momento son alentadores, si bien se debe acompañar el tratamiento con medidas higiénico-dietéticas y de apoyo psicológico. No sólo produce recuperación de la velocidad de crecimiento y consecución de una talla normal, sino que mejora el perfil lipídico y aumenta la masa magra y la densidad mineral ósea [3,4,20].

Ha habido casos de muertes al iniciar la terapia con GH, en los cuales se han identificado como causa el deterioro de la función respiratoria en pacientes muy obesos, con apnea obstructiva del sueño y con infecciones respiratorias, que constituyen hoy en día contraindicaciones en el tratamiento (Tabla I).

TABLA III

Sistema de puntuación para la identificación de pacientes candidatos a presentar defectos del gen SHOX. Rappold (2007)		
Hallazgo clínico	Criterio	Puntuación
Relación envergadura de brazo/talla	< 96.5 %	2
Relación altura sentado/altura	> 55.5 %	2
Índice de masa corporal	> percentil 50	4
Cúbito valgo	Presente	2
Antebrazo corto	Presente	3
Arqueamiento del antebrazo	Presente	3
Hipertrofia muscular aparente	Presente	3
Dislocación del cúbito en el codo	Presente	5
Total		24
Se realizaría estudio genético si la puntuación es >7		

La proporción de pacientes tratados con GH que sufren el síndrome de Prader-Willi es 0,8%, que corresponde al único caso que ha habido durante el tiempo estudiado. Así, la incidencia de tratamiento en la población de referencia es de 0,31/100.000, siendo una indicación inhabitual de tratamiento. En Cataluña en el año 2011 la proporción es de 1,35%, e incluso menor en años anteriores, por lo que también supone un grupo excepcional de tratamiento en esta comunidad, cuya incidencia de tratamiento es de 0,69/100.000 niños. La prevalencia del síndrome de Prader-Willi es aproximadamente 4-6,5/100.000 niños, por tanto, podemos interpretar que hay un infratratamiento de la talla baja en los pacientes con este síndrome [8,20].

Otras indicaciones

De las indicaciones aprobadas en España para iniciar tratamiento con GH hay dos de las que no hay casos en el Hospital Universitario de Valme de 2010 a 2014: insuficiencia renal crónica y síndrome de Turner.

El retraso del crecimiento en el niño con insuficiencia renal crónica es muy común y precoz y de patogénesis multifactorial. El tratamiento con GH aprobado por la FDA en 1993 y por la EMA dos años más tarde, debe ofrecerse a los niños con un retraso en el crecimiento resistente a una adecuada optimización de los factores metabólicos, nutricionales e hidroelectrolíticos, junto con un uso minimizado de corticoides [3,21].

En el Hospital Universitario de Valme no contamos con unidad de trasplante pediátrico por lo tanto los niños con estas patologías se derivan a su hospital de referencia, siendo esta la razón de que no haya niños tratados para esta indicación en el programa de gestión del tratamiento con GH del Hospital. En el informe de la Generalidad de Cataluña la insuficiencia renal constituye una indicación infrecuente de terapia hormonal con GH, el 1, 43%, y con una incidencia también baja, de 0,84/100.000 niños [8].

El Síndrome de Turner es la monosomía parcial o total del cromosoma X es la alteración cromosómica más frecuente en el sexo femenino y su prevalencia se estima 1:2500-3000 recién nacidas vivas. La talla baja aparece en el 100% de los casos siendo el hallazgo más frecuente del síndrome. Debe considerarse el estudio del cariotipo ante toda niña con <-2 SD de talla. La velocidad de crecimiento se enlentece desde los primeros años de vida y se intensifica en la adolescencia al unirse al déficit de hormonas sexuales a causa de la disgenesia gonadal. El hipocrecimiento se debe a la haploinsuficiencia del gen SHOX localizado en el brazo corto del cromosoma X, unido a otros factores.

Desde 1996 está autorizada la GH en el tratamiento del hipocrecimiento asociado al Turner. Un aspecto fundamental en el tratamiento del ST es la inducción de la pubertad [3,21].

No se han dado casos de Turner tratados con GH en nuestra población de referencia en el periodo 2010-

2014. Aspecto llamativo, dado que a toda niña con un percentil menor de 3 se le realiza un cariotipo, como es preceptivo. En Cataluña es una indicación marginal, con un 1,39% del total de tratados, y una incidencia de tratamiento de 0,30/100.000 niños en 2011 y que ha ido disminuyendo su proporción en el conjunto de tratados [8].

Conclusiones

- La edad media al inicio de tratamiento es 10,48 años, y la tendencia es descendente en el periodo estudiado, que consideramos un dato positivo en la actuación para el tratamiento de la talla baja.
- Predominan los tratamientos en varones, un 71%, probablemente debido a una mayor incidencia de retraso constitucional del crecimiento en este sexo.
- Existe un descenso del número de tratamientos nuevos con hormona del crecimiento en el periodo estudiado de un 35,86%, especialmente en 2013 y 2014.
- Las indicaciones fundamentales de tratamiento con hormona del crecimiento en la población de referencia del Hospital Universitario de Valme son el déficit de hormona del crecimiento, un 84,7%; y el recién nacido pequeño para la edad gestacional, un 13,7%, siendo el resto casos excepcionales.
- Estimamos que existe un conjunto de niños P.E.G. de tamaño considerable en base a la literatura, pendientes de tratar con hormona de crecimiento y que no llegan a la Unidad de Endocrinología Pediátrica del Hospital, por razones que desconocemos.
- Nuestros datos están en consonancia con el Informe de Actividad del Comité Asesor de Utilización Terapéutica de Hormona del Crecimiento y sustancias relacionadas de Cataluña del año 2011.

Bibliografía

1. Root AW, Root MJ. Clinical pharmacology of human growth hormone and its secretagogues. *Immune Endocr Metabol Disord Drug Targets*. 2002; 2: 27-52.
2. Kemp SF, Fielder PJ, Attie KM, Blethen SL, Reiter EO, Ford KM. Pharmacokinetic and pharmacodynamic characteristic of a long-acting growth hormone (GH) preparation (Nutropin Depot) in GH-deficient children. *J Clin Endocrinol Metab*, 2004; 89: 3234-40.
3. Espino R, Gálvez MI. Indicaciones y terapéutica con hormona del crecimiento. En: *Endocrinología Pediátrica. Manual Práctico*. Madrid: Panamericana; 2013. p. 31-40.
4. Krysiak R, Gdula-Dymek A, Berdnarska-Czerwinska A, Okopien B. Growth hormone therapy in children and adults. *Pharmacol Rep*. 2007; 59: 500-16.
5. Hospital Universitario de Valme. Memoria 2013 área de gestión sanitaria sur de Sevilla. Sevilla: Servicio Andaluz de Salud; 2014. Disponible en: <http://www.ahvalme.org/agsss/>

6. Hospital Universitario de Valme. Memoria área hospitalaria de Valme 2011. Sevilla: Servicio Andaluz de Salud; 2014. Disponible en: <http://www.ahvalme.org/agsss/>
7. Hospital Universitario de Valme. Memoria 2010 área hospitalaria de Valme. Sevilla: Servicio Andaluz de Salud; 2014. Disponible en: <http://www.ahvalme.org/agsss/>
8. Consell Assessor sobre la utilització terapèutica de l'hormona de creixement i substàncies relacionades. Informe d'activitats: any 2011. Barcelona: Generalitat de Catalunya Departament de Salut; 2012.
9. Cutfield W, Landberg A, Albertsson WK, Chatelain P, Ranke MB, Wilton P. Final height in idiopathic growth hormone deficiency: the KIGS experience. *Acta Paediatr Suppl.* 1999; 88: 72-5.
10. Soliman AT, De Sanctis V. An approach to constitutional delay of growth and puberty. *Indian J Endocr Metab.* 2012; 16(5): 698-705.
11. Krajewska-Siuda E, Malecka-Tendera E, Krajewski-Siuda K. Are short boys with constitutional delay of growth and puberty candidates for rGH therapy according to FDA recommendations?. *Horm Res.* 2006; 65: 192-6.
12. Jessup SK, Dimaraki EV, Symons KV, Barkan KL. Sexual dimorphism of growth hormone (GH) regulations in humans: Endogenous GH-releasing hormone maintains basal GH in women but not in men. *J Clin Endocrinol Metab.* 2003; 88(10): 4776-80.
13. Racine MS, Symons KV, Foster CM, Barkan AL. Augmentation of growth hormone secretion after testosterone treatment in boys with constitutional delay of growth and adolescence: Evidence against an increase in hypothalamic secretion of growth hormone releasing hormone. *J Clin Endocrinol Metab.* 2004; 89(7): 3326-31.
14. Growth Hormone Research Society. Consensus guidelines for the diagnosis and treatment of growth hormone (GH) deficiency in childhood and adolescence: summary statement of the GH Research Society. GH Research Society. *J Clin Endocrinol Metab.* 2000; 85: 3990-3.
15. Cohen P, Rogol AD, Deal CL, Saenger P, Reiter EO, Ross JL, et al. Consensus statement on the diagnosis and treatment of children with idiopathic short stature: a summary of the growth hormone research society, the Lawson Wilkins pediatric endocrine society, and the European Society for paediatric endocrinology workshop. *J Clin Endocrinol Metab.* 2008; 93: 4210-7.
16. Alatzoglou KS, Webb EA, Le Tissier P, Dattani MT. Isolated growth hormone deficiency (GHD) in childhood and adolescence: recent advances. *Endocr Rev.* 2014; 35: 376-432.
17. Coutant R, Carel JC, Letrait M, Bouvattier C, Chatelain P, Coste J, et al. Short stature associated with intrauterine growth retardation: final height of untreated and growth hormone-treated children. *J Clin Endocrinol Metab.* 1998; 83: 1070-4.
18. Rappold GA, Fukami M, Niesler B, Schiller S, Zumkeller W, Bettendorf M, et al. Deletions of the homeobox gene SHOX (Short Stature Homeobox) are an important cause of growth failure in children with short stature. *J Clin Endocrinol Metab.* 2002; 87(3): 1402-6.
19. Blum WF, Crowe BJ, Quigley CA, Jung H, Cao D, Ross JL, Braun L, Rappold G; SHOX Study Group. Growth hormone is effective in treatment of short stature associated with short stature homeobox-containing gene deficiency: Two-year results of a randomized, controlled, multicenter trial. *J Clin Endocrinol Metab.* 2007; 92: 219-28.
20. Butler MG, Sturich J, Lee J, Myers SE, Whitman BY, Gold JA, Kimonis V, Scheimann A, Terrazas N, Driscoll DJ. Growth standards of infants with Prader-Willi syndrome. *Pediatrics* 2011; 127: 687-95.
21. Ross JL, Quigley CA, Cao D, Feuillan P, Kowal K, Chipman JJ, Cutler GB Jr. Growth hormone plus childhood low-dose estrogen in Turner's syndrome. *N Engl J Med* 2011; 364: 1230-42.

Diabetes Mellitus tipo 1 en menores de 15 años en el Área Sanitaria Sevilla Sur



Mohedano López E. ⁽¹⁾, López-Canti Morales L. F. ⁽¹⁾, Manzanares Rodríguez A. ⁽²⁾, Espino Aguilar R. ⁽¹⁾
⁽¹⁾ Unidad de Endocrinología Pediátrica. UGC de Pediatría. Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme. Avenida de Bellavista, s/n, 41014 Sevilla
⁽²⁾ Enfermera Educadora en Diabetes. Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme. Avenida de Bellavista, s/n, 41014 Sevilla

Autor para correspondencia: Eduardo Mohedano López: edumohlop@gmail.com

Antecedentes: La incidencia de diabetes mellitus tipo 1 en menores de 15 años en España varía desde los 11,5 casos por 100.000 habitantes/año en Asturias hasta los 27,6 en Castilla-La Mancha. No se disponen de estudios previos en el Área Sanitaria Sevilla Sur.

Objetivo: Analizar las características epidemiológicas de los nuevos casos de diabetes mellitus tipo 1 en menores de 15 años en el Área Sanitaria Sevilla Sur.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo en el que se estudia la incidencia de la enfermedad en base a los diagnósticos realizados en Urgencias de Pediatría del Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme en el período 2012-2014.

Resultados y conclusiones: En el Área Sanitaria Sevilla Sur la incidencia anual de diabetes mellitus tipo 1 fue 9,9 casos por cada 100.000 habitantes menores de 15 años, situándose entre las regiones de incidencia intermedia según el proyecto DIAMOND de la Organización Mundial de la Salud.

La mayor incidencia se encontró en varones (12/100.000/año) y en el grupo de edad 5-9 años (14,4/100.000/año).

Se describió un patrón de estacionalidad caracterizado por un mayor número de casos diagnosticados en los meses de otoño e invierno frente a los meses de primavera y verano.

La cetoacidosis diabética estuvo presente en el momento del diagnóstico en el 16,7% de los casos, siendo más frecuente en el sexo femenino y en el grupo 0-4 años.

Palabras clave: Diabetes mellitus tipo 1. Incidencia. Área Sanitaria Sevilla Sur. Niños. Cetoacidosis.

Type 1 Diabetes Mellitus in children under 15 in the Southern Seville Health Area

Background: The incidence of type 1 diabetes mellitus in children under 15 in Spain varies from 11,5 cases per 100.000/year in Asturias to 27,6 in Castilla-La Mancha. Previous studies haven't been found in the South of Seville.

Objective: To analyze the epidemiological characteristics of the new cases of type 1 diabetes mellitus in children under 15 in the South of Seville.

Methods: An observational, descriptive and retrospective study in which the incidence of the disease is studied through the number of diagnosis made in Pediatric Urgencies of Nuestra Señora de Valme University Hospital from 2012 to 2014.

Results and conclusions: In the South of Seville, the incidence of type 1 diabetes mellitus in children under 15 was 9,9 cases per 100.000/year. Therefore, it is an area of intermediate incidence according to the DIAMOND Project of the World Health Organization.

The highest incidence was found in males (12/100.000/year) and in the age group 5-9 years (14,4/100.000/year).

A seasonal pattern was described since it was reported a higher occurrence of type 1 diabetes mellitus during the Autumn and Winter months than during the Spring and Summer months.

Diabetic ketoacidosis was observed in 16,7% of patients at the onset of type 1 diabetes mellitus. A higher occurrence of diabetic ketoacidosis was confirmed in females and in the age group 0-4 years.

Key words: Type 1 diabetes mellitus. Incidence. Southern Seville Health Area. Children. Diabetic ketoacidosis.

Recibido: 22-09-2015 Aceptado: 15-11-2015

Vox Paediatrica 2015; XXII(2):22-27

Antecedentes y objetivos

La diabetes mellitus tipo 1 se encuentra entre las enfermedades crónicas más frecuentes de la infancia y la adolescencia y se caracteriza por un déficit absoluto de insulina debido a la destrucción de las células beta del páncreas, lo cual conlleva alteraciones en el metabolismo de glúcidos, lípidos y proteínas, siendo la hiperglucemia crónica la principal característica bioquímica y la responsable de las complicaciones a largo plazo sobre diferentes órganos y sistemas.

Se trata de una enfermedad poligénica en la que los genes de la región HLA (DQ alfa, DQ beta, DR3/4) suponen los principales factores de susceptibilidad genética. Con respecto a los genes no HLA, se encuentran entre otros el PTPN22, el ERBB3e y el CTLA4. El riesgo de desarrollar la enfermedad es aún mayor si existen antecedentes de primer grado.^{1,2}

En la patogenia de la diabetes mellitus tipo 1 no solo parecen intervenir factores genéticos, sino también ambientales, como determinados virus así como la introducción precoz en la alimentación de proteínas de leche de vaca o cereales.^{1,2}

Entre los factores que influyen en la incidencia de la diabetes mellitus tipo 1 destacan la distribución geográfica, la edad y el grupo étnico.³

A nivel mundial existen grandes variaciones geográficas en cuanto a la frecuencia de la diabetes mellitus tipo 1, fenómeno que sigue sin explicarse bien. En Finlandia se observa la tasa de incidencia más elevada del mundo, hasta 40,2 nuevos casos/100.000 niños/año en ciertas regiones.⁴ Contrariamente, las tasas de incidencia más bajas se encuentran en Venezuela y en algunas partes de China (entre 0,1 y 0,5 casos por cada 100.000 niños).⁵

El grupo EURODIAB, tras un estudio realizado entre los años 1989 y 2008, concluyó que en Europa la inci-

dencia de la diabetes mellitus tipo 1 está aumentando con una media de un 3-4% anual.⁶

En Europa y China parece existir el denominado "gradiente norte-sur", según el cual la incidencia de la diabetes mellitus tipo 1 aumenta conforme mayor es la distancia al ecuador, siendo máxima en los países escandinavos y descendiendo conforme nos acercamos al mar Mediterráneo.⁷ No obstante, este gradiente no se cumple estrictamente, puesto que las cifras de incidencia más altas se registran, además de en Finlandia, en Cerdeña.⁸ Tampoco parece cumplirse en España, pues las cifras más bajas de incidencia se dan en comunidades situadas al norte, y las más altas al sur y centro del país.⁹

Con respecto a España, la prevalencia de diabetes mellitus oscila, según diferentes estudios, entre el 6 y el 12%. Para la diabetes mellitus tipo 1, la prevalencia se sitúa entre el 0,2 y 0,3%, representando entre un 10 y un 15% del total de personas con diabetes mellitus.¹⁰ La incidencia media de diabetes mellitus tipo 1 en menores de 15 años en España estimada en base a una revisión bibliográfica de publicaciones y comunicaciones es de 17,69 casos/100.000 habitantes/año, variando desde los 11,5 casos/100.000 habitantes/año en Asturias hasta los 27,6 de Castilla-La Mancha.⁹ La incidencia mínima se da entre 0 y 5 años, y la máxima a los 13-14 años.¹⁰

La finalidad del presente estudio es describir las características epidemiológicas de la diabetes mellitus tipo 1 en niños menores de 15 años en el período de tiempo comprendido entre el 1 de enero de 2012 y el 31 de diciembre de 2014 en el Área Sanitaria Sevilla Sur.

Entre los objetivos propuestos se encuentran:

- Determinar la incidencia de la diabetes mellitus tipo 1.
- Conocer el grupo de edad en el que la incidencia es

mayor.

- Comprobar si existen diferencias con respecto al sexo.
- Analizar si existe relación entre la época estacional y el debut de la diabetes mellitus tipo 1.
- Establecer el porcentaje de pacientes que debutan con cetoacidosis diabética.
- Comparar los resultados obtenidos con estudios nacionales e internacionales.

Pacientes y métodos

Tipología: Se trata de un estudio observacional, descriptivo, longitudinal y retrospectivo.

Población de estudio: Niños y niñas menores de 15 años pertenecientes a las siguientes Zonas Básicas de Salud, que constituyen el Área Sanitaria de Sevilla Sur:

- Alcalá de Guadaíra
- Dos Hermanas
- El Arahal
- El Viso del Alcor
- Las Cabezas de San Juan
- Lebrija
- Los Palacios
- Mairena del Alcor
- Montellano
- Morón de la Frontera
- Utrera

Criterios de inclusión:

- Diagnóstico de diabetes mellitus tipo 1 tras el ingreso en Urgencias de Pediatría del Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme, según los criterios de la Asociación Americana de Diabetes.¹¹ Se determinó la presencia de autoanticuerpos para realizar el diagnóstico diferencial de la diabetes mellitus tipo 1 con otros tipos de diabetes.
- Fecha del diagnóstico: entre el 1 de enero de 2012 y el 31 de diciembre de 2014.
- Edad inferior a 15 años en el momento del diagnóstico.
- Residencia en cualquier municipio de los anteriormente citados al menos en los 6 meses previos al ingreso.

Criterios de exclusión: Otras formas de diabetes, como diabetes monogénicas, diabetes mellitus tipo 2...

Fuentes de información: Los datos necesarios para la realización del estudio se obtienen a través de las historias clínicas de los pacientes. Este trabajo ha sido aprobado por el Comité Ético correspondiente.

Variables incluidas en el registro:

- Fecha del diagnóstico.
- Sexo.
- Edad.

- Existencia o ausencia de cetoacidosis diabética en el momento del diagnóstico

Método de investigación:

- Para conocer el número de personas en riesgo se han utilizado los datos de los Padrones de los diferentes municipios, ofrecidos por el Instituto Nacional de Estadística, a fecha 1 de enero de 2012.
- Se han usado Excel 2007 y Minitab 17 para el cálculo de los datos.
- Para la obtención de los resultados nacionales e internacionales se ha llevado a cabo una revisión bibliográfica de las publicaciones en diferentes revistas médicas, PubMed y UpToDate acerca de la epidemiología de la diabetes mellitus tipo 1 en menores de 15 años.

Resultados

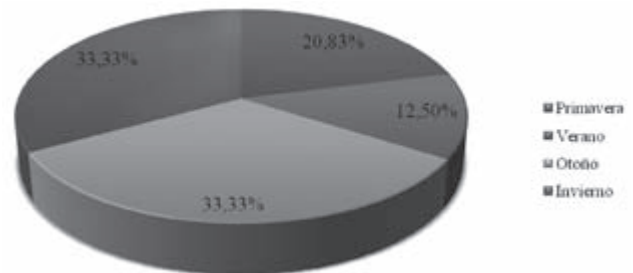
El Área Sanitaria Sevilla Sur incluye a un conjunto de municipios cuya población total es de 432.005 habitantes. La población menor de 15 años engloba a 81.176 habitantes, lo que supone el 18,8% de la población total. De ellos, 41.647 pertenecen al sexo masculino (51,3%) y 39.529 al femenino (48,7%).

Durante el período de tiempo estudiado, el número total de casos diagnosticados de diabetes mellitus tipo 1 fue de 24 (7 casos en 2012, 8 casos en 2013 y 9 casos en 2014).

La edad media en el momento del diagnóstico fue de 7,29±3,19 años.

La relación entre los diagnósticos y la época estacional se expone en la Figura 1.

Fig 1: Porcentaje de casos diagnosticados por estación.



Se establecieron tres grupos en función de la edad, de manera que se diagnosticó la enfermedad en 6 niños cuya edad estaba comprendida entre los 0 y 4 años (25%); en 12 niños cuya edad se encontraba en el rango desde los 5 hasta los 9 años (50%); y en 6 niños que tenían entre 10 y 14 años de edad (25%).

De los 24 casos, 15 fueron diagnosticados en niños (62,50%) y 9 en niñas (37,50%). Asimismo, el sexo masculino fue el predominante en todos los grupos de edad.

La incidencia anual fue de 9,9 casos por cada 100.000 menores de 15 años. La clasificación de la

incidencia de la enfermedad se expone en la Tabla I.¹²

Tabla I. Clasificación de la incidencia de diabetes mellitus tipo 1	
Incidencia anual de diabetes mellitus tipo 1	Valores
Muy baja	< 1 caso por 100.000 habitantes
Baja	Entre 1 y 4,99 casos por 100.000 habitantes
Intermedia	Entre 5 y 9,99 casos por 100.000 habitantes
Alta	Entre 10 y 19,99 casos por 100.000 habitantes
Muy alta	≥ 20 casos por 100.000 habitantes

Fuente: Proyecto DIAMOND de la Organización Mundial de la Salud¹²

Con respecto al sexo, la incidencia en el grupo de varones (12/100.000/año) fue superior a la del grupo de mujeres (7,6/100.000/año).

En cuanto a la edad, la incidencia máxima se halla en el grupo 5-9 años (14,4/100.000/año) mientras que la mínima se encuentra en el grupo 0-4 años (6,9/100.000/año). La incidencia correspondiente al grupo 10-14 años es de 8,2/100.000/año.

En la Tabla II se recogen los valores de incidencia para cada sexo en función del grupo de edad al que pertenecen.

Tabla II. Incidencia según sexo y rango de edad.				
		Número de casos diagnosticados	Población de riesgo	Incidencia/100.000/año
Población masculina	0-4 años	4	14.783	9,0
	5-9 años	7	14.205	16,4
	10-14 años	4	12.659	10,5
Población femenina	0-4 años	2	14.205	4,7
	5-9 años	5	13.501	12,3
	10-14 años	2	11.823	5,6

Por último, el 16,7% de los casos presentaron cetoadicidosis diabética en el momento del diagnóstico. Al comparar los resultados por sexo, se observa una frecuencia mayor en niñas (22,2%) que en niños (13,3%). Por otro lado, al analizarlos por edad, se contempla un claro predominio del grupo 0-4 años, ya que el 33,3% de los niños y niñas de este grupo presentaron cetoadicidosis diabética, frente al 16,7% y al 0% de los niños y

niñas pertenecientes a los grupos 5-9 años y 10-14 años, respectivamente.

Discusión

El Área Sanitaria Sevilla Sur presenta una incidencia similar a la registrada en Madrid¹³ (11,3/100.000/año), Asturias¹⁴ (11,5/100.000/año) y Cataluña¹⁵ (12,3/100.000/año). Asimismo, países europeos como Grecia (9,7/100.000/año), Italia (Marcas, 9,7/100.000/año) y Portugal (Coímbra, 9,7/100.000/año) presentan registros de incidencia parecidos a los obtenidos en nuestro estudio.¹² El hecho de que sean países cercanos y con un clima similar podría sugerir que ciertos factores medioambientales influyen en la incidencia de la diabetes. Su identificación podría favorecer la aparición de nuevas medidas de prevención, lo que llevaría a un inicio más tardío de la enfermedad.

Por otro lado, la incidencia de diabetes mellitus tipo 1 en menores de 15 años en el Área Sanitaria Sevilla Sur es considerablemente superior a la de regiones sudamericanas (Santiago de Chile, 1,6/100.000/año), africanas (Orán, 5,7/100.000/año) y asiáticas (Pekín, 0,9/100.000/año), con excepción de Kuwait que presenta una incidencia de 18,3/100.000/año.¹² Estos valores son los esperados dado que es bien conocido que la diabetes mellitus tipo 1 es más frecuente en la población caucásica, existiendo notables diferencias raciales.

No obstante, la incidencia en nuestra región es menor que en la mayoría de regiones españolas estudiadas (Aragón¹⁶, Galicia¹⁷, Castilla y León¹⁸, Castilla-La Mancha¹⁹, Navarra²⁰, Málaga²¹, Huelva²²...).

Dentro de las limitaciones de nuestro estudio debemos mencionar la posibilidad de no haber detectado el 100% de los casos, lo que podría conllevar un aumento de la incidencia de la enfermedad en el período estudiado. No obstante, el número de nuevos pacientes que anualmente pasan a formar parte del Programa de Educación Diabetológica guarda relación con los valores de incidencia obtenidos.

Con respecto al sexo, la mayor incidencia de diabetes mellitus tipo 1 hallada en el grupo de los varones está en consonancia con varias investigaciones realizadas a nivel nacional. En el estudio realizado en Badajoz²³ se constató una mayor incidencia en el sexo masculino (14,7/100.000) frente al femenino (10,7/100.000). Del mismo modo, en el seguimiento llevado a cabo en Aragón¹⁶ durante 20 años también se registraron valores superiores en los niños en comparación con las niñas.

En cambio, en la mayoría de estudios nacionales e internacionales no se describen diferencias significativas en cuanto al sexo y éste no se considera como factor influyente en la incidencia de la enfermedad. Aún así, llama la atención el predominio descrito en el sexo masculino dado que la diabetes mellitus tipo 1 es una enfermedad autoinmune y éstas suelen ser más frecuentes en el sexo femenino.

En relación con la edad, la menor incidencia de diabetes mellitus tipo 1 en el grupo 0-4 años, especialmente entre los menores de 1 año, se podría explicar mediante la existencia de un período de latencia entre la exposición a los factores medioambientales de riesgo y el inicio de la enfermedad.

Entre los estudios nacionales cuya incidencia máxima corresponde al grupo 5-9 años se encuentran los de Galicia (2001-2002),¹⁷ Castilla y León (2007-2008)¹⁸ y Castilla-La Mancha (2007-2008).¹⁹ Contrariamente, en los trabajos realizados en Navarra (2009-2011)²⁰ y Aragón (1991-2010)¹⁶ la mayor incidencia se halla en el grupo 10-14 años. Todos ellos tienen en común que el grupo 0-4 años presenta los valores más bajos de incidencia.

Por otro lado, la relación entre la época estacional y el diagnóstico de diabetes mellitus tipo 1 se describe también en estudios tanto nacionales (Galicia¹⁷) como internacionales (Grecia²⁴). Determinadas infecciones presentan una distribución estacional similar por lo que podrían estar relacionadas con la etiopatogenia de la diabetes mellitus tipo 1.

Una forma de presentación frecuente de la diabetes mellitus tipo 1 en niños es la cetoacidosis diabética, sobre todo en los menores de 6 años y en aquellos que pertenecen a una clase socioeconómica más baja.²⁵

Se comprobó que la cetoacidosis diabética ocurrió preferentemente en los grupos de menor edad, sobre todo en el de 0-4 años. En consonancia con estos resultados se encuentran los estudios realizados en Galicia¹⁷ y Finlandia.²⁶ El hecho de que en los niños más pequeños la diabetes pueda ser más difícil de diagnosticar y que en ellos la deshidratación y la acidosis puedan ocurrir más rápidamente explicarían la alta frecuencia de cetoacidosis en este grupo de edad en el momento del diagnóstico de diabetes mellitus tipo 1.

No existe relación aparente entre el número de casos de cetoacidosis y la época estacional en nuestro trabajo ni en la mayoría de estudios nacionales e internacionales, lo que sugiere que los factores ambientales no influyen en la gravedad de la forma de aparición de la diabetes mellitus tipo 1.

En un estudio realizado en 24 centros europeos (EURODIAB) se constató la correlación inversa entre la frecuencia de cetoacidosis diabética y las tasas de incidencia en el lugar de estudio.²⁷ En el estudio de Finlandia²⁶ anteriormente mencionado se observó que el porcentaje de cetoacidosis en niños había disminuido en comparación con estudios previos, lo que va en la línea de las conclusiones obtenidas del estudio EURODIAB. Se especula que debido a la alta incidencia de diabetes en un lugar, sus habitantes conocen mejor los signos y síntomas de la enfermedad y el diagnóstico de diabetes mellitus tipo 1 se realiza antes de que ocurra la cetoacidosis.

Por último, se aconseja la creación de Registros de

casos de diabetes mellitus tipo 1 en ciudades donde aún no existen y la continuación de los estudios ya iniciados con el fin de:

- Planificar los recursos sanitarios en base a la evolución de la incidencia de la enfermedad en los próximos años.
- Conocer los factores medioambientales que pueden influir en la etiopatogenia de la diabetes mellitus tipo 1. Esta información sería necesaria para la adopción de futuras medidas preventivas o nuevos tratamientos frente a la diabetes mellitus tipo 1.

Se recomienda también el desarrollo de campañas de carácter informativo para que tanto pacientes como familiares reconozcan los síntomas y signos de la diabetes y así disminuir la incidencia de cetoacidosis diabética.

Bibliografía

1. Pietropaolo M. Pathogenesis of type 1 diabetes mellitus. En: Hirsch IB, section editor. UpToDate. Waltham, MA; 2014.
2. Gómez Gila AL, Luzuriaga Tomás C, Rodríguez Rigual M. Diabetes mellitus tipo 1. Predicción y diagnóstico clínico. En: Hermoso López MF, coordinador. Guías Diagnóstico-Terapéuticas en Endocrinología Pediátrica. Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica; 2002. p. 1-11.
3. Ji J, Hemminki K, Sundquist J, Sundquist K. Ethnic differences in incidence of type 1 diabetes among second-generation immigrants and adoptees from abroad. *J Clin Endocrinol Metab.* 2010; 95(2): 847-850.
4. Barreiro Conde J, Cabanas Rodríguez P, Castro Feijóo L, Pombo Arias M. Diabetes mellitus infantil: Clasificación, diagnóstico, epidemiología y etiología. En: Pombo M, Editor. Tratado de Endocrinología Pediátrica. 4ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2009. p. 748-755.
5. Levitsky LL, Misra M. Epidemiology, presentation and diagnosis of type 1 diabetes mellitus in children and adolescents. En: Wolfsdorf JI, section editor. UpToDate. Waltham, MA; 2014.
6. Patterson CC, Gyürüs E, Rosenbauer J, Cinek O, Neu A, Schober E, et al. Trends in childhood type 1 diabetes incidence in Europe during 1989-2008: Evidence of non-uniformity over time in rates of increase. *Diabetologia.* 2012; 55: 2142-2147.
7. Rubio-Cabezas O, Argente J. Diabetes mellitus tipo 1 y otras formas de diabetes por deficiencia de insulina. En: Cruz-Hernández M, director-editor. Tratado de Pediatría. 10ª ed. Madrid: Ergon; 2011. p. 1006-1020.
8. Bruno G, Maule M, Biggeri A, Ledda A, Mannu C, Merletti F, et al. More than 20 years of registration of type 1 diabetes in Sardinian children: Temporal varia-

tions of incidence with age, period of diagnosis, and year of birth. *Diabetes*. 2013; 62: 3542-3546.

9. Conde Barreiro S, Rodríguez Rigual M, Bueno Lozano G, López Sigüero JP, González Pelegrín B, Rodrigo Val MP, et al. Epidemiología de la diabetes mellitus tipo 1 en menores de 15 años en España. *An Pediatr (Barc)*. 2014; 81(3): 1-12.

10. Grupo de Trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre Diabetes mellitus tipo 1. Guía de Práctica Clínica sobre Diabetes Mellitus tipo 1. 1ª ed. País Vasco: Servicio Central de Publicaciones del Gobierno Vasco; 2012.

11. American Diabetes Association. Diagnosis and Classification of Diabetes Mellitus. *Diabetes Care*. 2011; 34(1): 562-569.

12. Karvonen M, Viik-Kajander M, Moltchanova E, Libman I, Laporte R, Tuomilehto J. For the Diabetes Mondiale (DiaMond) Project group. Incidence of childhood type 1 diabetes worldwide. *Diabetes Care*. 2000; 23(10): 1516-1526.

13. Serrano Ríos M, Moy CS, Martín Serrano R, Minuesa Asensio A, De Tomás Labat ME, Zarandieta Romero G, et al. Incidencia de diabetes mellitus tipo 1 (insulín-dependiente) en sujetos de 0-14 años de edad en la Comunidad de Madrid, España. *Diabetologia*. 1990; 33: 422-424.

14. Rivas MF, García del Real S, Díaz F, Castaño G, Alonso J, Prieto J. Grupo de diabetes de Asturias. Oviedo. Diabetes tipo 1 en niños: incidencia en Asturias. *An Esp Pediatr*. 1998; 11: 63.

15. Goday A, Castell C, Tresserras R, Canela J, Taberner JL, Lloveras G. Incidencia de diabetes mellitus tipo 1 en Cataluña (España). Grupo de Estudio Epidemiológico Catalán. *Diabetologia*. 1992; 35: 267-271.

16. Conde Barreiro S, Rodríguez Rigual M, Bueno Lozano G, Rodrigo Val MP, Compés Dea ML, Soria Aznar J, et al. Registro de Diabetes Mellitus Tipo 1 en Aragón: 20 años de seguimiento. *Rev Esp Endocrinol Pediatr*. 2013; 4(1): 13-21.

17. Cepedano Dans A, Barreiro Conde J, Pombo Arias M. Grupo de Diabetes Infantil de Galicia. Incidencia y características clínicas al manifestarse la diabetes mellitus tipo 1 en niños de Galicia (España, 2001-2002). *An Pediatr (Barc)*. 2005; 62(2): 123-127.

18. Bahíllo Curieses MP, Hermoso López F, García Fernández JA, Ochoa Sangrador C, Rodrigo Palacios J, De la Torre Santos SI, et al. Epidemiología de la diabetes tipo 1 en menores de 15 años en las provincias de Castilla y León. *An Pediatr (Barc)*. 2006; 65(1): 15-21.

19. Giralt Muiña P, Ballester Herrera MJ, Palomo Atance E, Angulo Donado JJ, Sánchez G, Santillana Ferrer L. Estudio epidemiológico de la diabetes tipo 1, en menores de 15 años en Castilla-La Mancha. *An Pediatr (Barc)*. 2012; 76(2): 83-91.

20. Forga L, Goñi MJ, Cambra K, Ibáñez B, Mozas D, Chueca M. Diferencias por edad y sexo en la incidencia de diabetes tipo 1 en Navarra (2009-2011). *Gac Sanit*. 2013; 27(6): 537-540.

21. Del Pino de la Fuente A, López-Sigüero JP. Variación en la incidencia de diabetes mellitus tipo 1 en niños menores de 14 años en la provincia de Málaga (1982-2002). XXV Congreso de la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica. *An Pediatr (Barc)*. 2003; 58: 122.

22. Bernal E, Jiménez N, Díaz N, García J. Incidencia de diabetes mellitus tipo 1 en la provincia de Huelva. XXIV Congreso de la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica. *An Esp Pediatr*. 2002; 56: 125.

23. Morales Pérez FM, Barquero-Romero J, Pérez-Miranda M. Incidencia de diabetes tipo 1 en niños y adultos jóvenes (0-29 años) en la provincia de Badajoz, España, desde 1992 hasta 1996. *Acta Paediatr*. 2000; 89: 101-104.

24. Kalliora MI, Vazeou A, Delis D, Bozas E, Thymelli I, Bartsocas CS. Seasonal variation of type 1 diabetes mellitus diagnosis in Greek children. *Hormones*. 2011; 10(1): 67-71.

25. Jeha GS, Haymond MW. Clinical features and diagnosis of diabetic ketoacidosis in children. En: Wolfson JI, section editor. *UpToDate*. Waltham, MA; 2014.

26. Hekkala A, Knip M, Veijola R. Ketoacidosis at diagnosis of type 1 diabetes in children in northern Finland: Temporal changes over 20 years. *Diabetes Care*. 2007; 30(4): 861-866.

27. Levy-Marchal C, Patterson CC, Green A. EURO-DIAB ACE Study Group. Geographical variation at diagnosis of Type 1 diabetes in children: the EURODIAB Study. *European and Diabetes. Diabetologia*. 2001; 44(3): 75-80.

Revisiones y Actualizaciones



Enfermedad de Kawasaki refractaria. Diagnostico y consideraciones terapéuticas

Melón Pardo M.¹, Camacho Lovillo M. S.¹, Moruno Tirado A.².
Secciones de Medicina Interna¹ y Cardiología². Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.

Autor para correspondencia: Antonio Moruno Tirado: antonioa.moruno.sspa@juntadeandalucia.es

Antecedentes: la enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda autolimitada, que afecta principalmente a menores de 5 años. Constituye la principal causa de enfermedad cardíaca adquirida en la edad pediátrica en países desarrollados. Inmunoglobulina intravenosa (IGIV) y AAS son la base del tratamiento. Un 20% de los pacientes son resistentes a IGIV, presentando mayor riesgo de aneurismas coronarios. Varios escores se han desarrollado en Japón para identificar los pacientes con mayor riesgo de presentar resistencia a la IGIV.

Objetivos y métodos: Analizar los casos de EK diagnosticados durante cuatro años en un hospital de tercer nivel y analizar específicamente las características de los pacientes que fueron resistentes a IGIV. Se realizó estudio descriptivo retrospectivo de los casos que cumplían criterios clínicos de EK en nuestro hospital durante los años 2009-2013.

Resultados: se diagnosticaron 48 pacientes. La proporción niño/niña fue 26/22. El rango de edad fue de 3.3 meses a 13 años. Trece pacientes presentaban edad atípica. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron la fiebre (100%), seguida del exantema polimorfo (89%), cambios en cavidad oral (83%), conjuntivitis bilateral (78%), cambios en extremidades (68%) y linfadenopatía cervical (43%). Un 18% fueron formas incompletas y tres pacientes desarrollaron shock cardiogénico. Un 25% presentaban alteraciones ecocardiográficas en la fase aguda. A todos se les trató con IGIV y AAS. Hubo 8 casos refractarios a IGIV. Ninguno tiene secuelas cardíacas.

Conclusiones: Ante una EK con datos de gravedad (refractoriedad a IGIV, PCR persistentemente elevada, <1 año o shock) existe mayor riesgo de desarrollar aneurismas coronarios.

Palabras clave: enfermedad de Kawasaki, refractoriedad, inmunoglobulinas.

Kawasaki disease immunoglobulin resistance. Diagnosis and therapeutical management

Background: Kawasaki disease (KD) is an acute self-limited vasculitis that primarily affects children under 5 years. It is the leading cause of acquired heart disease in children in developed countries. Intravenous immunoglobulin (IVIG) and aspirin are the main stay of treatment. 20% of patients are resistant to IVIG, presenting increased risk of coronary aneurysms. Several scores have been developed in Japan to identify patients with increased risk of resistance to IVIG.

Objectives and methods: To analyze the cases of KD diagnosed, during four years, in a tertiary hospital, and analyze the characteristics of patients who were resistant to IVIG. Retrospective study of cases that met clinical criteria for EK, in our hospital, during the years 2009-2013 was performed.

Results: 48 patients were diagnosed. The boy / girl ratio was 26/22. The age range was 3.3

months to 13 years. Thirteen patients had atypical age. The most common clinical manifestations were fever (100%), followed by polymorphous rash (89%), changes in oral cavity (83%), bilateral conjunctivitis (78%), changes in extremities (68%) and cervical lymphadenopathy (43%). 18% were incomplete forms and three patients developed shock. 25% had echocardiographic abnormalities in the acute phase. All were treated with IVIG and aspirin. There were 8 cases refractory to IVIG. None has cardiac sequelae.

Conclusions: To an KD with severity data (refractory to IVIG, persistently elevated CRP, <1 year old or shock) there is an increased risk of developing coronary aneurysms.

Keywords: Kawasaki disease, resistance, immunoglobulins.

Recibido: 05-05-2015 Aceptado: 08-05-2015

Vox Paediatrica 2015; XXII(2):28-31

Introducción:

La enfermedad de Kawasaki, (EK), es una vasculitis aguda y autolimitada que afecta fundamentalmente a niños menores de 5 años. Constituye la causa principal de enfermedad cardíaca adquirida en la edad pediátrica, en los países desarrollados.

Se caracteriza por fiebre, conjuntivitis bilateral no exudativa, labios y mucosa oral eritematosa, cambios en las extremidades, rash y linfadenopatía cervical. Su importancia se debe a que el 15-25% de los niños no tratados desarrollan aneurismas en las arterias coronarias que puede conducir a infarto de miocardio, muerte súbita o enfermedad isquémica cardíaca. Existen casos incompletos o atípicos, más frecuentes en edades extremas, que, por retraso en el diagnóstico y, consecuentemente en el tratamiento, tienen un mayor riesgo de desarrollo de aneurismas coronarios. El tratamiento con gammaglobulina intravenosa (IGIV) en los primeros 10 días de la enfermedad disminuye de forma significativa la prevalencia de aneurismas, (desde un 20% a <5%).

Un 20% de los pacientes son resistentes a IGIV¹. Varios scores se han desarrollado en Japón, para identificar los pacientes con mayor riesgo de presentar resistencia al tratamiento con IGIV, y, por tanto, mayor riesgo de desarrollo de aneurismas coronarios.

Kobayashi et al propusieron en 2006 un modelo de predicción de refractariedad al tratamiento con IGIV basado en 7 variables: edad<12 meses, tiempo de inicio del tratamiento < 5 días y alteraciones analíticas (porcentaje de neutrófilos >80%, elevación de AST >100 UI/L, sodio<133 mmol/l, proteína C reactiva>10 mg/dl, plaquetas <300.000/mm³)². Estos scores tienen una baja sensibilidad y especificidad en pacientes no japoneses³.

Objetivos:

Describir las características epidemiológicas, clínicas, analíticas, tratamiento, afectación cardíaca y se-

cuelas de los casos de enfermedad de Kawasaki, diagnosticados durante cuatro años, en un hospital de tercer nivel y analizar las características específicas de los pacientes, que fueron resistentes al tratamiento con IGIV, y compararlas con los que respondieron adecuadamente.

Material y método:

Estudio descriptivo retrospectivo de los casos que cumplían criterios clínicos de EK en nuestro hospital, durante los años 2009-2013. Se revisaron las historias clínicas individuales de pacientes con diagnóstico al alta de EK.

Se definió como EK refractaria a aquellos pacientes en los que la fiebre persistió 24-48 horas, tras la primera dosis de IGIV, o bien, recurrió a las 36 horas o más después de completar la infusión de IGIV.

Se han comparado las variables del score de Kobayashi de los pacientes respondedores a IGIV con los no respondedores.

Resultados:

Se diagnosticó de EK a 48 pacientes durante este periodo. Nueve casos fueron formas incompletas, y 3 casos desarrollaron shock cardiogénico y requirieron ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). La proporción niño/niña fue de 26/22. La media de edad al diagnóstico fue 3.5 años, con un rango de 3.3 meses a 13 años. Trece de los pacientes tenían edad atípica, (menos de seis meses o más de cinco años), al diagnóstico. En cuanto a la estacionalidad, 33 casos (69%) sucedieron en los meses de invierno y primavera.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes, (Figura 1), fueron la fiebre (100%) y el exantema polimorfo (89%). Un 83% presentaba cambios en la cavidad oral, 73% conjuntivitis bilateral no exudativa, 68% cambios en las extremidades, (edema o exantema en fase aguda, descamación en fase subaguda), y el 43% tenían linfadenopatía cervical mayor de 1.5 cm.

En cuanto a los datos analíticos, presentaban leucocitosis y anemia, al ingreso, el 66.6% de los pacientes, trombocitosis el 62%, y trombopenia el 10%. La media de la PCR máxima fue de 168.9 mg/L (rango: 25.5-539). En la mitad de los casos aumentó la GPT, con un valor medio mayor de 83U/L.

Fig 1: Frecuencia de presentación de los criterios clínicos. Descripción en el texto.



A todos los pacientes se les realizó al menos una ecocardiografía, y el 25% presentó alteraciones en ésta durante la fase aguda. Las alteraciones más frecuentes fueron las ectasias coronarias (6 casos), seguida de la afectación de la función sistólica en el curso de una miocarditis aguda, (3 casos), la hiperrefrigencia de las paredes de las arterias coronarias (2 casos), y el derrame pericárdico (2 casos). En las revisiones ecocardiográficas posteriores ningún paciente presenta secuelas cardíacas.

Se trató a todos los pacientes con IGIV y AAS. La media de días desde el inicio de la fiebre hasta la infusión de IGIV fue de 9 días. Hubo ocho casos refractarios a dicho tratamiento, por lo que se les administró una segunda infusión de IGIV a seis pacientes y, bolos de corticoides intravenosos, a dos pacientes. La mediana de estancia hospitalaria fue de 5 días.

Comparando el grupo de pacientes respondedores a la primera dosis de IGIV, con el grupo de pacientes con EK refractaria, estos últimos, presentaban mayor valor medio de leucocitos totales (24174/mm³ vs 20974/mm³), de PCR media (330.3 mg/L vs 172.5 mg/L), menor valor medio de sodio (128.6 mEq/L vs 132.8 mEq/L), y menor valor medio de plaquetas (52060/mm³ vs 490667/mm³). Sin embargo, no había diferencias en cuanto al valor medio de GPT, ni había mayor número de pacientes menores de un año (0 pacientes vs 5 pacientes). En ambos grupos la media de días desde el inicio de la fiebre y la primera infusión de IGIV fue mayor de 5 días (Tabla I).

Tabla I. Datos analíticos (media y rango) y Score de Kobayashi en los grupos de pacientes respondedores y no respondedores a primera dosis de IGIV.

	RESPONDEDORES	NO RESPONDEDORES
Nº pacientes	40	8
Edad < 12 meses	8 pacientes	0 pacientes
Leucocitos máx	20974/mm ³ (5970-34600)/mm ³	24174/mm ³ (11140-37200)/mm ³
Neutrófilos máx	26900/mm ³ (77.8%) (4500-26900)/mm ³	15582/mm ³ (69.1%) (8150-30000)/mm ³
Plaquetas mín	490.667mm ³ (63000-535000)/mm ³	52400/mm ³ (51000-416000)/mm ³
Hemoglobina menor	106 g/L (77-146) g/L	7.5 g/L (66-115)g/L
PCR máx	172.5 mg/L (26-413) mg/L	370.3 mg/L (60.2-539)mg/L
GPT máx	94.4UI/L (11-472) UI/L	76.6 UI/L (22-440) UI/L
Natremia mín	132.8 mEq/L (119-141) mEq/L	128.6 mEq/L (126-136) mEq/L
Proteínas totales menores	7 mg/dL (5.3-8.6)mg/dL	3.8 mg/dL (1.8-7.6)mg/dL
Días (media) desde el inicio hasta 1ª dosis IGIV	6.4 días	5.6 días

Tres pacientes desarrollaron shock cardiogénico en la fase aguda, (severa afectación de la función sistólica del ventrículo izdo. con hipotensión arterial y signos de hipoperfusión periférica), y requirieron, por tanto, ingreso en UCIP para tratamiento con inotrópicos IV (dopamina, dobutamina, levosimendan y milrinona). Dos de ellos tenían más de cinco años de edad.

Discusión:

La EK se diagnostica por criterios clínicos que pueden aparecer de forma secuencial. Los datos clínicos y analíticos son, en muchas ocasiones, superponibles a los de otras enfermedades pediátricas, lo cual puede retrasar el diagnóstico.

Las características de los pacientes de nuestra serie son similares a las publicadas hasta el momento⁴. Un

16.6% de nuestros pacientes, (8/48), fueron refractarios a IGIV.

El score de Kobayasi, ha demostrado alta sensibilidad para predecir refractariedad a IGIV, pero baja especificidad en pacientes de Estados Unidos³.

De la revisión de nuestra casuística podemos afirmar que, nuestros pacientes con datos analíticos del score de Kobayasi, tienen más riesgo de ser refractarios a IGIV, pero el no cumplimiento de estos datos no los excluye de poder serlo. Los pacientes de nuestra serie refractarios a IGIV presentaban, fundamentalmente, datos analíticos de enfermedad más grave.

No existe un consenso referente a cuál debe ser el tratamiento, de este grupo de pacientes, que no responden a la primera dosis de IGIV. Existen estudios recientes, (RAISE study ⁵), que demuestran que, pacientes japoneses con un score de Kobayasi mayor de 5, se beneficiaron de añadir corticoides al tratamiento estándar inicial, disminuyendo la aparición de aneurismas coronarios. También se han realizado estudios en los que el tratamiento con infliximab en pacientes que no responden o responden parcialmente a IGIV aporta buenos resultados en cuanto a disminución de la duración de la fiebre, de la PCR y la leucocitosis, aunque no han podido demostrar la disminución en la incidencia de aneurismas coronarios⁶.

Si bien este score no es aplicable a nuestra población, (no japonesa), sí que se recomienda emplear corticoides en pacientes refractarios a IGIV o, en aquellos que se presentan con datos de enfermedad más severa, (menores de un año, PCR persistentemente elevada, anemia o hipoalbuminemia, hipertransaminasemia, o quienes desarrollen características de linfocitosis hemofagocítica y/o shock), ya que son los que tienen mayor riesgo de desarrollar aneurismas coronarios.^{7,8}

Bibliografía:

1. Newburger JW, Fulton DR. Kawasaki disease. *Curr Treat Options Cardiovasc Med.* 2007 Apr; 9(2):148-58.
2. Kobayashi T, Inoue Y, Takeuchi K et al. Prediction of intravenous immunoglobulin unresponsiveness in patients with Kawasaki disease. *Circulation.* 2006; 113:2606-12.
3. Sleeper LA, Minich LL, McCrindle BM, et al. Evaluation of Kawasaki disease risks coringsy stems for intravenous immunoglobulin resistance. *J Pediatr*2011; 158:831-5.
4. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation.* 2004; 110(17):2747-277.
5. Kobayashi T, Saji T, Otani T, et al. Efficacy of immunoglobulin plus prednisolone for prevention of coronary artery abnormalities in severe Kawasaki disease (RAISE study): a randomised, open-label, blinded-endpoints trial. *Lancet* 2012;379:1613-20.
6. Saji T, Takatsuki S, Kobayashi T. Anti TNF-(infliximab) treatment for intravenous immunoglobulin (IVIG) resistance patients with acute Kawasaki disease the effects of anticytokine therapy. *Nihon Rinsho.* 2014 Sep; 72(9):1641-9.
7. Brogan P, Levin M. Intravenous immunoglobulin plus corticosteroids prevent coronary artery abnormalities in Kawasaki disease. *Evid Based Med.* 2013; 18:217-8.
8. Eleftheriou D, Levin M, Shingadia et al. Management of Kawasaki disease. *ArchDisChild.* 2014 Jan; 99(1):74-83.

Manejo terapéutico de la crisis hipertensiva en la infancia.



Méndez Sánchez A. (*), Martínez Suárez V. (**), Ordóñez Álvarez F. Á. (*)
(* Hospital Universitario Central de Asturias (Oviedo) (**) Centro de Salud El Llano (Gijón), Universidad de Oviedo

Autor para correspondencia: Venancio Martínez: martinezvenancio@uniovi.es

Resumen: En este trabajo recopilamos las diferentes alternativas terapéuticas ante una crisis hipertensiva diagnosticada en el niño. Presentamos de forma esquemática el manejo habitual de esta situación clínica, con las principales recomendaciones para iniciar su abordaje terapéutico de forma adecuada y teniendo en cuenta la necesidad de individualizar cada caso en función de las posibles causas, del grado de hipertensión y de la experiencia médica. Hacemos una revisión de las dosis de los diferentes fármacos antihipertensivos, su presentación y la pauta de administración más segura.

Palabras clave: Crisis hipertensiva, pediatría, emergencia, fármacos antihipertensivos.

Abstract: This article summarizes different options in the treatment of hypertensive crisis in children and adolescents. We present in schematic way the usual management of hypertensive crisis, with main recommendations to start appropriate treatment, thought choice of it will depend on etiology, degree of hypertension and medical experience. We review the dosis of drugs, in some cases their preparation and administration.

Key words: Severe hipertensión, children, emergency, antihypertensive drugs

Recibido: 20-11-2015 Aceptado: 21-11-2015

Vox Paediatrica 2015; XXII(2):32-38

La crisis hipertensiva (CHT) es una situación poco frecuente en el niño, pero grave por sus riesgos potenciales y posibles complicaciones. Se define por una elevación de la tensión arterial (TA) de alto grado y, generalmente, de instauración rápida, que exige atención y tratamiento inmediatos. En pediatría no existe un valor tensional absoluto para su diagnóstico, recurriéndose a los estándares de uso ordinario referidos a la talla y sexo (curvas percentiles): elevación de la TA sistólica o diastólica igual o mayor al 30% del P95, o el aumento agudo con manifestaciones clínicas, aunque los valores absolutos no excedan de este 30%. Por otra parte, el informe de la *Task Force for Blood Pressure in Children* proporciona unos criterios para clasificar la gravedad de la HTA en niños y adolescentes que puede resultar de utilidad en el ámbito clínico a la hora de realizar las pertinentes evaluaciones e instaurar el

tratamiento adecuado. Según estos criterios, la HTA de grado 1 se define como un valor de TA comprendido entre el percentil 95 y el percentil 99 + 5 mm Hg, y la HTA de grado 2 se define como cualquier valor de PA por encima del percentil 99 + 5 mm Hg. Además, este grupo de trabajo señala que los niños o adolescentes con HTA de grado 2 deben evaluarse y tratarse de forma más rápida y/o intensa que los que presenten un menor incremento de la PA.

Dentro de las CHT la urgencia y la emergencia son formas particulares de presentación, aunque su delimitación puede ser difícil de precisar. El *Comité Estadounidense para la Detección, Evaluación y Tratamiento de la HTA* sentó esta distinción terminológica y operacional denominando **emergencia** a la crisis hipertensiva con alteraciones orgánicas graves, riesgo de lesión irreversible, que compromete la vida del pa-

ciente y requiere un descenso de la TA en el plazo de pocas horas. Dichos daños suelen darse a nivel del sistema nervioso central, ocular, renal, cardiovascular o hepático. Por otro lado se considera como **urgencia** hipertensiva a la elevación asintomática, con afectación leve o moderada de los órganos diana y que permite su corrección en un plazo mayor de tiempo (1 a 3 días). Esta distinción nosológica fue aceptada por la *Liga Española para la Lucha contra la HTA* desde 1996 y en sus documentos posteriores. En este sentido, las situaciones que definen las emergencias hipertensivas aparecen recogidas en la Tabla I, junto con los posibles signos y síntomas presentes. Las manifestaciones de la encefalopatía hipertensiva abarcan desde cefalea, vómitos y focalidad neurológica (siendo muy frecuente la parálisis del VII par craneal) hasta alteraciones del estado mental o convulsiones. Los pacientes con enfermedad renal, reumatológica o hematológica de base, pueden presentar un *síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES)*, con los mismos síntomas y cuyo mecanismo fisiopatológico es un edema cerebral vasogénico habitualmente reversible. Otras manifestaciones clínicas posibles derivan de la presencia de insuficiencia cardíaca congestiva, fallo renal agudo (asociando incluso proteinuria o hematuria), o manifestaciones vasculares. Es importante tener en cuenta que muchas veces la presentación puede pasar inadvertida en forma de cefalea, mareos o sintomatología visual aisladas; y en caso de lactantes y niños más pequeños los síntomas pueden ser completamente inespecíficos como disminución de la ingesta, vómitos, letargia o convulsiones.

Tabla I. Emergencias hipertensivas	
EMERGENCIAS HIPERTENSIVAS	
Encefalopatía hipertensiva	
Accidente cerebrovascular	
Insuficiencia cardíaca	
Retinopatía grado III/IV	
Insuficiencia renal aguda	
Cardiopatía isquémica	
Aneurisma disecante de aorta	

En cuanto a la etiología y a diferencia del adulto, deben considerarse factores adicionales, tales como la mayor probabilidad de que la CHT se deba a una causa secundaria de HTA y que en gran parte de los casos no existe una situación previa de cifras tensionales elevadas. No obstante, en los últimos años se ha observado un incremento de HTA esencial en niños (sobre todo mayores de 7 años) en relación con el aumento en la prevalencia de obesidad infantil. Así, y de acuerdo a los conocimientos actuales, puede afirmarse que en la edad pediátrica la frecuencia de HTA secundaria es inversamente proporcional a la edad del niño y directamente proporcional con las cifras de TA. Por este motivo, en el niño y adolescente es fundamental una anamnesis y una exploración física exhaustivas, investigando siempre el posible consumo de tóxicos o la presencia de una enfermedad conocida que puedan justificar la clínica (Tablas II y III). Un claro ejemplo son los tumores secretores de catecolaminas, que suelen presentar las cifras tensionales más altas.

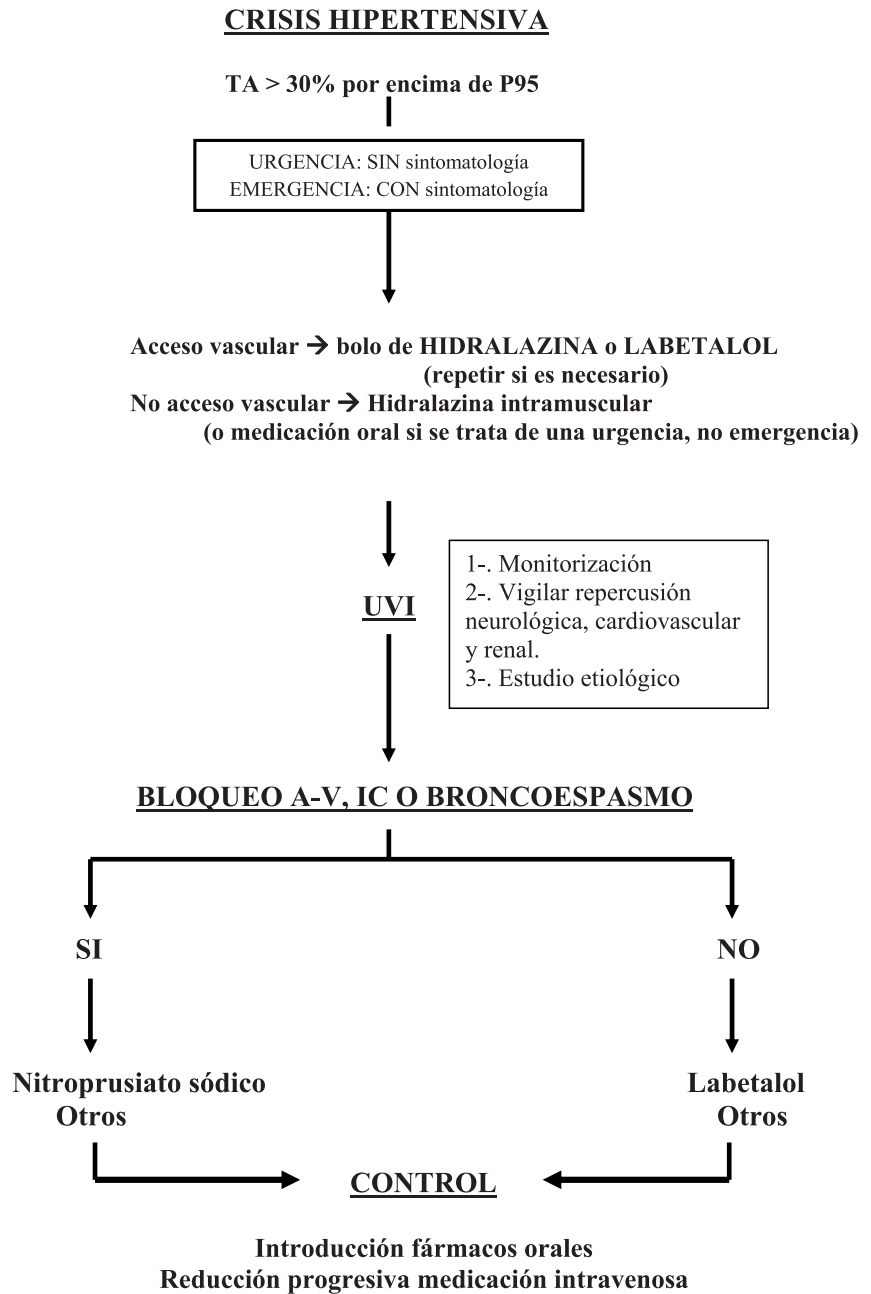
Tabla II. Causas más probables de crisis hipertensivas en la infancia.	
RENALES	EXTRARRENALES
IRC no controlada	Fármacos / tóxicos
GNA postinfecciosa	Coartación de aorta
Estenosis arteria renal	Hipertensión intracraneal
Síndrome hemolítico urémico	Neuroblastoma
Vasculitis	Feocromocitoma
Riñón poliquístico	Abandono de tratamiento antihipertensivo
Uropatía obstructiva	Exceso de mineralocorticoides (síndrome de Cushing)
Tumores	Hipertiroidismo
Rechazo de trasplante	HTA esencial
<p>Recién nacido:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Trombosis vasos renales, estenosis arteria renal, anomalías renales congénitas - Coartación de aorta <p>Lactantes y < 6 años:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Enfermedad renal parenquimatosa y renovascular - Coartación de aorta <p>Mayores de 7 años:</p> <ul style="list-style-type: none"> - HTA esencial - Enfermedad renal parenquimatosa y renovascular. 	

Tabla III. Fármacos y tóxicos que pueden producir crisis hipertensivas	
HTA + taquicardia	HTA + bradicardia
Anfetaminas	Clonidina
Anticolinérgicos	Fenilefrina
Antihistamínicos	Fentolamina
Cocaína	Ergotamina
Efedrina	
Fenotiazinas	
LSD	
Marihuana	
Nicotina	
Organofosforados	
Antidepresivos tricíclicos	
Metales pesados (Hg, Pb)	

La aproximación inicial debe comenzar por asegurar la vía aérea, respiración y circulación del paciente según la secuencia ABCDE; para después realizar la anamnesis y exploración física de manera más exhaustiva.

Deben recogerse, además de los signos y síntomas presentes en el episodio actual, la historia personal previa de hipertensión, toma o modificación de dosis de fármacos antihipertensivos, canalización de vasos umbilicales, anomalías o infecciones genitourinarias, ingesta de fármacos que puedan elevar las cifras de TA (como anticonceptivos orales o corticoides) o drogas de abuso, historia de daño craneoencefálico reciente, síntomas sugerentes de endocrinopatías ("flushing", taquicardia, cambios de peso) y antecedentes familiares de las mismas o hipertensión esencial. La exploración física se inicia con una toma de TA y palpación de pulsos en las 4 extremidades, así como el resto de constantes vitales básicas; junto con peso y talla si es posible. También es necesaria la realización de un fondo de ojo, un examen neurológico completo, exploración cardiaca minuciosa y la búsqueda de posibles signos de insuficiencia, palpación abdominal en busca de masas, etc.

Fig 1: Protocolo terapéutico de la crisis hipertensiva. Bloqueo A-V: bloqueo aurículo-ventricular. IC: insuficiencia cardíaca.



Las pruebas complementarias de primer nivel deben incluir un hemograma, una bioquímica básica con electrolitos, función renal y hepática; urinoanálisis, test de embarazo en mujeres adolescentes, radiografía de tórax y electrocardiograma, ecocardiograma y ecografía abdominal; y en algunos pacientes pruebas de imagen según la orientación etiológica como un TC craneal.

En cuanto al plan general de actuación, atenderemos de forma sistemática y rutinaria a las siguientes **prioridades**:

1. Confirmar la CHT mediante toma repetida y fiable (al menos dos veces) de la TA.
2. Valorar la repercusión sistémica, estableciendo si estamos ante una emergencia o una urgencia.
3. Evaluar la etiología del cuadro clínico.
4. Iniciar sin demora el tratamiento más adecuado.

No existe un plan terapéutico único de la CHT, siendo necesaria una aproximación individualizada y adaptada a cada una de las posibles situaciones clínicas. Como ya se ha mencionado, debemos considerar la posible administración de tratamiento previo con antihipertensivos y su modificación reciente, siendo nuestro principal objetivo la disminución de las cifras tensionales hasta niveles que minimicen los riesgos, mediante fármacos eficaces, de acción rápida, bien tolerados y seguros.

Es necesaria la obtención de un acceso vascular en las situaciones de emergencia hipertensiva, en las urgencias puede ser suficiente la medicación oral. No obstante, en la mayoría de las CHT la vía de administración de tratamiento preferida es la intravenosa porque permite una mayor seguridad de los niveles en sangre y de la respuesta a la medicación, ya que en vía enteral la absorción y el inicio de acción de la misma es menos predecible. Además, en muchos casos el manejo ulterior requiere infusión continua del fármaco. El objetivo del tratamiento en una emergencia hipertensiva es alcanzar una reducción gradual de la TA sistólica y diastólica en torno al percentil 99, o reducir la presión arterial media aproximadamente un 25%. Con esta reducción en la tensión arterial en un periodo de minutos u horas, los signos y síntomas de la crisis hipertensiva tienden a mejorar o incluso resolverse. Descensos mayores deberían de producirse en los días o semanas posteriores, alcanzando cifras de TA por debajo del percentil 90 para la edad, sexo y altura.

El motivo de esta recomendación es evitar la peligrosa disminución del flujo sanguíneo cerebral que se produce con la caída rápida de la TA en situaciones en las que las cifras se han mantenido por encima de la normalidad de manera prolongada.

Los fármacos orales de acción prolongada deberían introducirse en el paciente consciente tras alcanzar un control aceptable de las cifras de TA dentro de las primeras 24 – 48 horas tras el comienzo de la medicación antihipertensiva en forma de infusión continua. El ritmo

de dicha perfusión debe disminuirse lentamente a partir de entonces.

En el presente trabajo proponemos una guía básica para el manejo terapéutico de la CHT en la práctica pediátrica y los principales fármacos empleados (Tablas IV y V)

Tabla IV. Situaciones especiales	
Encefalopatía hipertensiva:	Labetalol ± Captopril
	Evitar: Metil-DOPA (sedación) Diazóxido (caída del flujo cerebral) Reserpina (sedación)
Insuficiencia cardíaca:	Furosemida ± captopril Enalaprilato Nitroprusiato
	Evitar: Labetalol, Esmolol (caída débito cardíaco)
Intoxicación por anfetaminas:	Benzodiazepinas Labetalol Diálisis
Estenosis de la arteria renal:	Labetalol
Feocromocitoma:	Labetalol ± Prazosín oral
HTA neonatal:	Nicardipina iv en perfusión continua Labetalol o enalapril pueden ser alternativa
	Evitar: Nifedipina
Hemorragia subaracnoidea:	Nimodipino
HTA por sobrecarga hidrosalina:	Furosemida ± Diálisis hipertónica (4,5%)

Tabla V. Fármacos empleados en crisis hipertensivas

Fármaco	Mecanismo	Vía	Dosis	Inicio y duración de efecto	Efectos secundarios y contraindicaciones	Presentación
Nicardipino	Bloqueante de canal Ca ²⁺ VD arterial periférico	IV – 1 ^a línea	0.2 – 0.5 mcg/kg/min (máx: 3 mcg/kg/min) ↓ aclaramiento en IH	Inicio: 1 – 2 min Duración: 30 min – 4 h	Taquicardia refleja, cefalea, náuseas, tromboflebitis. Precaución en fallo VI, sobre todo si se administra con βbloqueantes.	Vasonase® amp IV 5 mg/5mL Diluir en Salino 0.9% o SG 5% (concentración 0.1 mg/mL)
Labetalol	Bloq α ₁ , β ₁ y β ₂ .	IV – 1 ^a línea	Bolo: 0.2 – 1 mg/kg en 1-2 min cada 15 min (máx 3 mg/kg o 20 mg) Concentración: máx 5 mg/mL (2 mg/min) BIC: 0.25 – 3 mg/kg/h (máx 3 mg/kg/h) Concentración: 1 mg/mL Si hipotA excesiva o bradicardia, asociar atropina iv Suspender si alteración de pruebas de función hepática.	Inicio: 2 – 5 min Duración: 2 – 6 h	HipotA en daño cerebral isquémico o traumático. Hipertensión. Broncoconstricción en asmáticos. Cefalea, cansancio, vértigo, náuseas, vómitos... CI en BAV 2º/3er grado, bradicardia grave, asma, fallo VI...	Trandate® inyectable; amp 100 mg / 20 mL (5 mg/mL) Diluir con SG5%, NaCl 0.18%, dextrosa 5% y FINGER lactato (concentración 1 – 5 mg/mL)
Esmolol	Bloq β ₁ cardioselectivo (HTA intraoperatoria)	IV – 1 ^a línea	Bolo: 100 – 300 mcg/kg IV durante 2 min (máx 500 mcg/kg) BIC: 50 – 200 mcg/kg/min (máx 1000 mcg/kg/min) necesario vigilar perfusión, riesgo de taquicardia e HTA de rebote.	Inicio: inmediato Duración: 10 min	Bradicardia (CI en bloqueo cardiaco). Broncoconstricción a dosis altas por efecto β ₂ . CI en shock cardiogénico, hipotA grave, ICC descompensada, feocromocitoma no tratado, asma.	Brevibloc®, amp 100mg / 10 mL (1 mL = 10 mg)
Hidralazina	VD musculatura lisa arterial.	IV, IM – 1 ^a línea	Bolo: 0.1 – 0.2 mg/kg/dosis/4-6 h incrementar hasta 1.7 – 3.5 mg/kg/día (máx 0.6 mg/kg o 20 mg) Sola o asociada a diurético o β bloqueante Indicada en eclampsia gestacional	Inicio: 5 – 30 min Duración: 1 – 4 h	Taquicardia, activación SRAA CI en LES, insuficiencia cardiaca, porfiria, ulcus.	Hidrapres® amp 20 mg / mL Diluir en agua, nunca SG5% (preparación 2 – 20 mg/mL [máx])
Nitroprusiato	VD arterial y venosa	IV – 2 ^a línea	BIC: Inicio: 0.3 – 0.5 mcg/kg/min. Titular en aumentos de 0.5 mcg/kg/min según efecto hemodinámico o toxicidad. (máx 8-10 mcg/kg/min) Proteger envase de la luz. Administrar en vía aislada. No usar > 72 horas por riesgo toxicidad. No si sospecha embarazo. Precaución en IR grave, IH, hipotiroidismo, hiponatremia, ↑ PIC.	Inicio: segundos Duración: 3 – 5 min	Riesgo de toxicidad renal y hepática por acumulo de cianuro-tiocianato (acidosis láctica, confusión, metahemoglobinemia, hipertiroidismo, dolor abdominal, delirio, cefalea, náuseas, espasmos musculares). HipotA severa. Alteración SNC. Acidosis metabólica	Nitroprusiat Fides® amp 5 mL / 50 mg. Diluir en SG 5% (concentraciones de 200 – 1000 mcg/mL).

Furosemida	Diurético de asa	IV	Bolo: 1 – 2 mg/kg/dosis cada 6 – 12 h (máx 6 mg/kg/dosis) BIC: 0.1 mg/kg/h (con dosis diarias iguales logra mayor efecto que en bolos y con fluctuaciones menores de diuresis) Niveles tóxicos en sangre > 25 mcg/mL			Sordera. Nefrotoxicidad. Hiperuricemia. Hipercalemia. Alcalosis metabólica	Seguril®, amp 25 mL = 250 mg
Enalaprilato	IECA	ORAL (*off-label en < 6 años)	20 – 50 kg: 2.5 mg, ajustar según necesidades hasta máx 20 mg. > 50 kg: 5 y 40 mg (inicio/máx respectivamente) Menores*: 0.08 mg/kg/día (máx 5 mg), ajustar según TA (máx 0.58 mg/kg/día) NO si se desconoce causa de HTA (puede desencadenar daño renal agudo por hipoperfusión) Buena opción si HTA SRAA dependiente.	Inicio: 15 minutos Duración 4 - 6 h	HipoTA severa. Hiperglucemia. Hiperuricemia. Edema CI embarazo e IR con FGR < 30 mL/min/1.73m ²	Comp 5, 10 y 20 mg	
Nifedipino	Calcioantagonista	ORAL / Sublingual	0.25 – 0.50 mg/kg (máx 10 mg/dosis) cada 4 – 6 horas (máx 1 – 2 mg/kg/día) Dosis iniciales más seguras: 0.1 – 0.25 mg/kg Proteger envase de la luz.	Inicio: 5 min (máx: 30 – 60 min) Duración: 4-6 h	HipoTA brusca y excesiva. Cefalea, flushing, taquicardia	Adalat® cáps 10 mg comp liberación modificada 20 mg	
Minoxidil	VD periférico directo (arteriolar)	ORAL	Inicio: 0.1 – 0.2 mg/kg/día cada 12 -24 h (máx 5 mg/día) aumentar cada 3 días hasta mantenimiento 0.25 – 1 mg/kg/día cada 12 – 24 h (máx 50 mg/día) Retirada paulatina	Efecto máximo: 6 h	Hiperticosis reversible sin vrilismo, taquicardia, retención hidrosalina y edema periférico, derrame pericárdico, cambios ECG, trombo y leucopenia	Loniten® comp 10 mg	
Captopril	IECA	ORAL / Sublingual	0.5 – 1.5 mg/kg/día cada 8 horas (máx 6 mg/kg/día) En insuficiencia hepática suspender si alteración analítica.	Efecto máximo: 1 – 3 horas	Fallo renal reversible en pacientes con nefropatía o enf renovascular, Angioedema, hiperpotasemia.	Captopril genérico, comp 12.5, 25, 50 y 100 mg. Capoten comp 25 y 50. FM (farmacia): 1 mg/mL	

*BAV: bloqueo auriculo-ventricular. BIC: bomba de infusión continua. CI: contraindicación. FM: fórmula magistral. FGR: filtrado glomerular renal. ICC: insuficiencia cardiaca congestiva. IECA: inhibidor enzima convertidora de angiotensina. IH: insuficiencia hepática. IR: insuficiencia renal. LES: lupus eritematoso sistémico. PIC: presión intra craneal. SG: suero glucosado. SRAA: sistema renina-angiotensina-aldosterona. VD: vasodilatador. VI: ventrículo izquierdo.

Principales referencias:

1. National High Blood Pressure Education Program Working Group On High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. National Heart, Lung, and Blood Institute, Bethesda, Maryland. *Pediatrics*.2004;114:555-6.
2. Opie H. *Drugs for the heart*. 4th Edition. WB Saunders Company. USA.
3. López-Herce J, Albajara L. Tratamiento de las crisis hipertensivas en la infancia. *An Esp Pediatr* 1987; 27:409-10.
4. Sadowski RH, Falkner B. Hypertension in pediatric patients. *Am J Kidney Dis* 1996; 27:305-15.
5. Fivush B, Neu A, Furth S. Acute hypertensive crises in children: emergencies and urgencies. *Curr Op Pediatr* 1997; 9:237-41.
6. Sinaiko AR. Treatment of hypertension in children. *Pediatr Nephrol* 1994; 8:603-9.
7. Temple ME, Nahata MC. Treatment of pediatric hypertension. *Pharmacotherapy* 2000; 20:140-50.
8. García Mesaguer C. Tratamiento de la hipertensión arterial en niños. *Rev Esp Pediatr* 1999; 55:40-46.
9. Adelman RD, Coppo R, Dillon MJ. The emergency management of severe hypertension. *Pediatr Nephrol* 2000; 14:422-7.
10. Mondolfi A, López M. Crisis de hipertensión arterial en el paciente pediátrico. *Arch Venezol Pediatr Puer* 2001; 64:58-67.
11. Baracco R, Mattoo TJ. Pediatric Hypertensive Emergencies. *Curr Hypertens Rep* 2014; 16:456
12. Constantine E, Merritt C. Hypertensive emergencies in children: identification and management of dangerously high blood pressure. *Minerva Pediatr* 2009; 61:175-84.
13. Lurbe E, Cifkova R, Cruickshank JK, Dillon MJ, Ferreira I, Invitti C, Kuznetsova T, Laurent S, Mancia G, Morales-Olivas F, Rascher W, Redon J, Schaefer F, Seeman T, Stergiou G, Wühl E, Zanchetti A: Management of high blood pressure in children and adolescents: recommendations of the European society of hypertension. *J Hypertens* 2009, 27:1719-42.
14. Constantine E, Linakis J: The assessment and management of hypertensive emergencies and urgencies in children. *Pediatr Emerg Care* 2005, 21:391-396.
15. Flynn JT: Neonatal hypertension: diagnosis and management. *Pediatr Nephrol* 2000, 14:332-41.
16. Spagnoloa A, Giussani M, Ambruzzi AM, Bianchetti M, Maringhini S, Matteucci MC, Menghetti E, Salice P, Simionato E, Strambi M, Viridis R, Genovesi S. Focus on prevention, diagnosis and treatment of hypertension in children and adolescents. *It J Pediatr* 2013, 39:2-18.

Artículos Especiales



Vacunas neumocócicas conjugadas: antes y después de la entrada en calendario vacunal

Autor: Javier Álvarez Aldeán.
Hospital Costa del Sol. Marbella

Correo electrónico: javieraa@hcs.es

Resumen: El reciente anuncio por parte del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud de la inclusión de la vacuna neumocócica conjugada (VNC) en todos los calendarios autonómicos españoles ha supuesto una enorme satisfacción para los colectivos sociales y sanitarios que lo venían demandando desde hace años. La implantación a lo largo de 2015 - 2016 genera, no obstante, algunos retos e incertidumbres. A continuación se tratan los aspectos relativos a la evidencia disponible tras la implantación de las vacunas con más serotipos y su impacto en las distintas formas de enfermedad neumocócica.

Palabras clave: *Streptococcus pneumoniae*. Vacuna neumocócica conjugada. Serotipo. Enfermedad neumocócica invasiva. Otitis media aguda. Neumonía adquirida de la comunidad. Protección indirecta.

Recibido: 12-11-2015 Aceptado: 13-11-2015

Vox Paediatrica 2015; XXII(2):39-43

Introducción: *Streptococcus pneumoniae* es causa de numerosas enfermedades en niños y adultos que incluyen la enfermedad neumocócica invasiva (ENI) como meningitis, septicemia, artritis, bacteriemia oculta, etc. e infecciones mucosales como neumonías adquiridas de la comunidad (NAC) sin bacteriemia, otitis media aguda (OMA) y sinusitis.

La tipificación capsular da lugar a 93 serotipos (ST) de *S. pneumoniae*, de los cuales un pequeño número de ellos produce la mayoría de la enfermedad neumocócica invasiva (1,4,5,7F,14,18C,9V,19A), otros se caracterizan por colonizar faringe en portadores (23F,6A,6B,15,19F), algunos han mostrado una alta capacidad para resistencia antibiótica (6A,6B,9V,14,19A,19F,23F) y unos pocos se pueden presentar ocasionalmente de forma epidémica (1,2,3 y 5).

La colonización nasofaríngea es la primera etapa de la infección neumocócica, de modo que la enfermedad no ocurre sin dicha colonización previa por la cepa homóloga. Entender este fenómeno es primordial para conocer la enfermedad en sí y el mecanismo de acción de las vacunas. Así se entiende pues la protección directa que confiere la generación de anticuerpos frente a

la ENI y formas mucosales, y también la protección indirecta a través de la acción vacunal en nasofaringe, lo que confiere protección en mayor o menor grado sobre población infantil no vacunada y del adulto¹. Por tanto, el impacto de las VNCs va a ser el sumatorio de los impactos sobre ENI, formas mucosales y protección indirecta a través de la acción en la portación nasofaríngea, menos el sumatorio de la evolución de los serotipos no vacunales.

Evolución de la enfermedad neumocócica con las vacunas neumocócicas conjugadas:

La llegada en 2009 y 2010 de nuevas vacunas con más serotipos abrieron un nuevo escenario de protección. Las lecciones aprendidas tras los casi diez años desde la introducción de la VNC de 7 serotipos (VNC7) proporcionaron, en aquellos países donde se incluyó en calendario sistemático, la disminución y casi desaparición de la enfermedad invasora producida por los serotipos vacunales^{2,3} y un importante grado de protección indirecta¹. Al tiempo, aparecieron algunas sombras al observarse, primero, un fenómeno de reemplazo de serotipos no incluidos en la vacuna en la colonización nasofaríngea y, después, un cierto grado de enfermedad por reemplazo, en especial por el serotipo

19A^{4,5,6}. Este hecho es especialmente relevante en la experiencia observada en la Comunidad Autónoma de Madrid, donde tras algunos años de introducción de la vacuna en el mercado privado con coberturas medias, se introdujo en calendario en 2007, al tiempo que se establecía un sistema de vigilancia epidemiológica. Los datos iniciales mostraron un aumento discreto de la ENI a pesar de la introducción de la vacuna, debido sobre todo a la contribución de los serotipos no vacunales, especialmente el 1 y el 19A⁷. El estudio Barcino⁸ sobre ENI en dos hospitales de Barcelona mostraba también la emergencia de serotipos no vacunales, sobre todo 19A, 1 y 3 tanto en niños menores de 2 años como en los de 2 a 5 años.

A mediados de 2010 los países europeos comenzaron a cambiar a una vacuna de valencia superior (VNC10 y VNC13). Ese mismo año 26 países de la actual zona UE reportaron tras un sistema de vigilancia establecido en 2008 los serotipos más frecuentes en los casos de ENI (19A, 1, 7F, 3, 14, 22F, 8, 4, 12F y 19F). Con esos datos el potencial de cobertura de serotipos VNC7 en niños menores de 5 años en Europa, era del 19,2%. Para el mismo grupo de edad, la cobertura de serotipos de VNC10 y la VNC13 era 46,1% y 73,1%, respectivamente⁹.

Desde entonces, y de manera sucesiva, se han aportado datos de efectividad y/o impacto tras la implantación en los calendarios de distintas zonas geográficas. El análisis de los mismos puede, sin duda, ayudar a entender el modo en que VNC10 y VNC13 funcionan en la vida real y, por tanto, su utilidad en salud pública.

Experiencia en prevención de ENI:

En Estados Unidos se ha demostrado que la VNC13 reduce la ENI en todos los grupos de edad cuando se utiliza de forma rutinaria en los niños. Estos resultados proporcionan la seguridad de que, al igual que la VNC7, VNC13 también pueden prevenir la transmisión a las poblaciones no vacunadas. Los datos muestran una reducción del 93% sobre los casos esperados en casos de haber seguido con la VNC7. Se estimó en más de 30 000 casos de ENI y 3000 muertes evitadas en los primeros 3 años después de la introducción de VNC13. Asimismo entre los adultos, la incidencia de ENI en general también se redujo en un 12 al 32%¹⁰.

En Inglaterra y Gales la incidencia de ENI con VNC13 en comparación con la línea base pre-VNC7 se redujo en un 56%. La reducción del serotipo 19A, que había aumentado dramáticamente en los años pre-VNC13, fue del 91% en niños menores de 5 años. Se constató una protección indirecta similar a la de VNC7 a partir de los serotipos adicionales de VNC13. Se mostró asimismo un ligero aumento de serotipos no vacunales (SNV) en niños mayores de 2 años¹¹.

En Francia se observó el impacto de VNC13 en niños menores de 5 años con una reducción de ENI por todas las causas del 35% y de ENI por los 6 serotipos

adicionales incluidos en VNC13 de un 74%. En los niños menores de 2 años esta reducción fue del 84% (IC 95% 76 a 89)¹².

Es posible que la experiencia de Madrid (Estudio Heracles) sea única en el mundo, de forma que no haya ningún país o región en la que se introduce la VNC7 en 2007 (esquema 3+1), se cambia en 2010 a VNC13 (esquema 2+1) para retirarse en 2012 con cohortes en el mismo año de financiación pública y privada, posteriormente en 2013 (esquema 3+1) pasa a tener coberturas más bajas por estar en financiación privada y, finalmente, en 2015 (esquema 2+1) vuelve a financiación pública. Los datos de reducción de ENI pre-VNC13 vs post-VNC13 fue del 84% para todas las edades (91% en menores de 2 años y 77% en mayores de 5 años). Tras salir del sistema de financiación pública las coberturas cayeron del 95% hasta el 67% en 2013-2014. El impacto estimado de la efectividad "perdida" por la bajada de cobertura vacunal tras ser retirada la vacuna de financiación pública fue de +7%. El estudio Heracles ha mostrado asimismo a través de los sucesivos cortes anuales de efectividad datos de protección indirecta a los niños o adultos no vacunados^{13,14}.

En Finlandia ha sido recientemente publicado el impacto de la vacunación con VNC10. Este es el primer estudio poblacional que investiga el impacto de la introducción VNC10 sin uso previo de VNC7. La tasa de reducción de ENI en menores de 2 años por serotipos vacunales fue del 92% (IC 95% 86 a 95). La reducción de ENI por serotipo 19A (no incluido en VNC10) fue del 62% (IC 95% 20 a 85). Se observó asimismo un aumento no significativo SNV. El estudio sugiere que VNC10 proporciona cierta protección indirecta frente a ENI (48% de reducción con IC 95% 18 a 69) en niños de 2 a 5 años no vacunados por serotipos incluidos en la vacuna¹⁵.

Recientemente se publicaban datos de Brasil donde VNC10 está en calendario vacunal. Los datos son disonantes y varían según los estudios y regiones. Así, Domingues publicaba datos de efectividad frente a ENI del 86,5% para los serotipos incluidos en la vacuna (IC 95% 73 a 93) y 83,7% para serotipos "relacionados" (6A-19A) no incluidos en la vacuna (IC 95% 58 a 93)¹⁶. Para medir el impacto en ENI de VNC10 desde su introducción, Caierão publicaba recientemente los aislamientos obtenidos comparando los serotipos de la época pre y post vacunal. Los serotipos incluidos en la vacuna pasaban del 51,5 al 48,0% al tiempo que el serotipo 19A aumentaba del 2,5% al 4,8 % de los aislamientos¹⁷. El Sistema de Redes de Vigilancia de los Agentes Responsables de Neumonías y Meningitis Bacterianas (SIREVA) de forma concordante con la anterior también muestra un aumento de los aislamientos del serotipo 19A¹⁸.

En Quebec (Canadá) han sido utilizadas de forma consecutiva las tres vacunas (VNC7, VNC10 y desde 2011 VNC13). Este mismo año se han publicado da-

tos relativos a efectividad de dichas vacunas. Las tres vacunas mostraron alto nivel de protección contra la ENI causada por serotipos incluidos en su formulación. Tras la introducción de VNC7 en calendario, el serotipo 19A mostró un aumento sostenido. VNC10 mostró protección cruzada contra 19A¹⁹ cuyo descenso se hizo más acentuado tras la introducción de VNC13²⁰.

Prevención de la Neumonía Adquirida de la Comunidad (NAC) y Otitis Media Aguda (OMA):

Streptococcus Pneumoniae es ampliamente reconocido como el principal patógeno bacteriano que causa la neumonía adquirida en la comunidad en niños. Tras la introducción de la VNC7 en Estados Unidos se apreció un descenso del 43% en las NAC por todas las causas. Con la llegada de la VNC13 prosiguió el descenso un 27%. Estos datos indican que con la ampliación de la cobertura de los 6 serotipos adicionales también se amplió la efectividad vacunal²¹. Datos publicados mostraron también reducciones de hospitalización por NAC en menores de 2 años del 40% y disminución del 50% en empiema. Reducciones sustanciales también se obtuvieron en otros rangos de edad. Singularmente destacable fue la disminución de ingresos por NAC de entre el 25% y 34% en adultos de 18 años a mayores de 65 años²².

Los datos del Estudio Heracles en Madrid también mostraron reducciones del 87% en neumonía bacteriémica y del 62% en empiema al comparar los periodos pre y post VNC13¹³.

En países o regiones con VNC10, Brasil ha mostrado descensos de tasas de hospitalización por NAC del 12,65% en niños menores de 4 años comparando los periodos pre y post VNC10²³.

En cuanto a la OMA en Reino Unido, la introducción de la VNC7 se asoció con un 22% de reducción significativas de OMA en niños menores de 10 años y un 19% adicional de reducción después de la introducción VNC13. Estos descensos son equivalentes a 592.000 y 15.700 menos consultas y hospitalizaciones relacionadas con OMA, respectivamente, en Inglaterra y Gales cada año²⁴.

En Israel, donde el diagnóstico de OMA con frecuencia se obtiene tras cultivo por punción, se mostró una reducción hasta la casi eliminación de la enfermedad tras la introducción de VNC7 y VNC13. En comparación con el período anterior a las vacunas neumocócicas, la OMA causada por serotipos incluidos en VNC7 más los 6 serotipos adicionales de VNC13 se redujo en un 96% y 85% respectivamente²⁵.

Los datos de VNC10 en OMA se refieren a eficacia obtenida en los ensayos clínicos (no se disponen hasta el momento datos de efectividad). La eficacia vacunal mostrada fue del 16,1% (IC 95% -1 a 30,4) para el total de OMA, el 67,1% (IC 95% 17 a 86) para los serotipos incluidos en la vacuna y del 25,7% (IC 95% -232 a 83) de protección cruzada con serotipos no incluidos en la

vacuna. El escaso número de episodios confirmados por cultivo confiere los amplios márgenes de intervalo de confianza²⁶.

Inmunidad de grupo:

Desde la introducción de VNC7 se observó y documentó la menor incidencia de ENI en pacientes no vacunados (niños y adultos) que se beneficiaban de la menor circulación de los serotipos vacunales por la acción de la vacuna en nasofaringe². Moore llega a estimar desde la introducción VNC13 un total de 30.000 casos de ENI y 3.000 muertes evitadas, de los que 2/3 partes lo son en mayores de 5 años²⁷. Este fenómeno ha sido observado asimismo en Inglaterra y Gales tras 8 años de introducción de la VNC7 y con VNC13 a partir de 2010¹¹.

Hay datos de protección indirecta en España. En Navarra se ha observado que la incidencia de ENI por cualquier serotipo disminuyó significativamente en personas de 5 a 64 años y en mayores de 65 años entre 2010 y 2013, mientras que la ENI por serotipos incluidos en VNC13 descendió significativamente (52%) en el total de la población²⁸. En la Comunidad de Madrid entre 2008 y 2013 se redujo significativamente la incidencia de ENI en mayores de 59 años hasta un 26%²⁹. En Galicia, tras el uso sistemático de VNC13, ha mostrado asimismo el descenso en número de casos en todas las edades en el bienio 2011-2012³⁰.

Discusión:

Es evidente el enorme beneficio que ha significado la introducción de las vacunas con más serotipos (VNC10 y VNC13) en los calendarios vacunales en forma de disminución de la ENI para los serotipos incluidos en las mismas. Existen datos concluyentes asimismo de la efectividad en la prevención de enfermedad neumocócica no invasora, siendo estos datos más consistentes con la utilización de VNC13, especialmente en lo que se refiere a OMA.

Desde el punto de vista de salud pública es asimismo muy relevante la consideración de los beneficios adicionales que confiere la protección indirecta, máxime si tenemos en cuenta que la mortalidad por enfermedad neumocócica tiene lugar sobre todo en edades avanzadas en población no vacunada. Parece que esta protección está claramente relacionada con el impacto en la portación nasofaríngea, lo que daría lugar a una menor circulación de los serotipos vacunales. Este fenómeno ha sido claramente demostrado en el caso de VNC13³¹ y también con VNC10 para los serotipos incluidos, aunque no se demostró para los SNV 6A y 19A, lo que sugeriría por tanto ausencia de protección indirecta para los mismos³².

Es bien conocido el fenómeno de reemplazo de serotipos en todas las edades tras la utilización sistemática de VNC7^{4,5,6} en niños y también se dispone de ciertas evidencias de reemplazo en los niños pequeños y en los de mayor edad tras el uso sistemático de VNC13

en la infancia¹¹. Debe seguirse pues un estricto control de la evolución de los serotipos en el tiempo, teniendo en cuenta la magnitud del impacto diferencial entre los episodios evitados con VNC13 y con VNC10, y el impacto de las cepas de serotipos no incluidos que pudieran emerger. Estos datos deben ser tenidos en cuenta a la hora de establecer el calendario vacunal.

Conviene tener en cuenta en todo momento la correcta vacunación de los grupos de riesgo para ENI. No se dispone de datos de inmunogenicidad ni de seguridad de VNC10 en estos niños con mayor riesgo de padecimiento de infecciones neumocócicas³³ por lo que actualmente la vacuna que debe utilizarse en estas situaciones es VNC13³⁴. Existen amplias recomendaciones para ello referente a número de dosis según la edad, estado de inmunodepresión o inmunocompetencia, utilización de la vacuna polisacárida de 23 serotipos además de VNC13, etc^{35,36}. Los niños prematuros de menos de 32 semanas tienen hasta 9 veces más probabilidad de padecer ENI³⁷. Es importante tener en cuenta que en aquellos lugares con pautas de VNC 2+1 como suele suceder en calendarios oficiales, este colectivo de niños prematuros deben recibir una dosis adicional para completar esquema 3+1³⁶.

Para acabar en el momento actual, próximo a finalizar el año 2015, un total de 12 comunidades autónomas (CCAA) españolas han incluido en su calendario la vacuna neumocócica conjugada, en todos los casos hasta ahora VNC13. Otras 4 CCAA han anunciado el inicio del programa a primeros de 2016. Sería deseable que el resto iniciase la inclusión sin esperar a finalizar 2016 por el impacto en términos de salud pública que ello implica, utilizando los criterios de evidencia exigidos para estas decisiones y las recomendaciones de las Sociedades Científicas.

Bibliografía

- Centers for Disease Control and Prevention. Direct and indirect effects of routine vaccination of children with 7-valent pneumococcal conjugate vaccine on incidence of invasive pneumococcal disease. United States, 1998-2003. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2005; 54:893-7
- Pilishvili T, Lexau C, Farley MM, Hadler J, Harrison LH, Bennett NM, et al. Sustained reductions in invasive pneumococcal disease in the era of conjugate vaccine. *J Infect Dis*. 2010; 201:32-41
- Disponible en: Gov.UK. Pneumococcal disease: guidance, data and análisis. <https://www.gov.uk/government/collections/pneumococcal-disease-guidance-data-and-analysis>
- Muñoz-Almagro C, Jordán I, Gené A, Latorre C, García-García JJ, Pallarés R. Emergence of invasive pneumococcal disease caused by nonvaccine serotypes in the era of 7-valent conjugate vaccine. *Clin Infect Dis*. 2008; 46:174-82.
- Muñoz-Almagro C, Esteva C, Fernández de Sevilla M, Selva L, Gene A, Pallarés R. Emergence of invasive pneumococcal disease by multidrug-resistant serotype 19A among children in Barcelona. *J Infect*. 2009; 59:75-82.
- Singleton R, Hennesy TW, Bilko LR et al. Invasive Pneumococcal Disease Caused by Nonvaccine Serotypes Among Alaska Native Children With High Levels of 7-Valent Pneumococcal Conjugate Vaccine Coverage. *JAMA*. 2007;297(16):1784-1792
- J.Picazo, J.Ruiz-Contreras, J.Casado Flores et al. Relationship between Serotypes, Age, and Clinical Presentation of Invasive Pneumococcal Disease in Madrid, Spain, after Introduction of the 7-Valent Pneumococcal Conjugate Vaccine into the Vaccination Calendar. *Clin Vaccine Immunol*. January 2011 18:1, 89-94
- Estudio Barcino: Coll F, Moraga-Llop FA, Fernández de Sevilla M, García-García JJ, Jordán I, Codina M, et al. Serotype distribution in pneumococcal pleural empyema in Barcelona, Spain (2007-2009). 28th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Infectious Diseases. Niza, Francia, 4-8 mayo; 2010. p. 51
- Navarro-Torné A, Gomes-Dias J, Quinten C et al. European enhanced surveillance of invasive pneumococcal disease in 2010: Data from 26 European countries in the post-heptavalent conjugate vaccine era. *Vaccine*. Volume 32, Issue 29, 17 June 2014, Pages 3644–3650
- Moore M, Link-Gelles R, Schaffner W et al. Effect of use of 13-valent pneumococcal conjugate vaccine in children on invasive pneumococcal disease in children and adults in the USA: analysis of multisite, population-based surveillance. *Vaccine*. Volume 15, No. 3, p301–309, March 2015
- Waight PA, Andrews NJ, Ladhani S et al. Effect of the 13-valent pneumococcal conjugate vaccine on invasive pneumococcal disease in England and Wales 4 years after its introduction: an observational cohort study. *Vaccine*. Volume 15, No. 5, p535–543, May 2015
- Lepoutre A, Varon E, Georges S et al. Impact of the pneumococcal conjugate vaccines on invasive pneumococcal disease in France, 2001–2012. *Vaccine*. Volume 33, Issue 2, 3 January 2015, Pages 359–366
- Picazo J, Ruiz-Contreras J, Casado J et al. Expansion of Serotype Coverage in the Universal Pediatric Vaccination Calendar: Short-Term Effects on Age- and Serotype-Dependent Incidence of Invasive Pneumococcal Clinical Presentations in Madrid, Spain. *Clin Vaccine Immunol* 2013 Oct; 20(10): 1524-30
- Picazo et al. Changes in incidence of serotype-specific invasive pneumococcal disease (IPD) after withdrawal of PCV13 from the pediatric vaccination calendar in Madrid. Presentado en el ISPPD 2014 Abstract 0089
- Jokinen J, Rinta-Kokko A, Siira L et al. Impact of Ten-Valent Pneumococcal Conjugate Vaccination on Invasive Pneumococcal Disease in Finnish Children – A Population-Based Study. *Plos one* March 17, 2015
- Domingues C, Verani J, Montenegro E et al. Effectiveness of ten-valent pneumococcal conjugate vaccine against invasive pneumococcal disease in Brazil: a matched case-control study. *Lancet Resp Med*, Volume 2, No. 6, p464–471, June 2014
- Gaierão J, Hawkins P, Sant'anna FH, da Cunha GR, d'Azevedo PA, McGee L, et al. (2014) Serotypes and Genotypes of Invasive *Streptococcus pneumoniae* Before and After PCV10 Implementation in Southern Brazil. *PLoS ONE* October 2014 | Volume 9 | Issue 10 | e111129

- 18.** SIREVA II (Sistema de Redes de Vigilancia de los Agentes Responsables de Neumonías y Meningitis Bacterianas). Disponible en: http://www.paho.org/hq/index.php?option=com_content&view=article&id=5461%3Asireva-ii-sistema-redes-vigilancia-agentes-responsables-neumonias-meningitis-bacterianas-&catid=3609%3ALaboratory-services-sireva-ii&Itemid=3953&lang=en.
- 19.** Deceuninck G, De Serres G, Boulianne N et al. Effectiveness of three pneumococcal conjugate vaccines to prevent invasive pneumococcal disease in Quebec, Canada. *Vaccine*. Volume 33, Issue 23, 28 May 2015, Pages 2684-2689
- 20.** De Wals P, Lefebvre B, Markowski F et al. Impact of 2 + 1 pneumococcal conjugate vaccine program in the province of Quebec, Canada. *Vaccine*. Volume 32, Issue 13, 14 March 2014, Pages 1501-1506
- 21.** Griffin M, Mitchel E, Moore M et al. Declines in Pneumonia Hospitalizations of Children Aged <2 Years Associated with the Use of Pneumococcal Conjugate Vaccines — Tennessee, 1998-2012. *MMWR Weekly* / Vol. 63 / No. 44 November 7, 2014
- 22.** Simonsen L, Taylor R, Schuck C et al. Effect of 13-valent pneumococcal conjugate vaccine on admissions to hospital 2 years after its introduction in the USA: a time series analysis. *Lancet Resp Med*. Volume 2, No. 5, p387-394, May 2014
- 23.** Comerlato-Scotta M, Veras T, Colling-Klein P et al. Impact of 10-valent pneumococcal non-typeable Haemophilus Influenzae protein D conjugate vaccine (PhiD-CV) on childhood pneumonia hospitalizations in Brazil two years after introduction. *Vaccine*. Vol 32, Issue 35, 31 July 2014 Pag 4495-4499
- 24.** Lau W, Murray M, El-Turki A et al. Impact of pneumococcal conjugate vaccines on childhood otitis media in the United Kingdom *Vaccine*. Volume 33, Issue 39, 22 September 2015, Pages 5072-5079
- 25.** Ben-Shimol S, Givon-Lavi N, Leibowitz E et al. Near elimination of otitis media caused by the PCV13 serotypes in Southern Israel shortly after sequential introduction of PCV7/PCV13. *Clin Infect Dis*. (2014) 59 (12): 1724-1732
- 26.** Tregnaghi M, Sáez-Llorens X, López P et al. Efficacy of Pneumococcal Nontypable Haemophilus influenzae-Protein D Conjugate Vaccine (PhiD-CV) in Young Latin American Children: A Double-Blind Randomized Controlled Trial. *PLOS Medicine*. June 2014 | Volume 11 | Issue 6 | e1001657
- 27.** M. Moore. Update on PCV13 Effectiveness and Herd Effects in the US. Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP), Feb 2014. Disponible en: <http://www.cdc.gov/vaccines/acip/meetings/downloads/min-archive/min-2014-02.pdf>
- 28.** Guevara M, Ezpeleta C, Gil-Setas A, et al. Reduced incidence of invasive pneumococcal disease after introduction of the 13-valent conjugate vaccine in Navarre, Spain, 2001-2013. *Vaccine* 2014; 32(22): 2553-2562.
- 29.** Gutiérrez Rodríguez MA, Ordobás Gavín MA, García-Comas L, et al. Effectiveness of 23-valent pneumococcal polysaccharide vaccine in adults aged 60 years and over in the Region of Madrid, Spain, 2008-2011. *Euro Surv* 2014; 19 (40). Disponible en: <http://www.eurosurveillance.org/images/dynamic/EE/V19N40/art20922.pdf>
- 30.** Xunta de Galicia. La vacunación infantil con vacuna conjugada trecevalente: Dos años de estudio piloto. *Boletín Epidemiológico de Galicia* 2013; vol. XXV, no 3:1-15. Disponible en: http://www.sergas.es/gal/documentacionTecnica/docs/SaudePublica/begs/BEG_XXV-3.pdf
- 31.** Dagan R, Juergens C, Trammel J et al. Efficacy of 13-valent pneumococcal conjugate vaccine (PCV13) versus that of 7-valent PCV (PCV7) against nasopharyngeal colonization of antibiotic-nonsusceptible *Streptococcus pneumoniae*. *J Infect Dis* 2015; 211:1144-53.
- 32.** Hammitt L, Akech D, Morpeth S et al. Population effect of 10-valent pneumococcal conjugate vaccine on nasopharyngeal carriage of *Streptococcus pneumoniae* and non-typeable *Haemophilus influenzae* in Kilifi, Kenya: findings from cross-sectional carriage studies. *The Lancet Global Health*. Volume 2, Issue 7, July 2014, Pages e397-e405
- 33.** Synflorix. Ficha técnica. Disponible en: http://www.ema.europa.eu/docs/es_ES/document_library/EPAR_Product_Information/human/000973/WC500054346.pdf
- 34.** Prevenar13. Ficha técnica. Disponible en: http://www.ema.europa.eu/docs/es_ES/document_library/EPAR_Product_Information/human/001104/WC500057247.pdf
- 35.** Grupo de trabajo vacunación frente a neumococo en grupos de riesgo 2015 de la Ponencia de Programas y Registro de Vacunaciones. Utilización de la vacuna frente a neumococo en grupos de riesgo. Comisión de Salud Pública del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. 2015. Disponible en: http://www.msssi.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/docs/Neumococo_Gruposriesgo.pdf
- 36.** Moreno D, Álvarez FJ, Arístegui J et al. Calendario de vacunaciones de la Asociación Española de Pediatría: recomendaciones 2015. *An Pediatr (Barc)*. 2015; 82(1):44.e1-44.e12
- 37.** Black S, Shinefield H, Fireman B, Lewis E, Ray P, Hansen JR, et al. Efficacy, safety and immunogenicity of heptavalent pneumococcal conjugate vaccine in children. Northern California Kaiser Permanente Vaccine Study Center Group. *Pediatr Infect Dis J*. 2000; 19(3): 187-95.



Cruz-Hernández M
Catedrático emérito de Pediatría. Barcelona.

Correo electrónico: mchbcn@gmail.com

Recibido: 02-10-2015 Aceptado: 03-10-2015

Vox Paediatrica 2015; XXII(2):44-45

Difteria en cataluña el año 2015

En los inicios de la primavera de 2015 el autor de este relato vivió un día de involuntaria y dudosa gloria al ser requerido por la Web del Colegio oficial de médicos de Barcelona, un diario de prensa escrita y el canal 33 de la TV. El motivo era la búsqueda de un médico que tuviera experiencia propia acerca de una enfermedad olvidada, pero causante de la muerte de un niño en edad escolar: la difteria. Me hicieron recordar mi experiencia con esta infección, lo que no es fácil, por el mucho tiempo pasado, porque suelo practicar el deber ético del olvido, y procuro no caer en las trampas de la nostalgia, sin compartir con algunos que el terreno de la medicina se va haciendo tan amplio, que hay que eliminar las enfermedades viejas para dejar sitio a las nuevas.

Primeras vivencias

El conocimiento de la difteria lo vivió el autor al comenzar la licenciatura de medicina (Granada, 1945) y más como alumno interno numerario, aumentando su preocupación desde 1951 en el desempeño de varios puestos asistenciales. En esta etapa granadina conoció todos los tipos de difteria, que producía cada año miles y luego centenares de muertes, sobre todo en niños con una sintomatología variada: el bacilo diftérico puede invadir muchos órganos (desde los ojos y la nariz hasta los genitales, pasando por el ombligo), pero la lesión más frecuente es la angina o amigdalitis diftérica, que había que conocer pronto por sus síntomas clínicos. El médico se encontraba con un niño de pocos años que presentaba fiebre escasa, dolor de garganta, voz gangosa y cuello hinchado por grandes adenopatías. Al abrir la boca de la criatura aparecía el síntoma más valioso y preocupante: las membranas sobre las amígdalas de color blanco sucio, con tendencia a sangrar y extendiéndose a las partes próximas, por ejem-

plo los pilares que delimitan las amígdalas. Dada la frecuencia de la enfermedad, esto bastaba para el diagnóstico clínico y el comienzo del tratamiento. Desde entonces fue norma pediátrica no concluir ningún examen clínico de un niño sin ver su garganta (1,2,3).

Fase de epidemia

La enfermedad empezó a declinar por el efecto lento de la vacuna antidiftérica, obligada pero no bien cumplida a partir de los años 1943-45. Sin embargo, todavía le preocupó en la siguiente etapa profesional en Cádiz desde 1957 hasta finales de 1964. Allí se daban más casos de la enfermedad que en Granada, porque había barrios y poblaciones con peores condiciones sociales y sanitarias, y la vacunación estaba mal cumplimentada. En el Hospital Mora de la Facultad de Medicina había una sala dedicada exclusivamente a los niños con difteria, sobre todo los que presentaban otra forma frecuente de la infección: la laringitis, crup o garrotillo (4). En este caso, por propagación desde la garganta o de manera primaria, las membranas estaban más abajo, en la laringe. Por ello aparecía un niño con llanto ronco, tos perruna y dificultad creciente para respirar hasta estar asfixiándose con mirada angustiada, labios morados y gran retracción del tórax. En el hospital se hacía la intubación o traqueotomía y el problema quedaba resuelto, por el momento, si se llegaba a tiempo. En cierto modo, el aparato crup diftérico avisaba con presteza del problema y obligaba a la aplicación de un tratamiento temprano y eficaz. Por el contrario, si el foco estaba en la nariz, era más fácil caer en un diagnóstico tardío con un peor pronóstico al dar tiempo a la agresión por las toxinas. En su primer año en Cádiz, el Autor fue llamado en consulta por un colega. Cuando llegó, el médico del pueblo ya había realizado una traqueotomía urgente en la misma mesa de

la cocina del cortijo. Le salvó así la vida al pequeño que estaba asfixiándose entre grandes sufrimientos. La curación se completó con el suero antidiftérico aplicado sin dilación al terminar la consulta.

Y hace 50 años, al llegar a principios de 1965 a Barcelona, todavía tuvo alguna relación médica con la difteria. Los médicos que formaban el equipo de pediatría del Hospital Clínico refieren que el año anterior, en 1964, cuando él andaba en la batalla para resolver el concurso-oposición de la cátedra de pediatría de Barcelona, ellos luchaban contra la difteria y tuvieron que hacer más de una traqueotomía de urgencia en el cuarto de curas existente a la entrada de la sala de lactantes. Su frecuencia por suerte disminuía de manera evidente y la asistencia pediátrica en todos los sentidos estaba siendo mejorada. Recuerda una visita ya en Barcelona de un niño alrededor de 7 años: su familia había observado con temor que no podía ver ni tragar bien. Sobre la marcha pudo demostrar que tenía restos de membranas en la garganta, no veía de cerca por parálisis de la acomodación y al beber un poco de agua, le salía por la nariz (parálisis del velo del paladar). Lo peor fue que al completar el examen clínico auscultó una enorme aceleración del latido cardíaco y en el vientre un aumento del tamaño del hígado, alertando que estaba padeciendo una miocarditis con insuficiencia cardíaca. Eran unas típicas lesiones a distancia producidas por la toxina del bacilo diftérico, siendo preciso el ingreso del paciente en el departamento de pediatría del Hospital Clínico. Allí en esta etapa, se asistían de preferencia casos complicados con nefritis y parálisis diftéricas en extremidades, confundidas a menudo con la polio. Ahora, la difteria comparte con las enfermedades minoritarias, raras o de baja prevalencia (5) su frecuencia menor de 5 por 10.000 en la fase de endemia, pero no se incluye en ellas- como otras infecciones- por conocer bien su etiología y terapéutica .

Normas básicas de diagnóstico y tratamiento

¿Cómo hacía entonces el diagnóstico de difteria?. Estaba basado sobre todo en el ambiente epidémico, la falta de vacunación, el no haber sufrido antes la enfermedad y el examen clínico. En caso necesario se recurría a una extensión sobre porta con el material obtenido del borde de las placas diftéricas para su estudio al microscopio o mejor en un cultivo rápido. Ahora todo es más exacto pero más complicado al disponer de numerosas pruebas hasta el PCR del ADN del germen, pero se tiene en contra la tardanza posible en detectar la enfermedad. La responsabilidad del nuevo médico es buscar la manera de hacer compatibles la acuciante problemática actual, pensar en el cambiante futuro y no olvidar por completo el pasado (6).

El tratamiento era y es relativamente sencillo: ante todo, inyección de suero antidiftérico obtenido del caballo inmunizado. Al ser de otra especie, producía casi siempre una reacción: la llamada enfermedad del suero (urticaria, fiebre, inflamación de las articulaciones).

Luego el suero fue purificado hasta convertirse en antitoxina pura, mucho mejor tolerada y con dosificación diferente según la forma clínica. Además, con la llegada de los antibióticos el tratamiento y la prevención contó con otro elemento útil: el bacilo diftérico es sensible a la penicilina y a la eritromicina, con lo que se elimina no ya la toxina sino el propio microbio y se evita que persista en la garganta, convirtiendo al paciente o a una persona próxima en un portador.

¿Qué más atenciones de tratamiento eran posibles? El enfermo con laringitis se solía colocar bajo la ya obsoleta tienda de oxígeno y si la toxina había tenido tiempo de propagarse y producir lesión en diversos órganos, era preciso recurrir al cuidado hospitalario correspondiente. Fármacos utilizados en la miocarditis, junto al reposo y la oxigenoterapia, eran los corticoides y la digitalización en ausencias de arritmia, y más adelante carnitina (7).

Profilaxis

Para la prevención el método número uno consiste en la vacuna. Se utiliza el llamado toxoide diftérico, o sea, la toxina del bacilo diftérico inactivada por la acción del calor y formol, pero con su poder inmunizante frente a la toxina aumentado gracias a la absorción con hidróxido de aluminio y luego gracias a la asociación con otras vacunas como las del tétanos y tos ferina. Es la conocida vacuna triple bacteriana a la que más adelante se unirían las muy eficaces para prevenir otras tres infecciones causadas por el hemófilus, los neumococos y los meningococos.

Bibliografía

1. Cruz M. Manual de Pediatría, 3ª edición. Ed. Ergon. Majadahonda, 2013
2. Cruz M Tratado de Pediatría. 10ª edición. Ed. Ergon. Majadahonda, 2011
3. Galdó A, Cruz M. Tratado de Exploración clínica en Pediatría. Ed. Masson. Barcelona, 1995
4. Brines J, López Piñero J.M. El garrotillo hispano. Ed. Albatros. Valencia. 2011.
5. Cruz M, Bosch J. Manual ilustrado de enfermedades raras. Ed. Ergon. Majadahonda, 2014.
6. Cruz M. Sesenta años de pediatría inacabada. Ed. Ergon. Majadahonda, 2010.
7. Corretger JM, Cruz M, G. Hachero J., Moraga F. Infectología pediátrica. 2ª ed. Editorial Amolca. Caracas, 2011.



Orinas hematuricas en paciente con infeccion respiratoria

Portero García N.M.; Gallego Alcaide M.J.; Peláez Cabera M.J.; Jiménez Crespo M.B.
Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva

Autor para correspondencia: Nieves Portero: nieves.maria.np@gmail.com

Resumen: Niño de 5 años, que acude a urgencias por edemas generalizados y fiebre de 48 horas de evolución en contexto de cuadro de disnea y tos. Desde 24 horas antes, presenta oliguria y las orinas son oscuras. Tras realizar tira reactiva de orina en su médico de cabecera, se objetiva proteinuria y hematuria.

Palabras clave: Hematuria, edemas, proteinuria, fiebre.

Haematuria in a patient with respiratory infection

Abstract: A five-year boy who displays generalized oedemas and fever during the last 48 hours in a dyspnea and cough context. In the last 24 hours, he shows a decrease in urine output associated to dark coloured urine. A test strip shows heavy proteinuria and haematuria.

Keywords: Haematuria, oedemas, proteinuria, fever.

Recibido: 15-09-2015 Aceptado: 01-11-2015

Vox Paediatrica 2015; XXII(2):46-47

Caso clínico

anamnesis: Se presenta el caso de un niño de 5 años, que consulta por fiebre de 48 horas de evolución, con buena respuesta a antitérmicos, junto con tos y dificultad respiratoria. A la exploración destacan edemas generalizados, más evidentes en miembros inferiores (donde incluso presenta fovea), a nivel palpebral y escrotal. En el último día, presenta orina oscuras, que la familia describe "como coñac", y han notado una clara disminución de la diuresis y aspecto «hinchado». Como antecedente, destaca la presencia de síntomas catarrales en las semanas previas.

Ha realizado tratamiento sintomático con antitérmicos y analgésicos (ibuprofeno y paracetamol, a las dosis habituales de 20 y 15 mg/kg/día respectivamente).

A la exploración, presenta buen estado general, con edema parpebral bilateral, en ambos miembros inferiores, con fovea pretibial y en escroto. Presenta leve polipnea con hipoventilación y subcrepitantes bibasales y

el abdomen estaba distendido, aunque no doloroso y sin megalias. La tensión arterial es de 115/76 (percentil 96).

En una primera analítica, se detecta proteinuria de 200 mg/dl y sangre de 300 mcL en el sistemático de orina, con sodio en muestra aislada de 44 mEq/L y un índice microalbuminuria/creatinina de 725.6 mg/g (valores de referencia entre 3-30). En sangre presenta hemoglobina de 10,1 g/dl, con hematocrito de 30,4%, y en la bioquímica creatinina de 0,68 mg/dl, urea de 53 mg/dL, sodio de 138 mEq/L, proteínas totales 7,2 g/dL y albúmina de 3,1 g/dL, además de elevación de los reactantes de fase aguda. En la radiografía de tórax aparece una imagen de aumento de densidad bibasal y retrocardíaca, sin apreciarse clara cardiomegalia aunque sí un índice cardiorácico en los límites altos de la normalidad (0,5).

Se decide el ingreso del paciente, para ampliar estudio, y se comienza tratamiento antibiótico con claritromicina a 7,5 mg/kg/12 horas.

En la evolución, el paciente experimenta un ligero empeoramiento respiratorio, y ante la sospecha de neumonía atípica se asocia al tratamiento antibiótico ampicilina, experimentando mejoría tras 48 horas de tratamiento. Debido al aumento del cuadro de edemas, los valores tensionales elevados y la persistencia de la oliguria, precisa tratamiento con furosemida intravenosa, con buena respuesta. Gradualmente se comprueba la mejoría de la sintomatología que presentaba a su llegada, realizando diuresis diarias normalizadas, pero siguen persistiendo cifras de tensión elevadas, por lo que se inicia tratamiento con captopril, constatándose posteriormente la normalización de las mismas.

En el resto de estudios complementarios destaca una disminución de los niveles de complemento C3, con C4 normal, además de hipoalbuminemia, y una hipoproteinemia en el proteinograma. La ecografía de abdomen resultó normal. Y en las diferentes serologías para la filiación de la infección respiratoria, se objetiva como resultado positivo infección por *Mycoplasma Pneumoniae* (IgM positivo con IgG negativo); por tanto se suspende la ampicilina, y se completa el tratamiento con el macrólido (claritromicina).

Tras una semana de ingreso, el paciente es dado de alta, con un excelente estado general, desapareciendo los edemas y normalizándose las cifras tensionales. En las analíticas de orina posteriores han desaparecido la hematuria y proteinuria.

Es controlado en la consultas externas de Nefrología Pediátrica, donde tras aproximadamente unas 8 semanas, ha normalizado las cifras de complemento. Se ha confirmado la evolución favorable del paciente, con la recuperación completa posterior, siendo el pronóstico la tendencia a la resolución espontánea y progresiva del cuadro, independientemente de la gravedad inicial del mismo.

Discusión

Las glomerulonefritis agudas (GNA) postinfecciosas son enfermedades secundarias a una amplia variedad de procesos infecciosos producidos por diversos gérmenes, especialmente bacterias y en menor medida, virus y parásitos.

La GNA postinfecciosa se considera la causa más común de nefritis aguda en la edad pediátrica, situándose el rango de edad más frecuente entre los 4 y 15 años, siendo muy escaso su porcentaje por debajo de los dos años.

Su forma de presentación es esporádica y la más frecuente es la relacionada con infección faríngea o cutánea por estreptococo beta hemolítico del grupo A, con una incidencia estimada en países desarrollados de 0,3 casos por 100000 habitantes.

No obstante, existen asociaciones menos frecuentes entre GNA postinfecciosa y neumonía por *Mycoplasma pneumoniae*, tal y como se presenta en nuestro caso.

La sospecha de glomerulonefritis postinfecciosa exige de la presencia de oliguria y hematuria en paciente que padeció una infección en las 2-3 semanas previas; de etiología normalmente estreptocócica, aunque hay otros muchos agentes infecciosos que la pueden desencadenar, como en el caso que estamos presentando. Los síntomas que nos ponen bajo sospecha son la presencia de hematuria, edema, oliguria e hipertensión arterial, junto con proteinuria no selectiva. Para su confirmación, es imprescindible determinar el complemento sérico, en el que aparecen disminuidas las fracciones de la vía alternativa (C3, C1, C5, properdina y complemento hemolítico) con C4 normal.

Por tanto en estos cuadros, el tratamiento es inespecífico, reservándose el uso de corticoides y de inmunosupresores para casos con tendencia a la cronicidad, síndrome nefrótico, hipocomplementemia persistente o insuficiencia renal. La furosemida será el fármaco de elección en caso de sobrecarga circulatoria o hipertensión arterial, pudiendo asociar con otros fármacos antihipertensivos como vasodilatadores, antagonistas del calcio e IECAS.

Es fundamental reconocer que nos encontramos ante un cuadro de sobrecarga de volumen, secundario a la alteración de la función renal, por eso uno de los primeros escalones terapéuticos debe ir encaminado a disminuir esta situación de hipervolemia, pautando de manera precoz la restricción hídrica y diuréticos, lo que nos podría haber ahorrado la administración de fármacos antihipertensivos.

Bibliografía

1. Vila Cots J, et al. Glomerulonefritis aguda asociada a neumonía: revisión de 6 casos. *AnPediatr (Barc)*. 2011. doi: 10.1016/j.anpedi.2010.10.019
2. Mur O.; De la Mata G. Síndrome Nefrótico. *AnPediatrContin* 2004; 2(4): 216-22.
3. S. Fernández de Miguel et al. Glomerulonefritis aguda post-infecciosa asociada a neumonía neumocócica. *Bol Pediatr* 2009; 49: 51-53.
4. Espino Hernandez M. Síndrome Nefrótico. *AnPediatrContin*. 2014; 12: 1-9.
5. Fernández Maseda MA; Romero Sala FJ. Glomerulonefritis aguda postinfecciosa. *Protocdiagn ter pediatr*. 2014; 1: 303-14.
6. Tauler Girona MC. Hematuria, proteinuria: actitud diagnóstica. *Pediatr Integral* 2013; XVII(6): 412-421.

Resúmenes

XII Encuentro Multidisciplinar de la Sociedad Española de Odontología Integrada Infantil (SEOII)

Sevilla, 14 de noviembre de 2015

Influencia del modo respiratorio en el crecimiento y desarrollo craneofacial en niños (estudio piloto)

Autor(es): Chambi Rocha AA, Domínguez Reyes A

Centros: Unidad Docente de Odontología Infantil Integrada. Doctorado en Ciencias de la Salud. Universidad de Sevilla

Introducción: Actualmente existe un incremento en el número de niños que por diversas causas no respiran por la nariz, por ello cuantificar la relación entre el patrón de respiración y el crecimiento y desarrollo de las estructuras craneofaciales podría ser utilizado para demostrar el importante papel que desempeña la función en la forma que, durante el desarrollo y crecimiento, adquieren dichas estructuras.

Objetivos: El objetivo de este estudio piloto es observar si existe una relación entre el patrón de respiración y el desarrollo y posicionamiento de las estructuras craneofaciales teniendo en cuenta un único patrón de crecimiento considerado como normal.

Material y Método: Se realizó un estudio clínico piloto observacional, transversal y prospectivo. De los niños que acuden a la Unidad Docente de Odontología Infantil Integrada de la Facultad de Odontología de Sevilla, se seleccionaron un total de 14 niños (5 niños y 9 niñas) con edades comprendidas entre 7 y 16 años de edad con patrón de crecimiento mesofacial, que no padecían ni habían padecido enfermedad sistémica o anomalía craneofacial alguna y que tampoco habían usado o usaban aparatología ortopédica u ortodoncica.

En todos los niños se realizaron historias clínicas completas, una evaluación clínica, un examen respiratorio a través de un sensor de flujo de aire y teleradiografía, las cuales fueron evaluadas mediante trazados cefalométricos de forma manual. A los padres se les realizó un cuestionario adecuado al estudio.

Resultados: De los 14 niños, 6 tenían respiración nasal y 8 respiración mixta. Los niños de respiración mixta mostraron un mayor tamaño de adenoides ($<0,005$), incompetencia labial (77,8%), hipotonicidad orbicular (77,8%), amígdalas hipertróficas (33,3%), lengua adelantada (33,3%), bóveda palatina alta (33,3%), retrusión mandibular ($<0,039$), hiperextensión cefálica (100%) y lordosis cervical ligeramente mayor que los niños con respiración

nasal.

Conclusiones: Este estudio piloto muestra de forma cuantificable las diferencias estructurales existentes entre niños (patrón de crecimiento normal) con respiración mixta y con respiración nasal.

Posible correlación entre la alteración de los estados emocionales y el bruxismo

Autor(es): Ríos Carrasco E, Aznar Martín T, Galán González A, Gómez Cuadrado R, Domínguez Reyes A.

Centros: Máster en Odontología Integrada Infantil. Unidad Docente de Odontología Infantil Integrada. Universidad de Sevilla.

Hoy en día debido al ritmo de vida al que están sometidos los niños, cada vez es más frecuente que estos padezcan estrés o ansiedad.

Situaciones como divorcios, la llegada de un hermano, un cambio de domicilio, los horarios y excesivas actividades extraescolares, pueden suponer una situación de estrés para el niño, que con un grado de inmadurez emocional no le permite expresar sus emociones.

Una de las manifestaciones que a nivel odontológico pueden verse en los pacientes es el problema del bruxismo, numerosos autores establecen una correlación entre los problemas de bruxismo y tensión emocional.

Con el objetivo de analizar la posible correlación entre la alteración de los estados emocionales con el bruxismo infantil, se realizó una búsqueda bibliográfica para conocer las pautas para detectar de manera precoz el estado de ansiedad que puede desarrollar un niño, y determinar sus manifestaciones clínicas en la cavidad oral y las posibilidades terapéuticas.

CIX Reunión Anual de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAOPYEX)

Sevilla, 13-14 de noviembre de 2015

Hipertrofia aislada del ventrículo derecho secundaria a cierre precoz de ductus arterioso intraútero

Autor(es): P. De Vera McMullan, C. Marcos Córdova, B. Burgueño Jiménez, C. Ridruejo, A. Cruz Rodríguez, E. López Rubio

Centros: HU Valme

Introducción: La hipertrofia aislada de un ventrículo es un hallazgo infrecuente en la ecocardiografía perinatal. Una de sus posibles explicaciones podría ser el cierre precoz del ductus arterioso (DA) intraútero. La mayoría de estos casos cursan de manera subclínica o con escasa sintomatología es por ello que frecuentemente pasan desapercibidos.

Caso clínico: Neonato varón asintomático, prematuro tardío con PAEG sin antecedentes perinatales y obstétricos de interés que es valorado por Cardiología pediátrica tras auscultación de soplo sistólico II/VI a las 48h de vida sin otros hallazgos en la exploración física.

Se le realiza una ecocardiografía donde se aprecia una hipertrofia global del ventrículo derecho (VD), incluidos músculos papilares, más intensa a nivel de la pars trabeculada y una insuficiencia tricuspídea con efecto coanda a nivel del septo interauricular, además de un defecto tipo foramen oval, siendo el resto del estudio normal. El ECG 12 derivaciones presenta ondas p normales y un eje derecho (normal para su edad), sin otros signos de hipertrofia de cavidades.

Se rehistoria a la madre, refiriendo la toma de al menos en dos ocasiones de metamizol oral pautado por odontología, una de ellas en el tercer trimestre.

Se envía al paciente a su domicilio con revisión en dos meses. Durante este periodo permanece asintomático con buena ganancia ponderoestatural. En la ecocardiografía de control se objetiva la resolución de la hipertrofia y de la insuficiencia tricuspídea.

Conclusiones: Existen pocas revisiones bibliográficas del cierre precoz del DA. Estos casos son casi anecdóticos y son descritos en su mayoría como insuficiencia tricuspídea e hipertrofia del VD. Existen otros hallazgos menos frecuentes tales como insuficiencia pulmonar, dilatación del tronco pulmonar o de cavidades derechas y la hipertensión pulmonar neonatal persistente.

La etiología más frecuente es el cierre espontáneo idiopático, aunque se han asociado casos a la toma de AINES en el tercer trimestre.

En el caso de la hipertrofia VD, ésta es consecuente al aumento de la postcarga derecha tras el cierre del DA. Su tratamiento depende de la clínica, y su resolución de la repercusión de los hallazgos. En nuestro caso nuestro paciente se mantuvo asintomático en todo momento sin llegar a precisar medicación.

Masa mediastínica como hallazgo casual en ecocardiografía. Presentación de tres casos.

Autor(es): I.M. Mayordomo Morales, M. Muñoz Cabeza, F.J. Salas, I.P. Fernandez, B. Ruiz De Zarate, J. Ortiz

Centros: HOSPITAL S.A.S Jerez de la Frontera

Introducción: La hiperplasia tímica es una entidad frecuente en la infancia, siendo por lo general asintomática y detectándose de forma casual al realizar una prueba de imagen por otro motivo. En ocasiones, el timo alcanza gran magnitud, pudiendo entrar en contacto con otros órganos o estructuras mediastínicas, dando la impresión de ser una masa o tumor. El corazón, dada su ubicación, es el órgano más habitualmente afectado.

CASO 1: Lactante de diez meses en revisión por cardiología infantil por comunicación interauricular tipo *ostium secundum* (CIA OS). Asintomático desde el punto de vista cardiovascular. **Antecedentes personales y exploración física:** normales. **Pruebas complementarias: Ecocardiografía:** en techo de aurícula derecha (AD), se observa una formación sólida homogénea, extracavitaria, que impresiona intrapericárdica. **Electrocardiograma, radiografía de tórax y analítica general:** normales.

CASO 2: Niño de 9 meses remitido para valoración cardiológica por soplo. **Antecedentes personales:** pretérmino de 32 SG. **Exploración física:** normal. **Ecocardiografía:** se observa en el techo de AD en el plano 4 cámaras, una imagen sólida homogénea que bordea el miocardio. Resto de pruebas complementarias: normales.

CASO 3: Lactante de 8 meses en seguimiento por CIA OS y estenosis de ramas pulmonares. **Antecedentes personales:** gran pretérmino (27 SG), peso al nacer 590 g. Durante su ingreso, dos paradas cardiorrespirato-

rias y sepsis nosocomial. **Exploración física:** impresiona normal. **Ecocardiografía:** imagen isodensa homogénea en techo de aurícula derecha, alargada, que no comprime.

En el caso 1 y 2, en la RM torácica se confirma que la masa hallada en la ecocardiografía se corresponde a un timo hiperplásico.

Comentarios:

- La ecocardiografía es esencial para el diagnóstico de tumores cardíacos. Ante una duda diagnóstica, la resonancia magnética es la técnica de elección.

- Aunque la hiperplasia tímica es común en la población pediátrica, no está descrito su hallazgo en la ecocardiografía transtorácica de forma habitual.

- Esta entidad debería de ser incluida en el diagnóstico diferencial de las masas pericárdicas y del mediastino anterior en niños, especialmente cuando son asintomáticas. La biopsia sólo estaría indicada en caso de aparición de síntomas.

Episodios de cianosis central como expresión clínica de una extensa lesión cerebral perinatal

Autor(es): J.A. Guío Bácares, M. Muñoz Cabeza, G. Quesada Trujillo, V. Ramos Ramos, M.A. Santos Mata, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital de Jerez

Introducción: Los accidentes cerebro-vasculares (ACV) constituyen una causa importante de morbimortalidad en la infancia. La incidencia de ACV perinatales está estimada en 1 de cada 1600-5000 recién nacidos vivos. La presentación clínica depende tanto del momento de instauración de la lesión como de la localización y extensión de la misma, presentándose en la mayoría de los casos como *convulsiones*.

Resumen del caso: Neonato de 2 horas de vida que ingresa por presentar episodio de cianosis durante la toma. Durante las siguientes horas, presenta 2 episodios más de similares características, uno de ellos coincidiendo con una hipoglucemia de 31mg/dl. Embarazo y parto normales. APGAR 9/10/10. Exploración física al ingreso normal. Pruebas complementarias: hemograma, gasometría venosa, coagulación, bioquímica básica, PCR y PCT normales. Bilirrubina total máxima 10 mg/dl a las 48 horas de vida. Estudio cardiológico: foramen oval permeable y ductus arterioso persistente sin repercusión hemodinámica. Electroencefalograma: normal. Ecografía transfontanelar: extensa lesión lobar izquierda situada en región temporoparieto-occipital. RM craneal: lesión compatible con infarto cerebral en región parieto-frontal izquierda. Fondo de ojo: normal. Estudio de hipercoagulabilidad de progenitores negativo.

Evolución: permanece monitorizado durante su ingreso, manteniéndose asintomático, por lo cual a los 15 días de vida es dado de alta con exploración física normal. Hasta la actualidad presenta un desarrollo psicomotor normal y ausencia de crisis comiciales.

Conclusiones/Comentarios: De los niños afectados de un ACV perinatal, hasta un 40% no presentan secuelas, un 57% tienen déficits cognitivos y/o motores y un 3% fallecen a causa de éste. En general, tanto el tamaño como la localización de la lesión son buenos predictores de déficit

motor a largo plazo. La electroencefalografía y la RM son de ayuda para poder establecer un pronóstico.

Sin embargo hemos de tener en cuenta que algunos casos pueden pasar desapercibidos en el período neonatal, dada la *ausencia* de clínica. En nuestro paciente, llama la atención la discordancia entre el tamaño y la localización de la lesión con la sutileza de la clínica y la ausencia de secuelas a medio plazo.

Disfunción oro-faringo-glosa como sospecha de síndrome perisilviano posterior bilateral.

Autor(es): I.M. Mayordomo Morales, P. Martín-Tamayo Blazquez, G. Gutiérrez Aguilar, J.R. Carrasco Fernandez, J.A. Guío, R. Chulian, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital S.A.S Jerez de la Frontera

Introducción: Los trastornos en la migración neuronal representan un tema actual de investigación. Durante el proceso migratorio normal de los neuroblastos desde la matriz germinal al córtex y su posterior estratificación, pueden ocurrir agresiones de diferente naturaleza. El síndrome perisilviano es una displasia circunscrita a un área cortical afectando al córtex insular, silviano y rolándico centrales.

El cuadro clínico se caracteriza por presentar trastorno motor y cognitivo en diferente grado y marcado retraso del lenguaje expresivo. Se asocia en un 85% a epilepsia tardía.

Su etiopatogenia es desconocida y el tratamiento es sintomático (rehabilitación del lenguaje, déficits motores y terapia antiepiléptica).

Presentamos un caso para clarificar los elementos de sospecha clínica.

Resumen: Niña de 8 años de edad sin antecedentes familiares de interés. Primer gemelar nacida a las 31 seg. Ingresó tras nacimiento en neonatología donde es dada de alta con los diagnósticos de retinopatía del prematuro grado II, RGE y CIV perimembranosa resueltos. Es seguida tras el alta en consultas de Neuropediatría donde se evidencia retraso psicomotor con importante retraso del lenguaje expresivo (disartria con ausencia de movimientos linguales, rinolalia y sialorrea) [video]

Se realiza RM craneal que muestra anomalía del plegamiento cortical con aumento del grosor de sustancia gris y microsurcos en circunvoluciones de hendiduras silvianas, más extensa en lado izquierdo.

Es diagnosticada de síndrome perisilviano posterior bilateral.

Actualmente, continúa control evolutivo en Neuropediatría, sin haber presentado crisis ni otros episodios y con mala evolución de su trastorno del lenguaje pese a tratamiento logopédico.

Comentarios: Es fundamental para su diagnóstico una precoz sospecha clínica. Ante un retraso marcado del lenguaje expresivo debemos realizar una prueba de imagen.

La displasia cortical perisilviana y la disartria secundaria a una disfunción oro-faringo-glosa en distintos grados son esenciales para el diagnóstico estando presentes en el 100% de los casos.

Dicha disfunción es debida a una parálisis pseudobulbar cortical que produce sialorrea, rinolalia, bradipsiquia e

incapacidad de movimientos de protrusión y lateralización lingual.

El déficit motor y cognitivo son variables y los trastornos epilépticos son de aparición tardía.

Enterobiasis epiploica como causa infrecuente de abdomen agudo

Autor(es): P. De Vera ⁽¹⁾, E. López ⁽¹⁾, L. Jiménez ⁽¹⁾, M.J. Manzano ⁽¹⁾, A. Cruz ⁽¹⁾, M. Ruiz ⁽²⁾

Centros: ⁽¹⁾HU Valme, ⁽²⁾HU V

Introducción: La enterobiasis es la infección helmíntica más frecuente en nuestro medio, siendo más prevalente durante la edad escolar.

Puede cursar de manera asintomática, aunque el prurito anal nocturno es el síntoma más frecuente.

Normalmente la infección se limita al tracto gastrointestinal, no obstante se han descrito casos de enterobiasis extraluminal en tracto genital femenino, peritoneo, hígado, pulmón. Estas localizaciones son poco frecuentes, estimándose una prevalencia del 4,2%

Caso clínico: Paciente mujer de 11 años con obesidad mórbida que acude al servicio de urgencias por dolor abdominal en hipogastrio y FID de 72 horas de evolución.

Se encuentra con buen estado general, afebril, sin otra sintomatología acompañante.

Presenta un abdomen globuloso, doloroso a la palpación en FID y dudosos signos de irritación peritoneal. El resto de la exploración física es anodina.

Se solicitan pruebas complementarias objetivándose en el hemograma ligera leucocitosis, con fórmula normal y ecografía sin signos claros de apendicitis aguda.

Ante la sospecha de abdomen agudo quirúrgico se interviene mediante laparoscopia.

Durante el procedimiento se observa apéndice con aspecto flemonoso y líquido libre seroso turbio y a nivel de epiplon una zona inflamatoria adherida a pared abdominal. Se resecan ambas lesiones y se envían a anatomía patológica. En su estudio no se observan lesiones inflamatorias a nivel apendicular, sin embargo en la pieza epiploica se aprecia una reacción eosinofílica asociada a huevos y formas adultas de *Enterobius vermicularis*.

Discusión: Las localizaciones ectópicas de enterobiasis son raras, siendo su patogenia fuente de discusión.

Según la mayoría de los autores los oxiuros hembras migran a través del periné introduciéndose a través de la vulva por el aparato genital femenino pudiendo alcanzar la cavidad peritoneal.

En ocasiones su descubrimiento a estos niveles se produce de manera fortuita por acción quirúrgica pues su presencia ectópica no se traduce normalmente en una sintomatología franca y florida. De hecho en ocasiones puede dar a lugar a una sintomatología que simule otras patologías.

En estos casos será la anatomía patológica quien concluya el diagnóstico mediante la visualización de infiltración eosinofílica, presencia de huevos o larvas y en caso más avanzados de granulomas.

Síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) en paciente trasplantado cardíaco

Autor(es): R. Plácido Paías ⁽¹⁾, S. Jaraba Caballero ⁽²⁾, M.D. Ariza Mateos ⁽³⁾, C. Sánchez González ⁽⁴⁾, E. Fernández Romero ⁽⁵⁾, M.A. Pino Gálvez ⁽⁶⁾, M. Verá Torres ⁽⁷⁾, C. García Gijón ⁽⁸⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital de Mérida, ⁽²⁾Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario de Reina Sofía de Córdoba, ⁽³⁾Hospital Universitario Virgen de Valme, ⁽⁴⁾Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, ⁽⁵⁾Hospital Universitario Virgen Macarena, ⁽⁶⁾Hospital Universitario de Reina Sofía de Córdoba, ⁽⁷⁾Hospital San Pedro de Alcántara, ⁽⁸⁾Hospital General Universitario de Ciudad Real

Introducción: El PRES es una entidad neurológica, generalmente reversible, que cursa con cefalea, convulsiones, alteración del nivel de alerta, paresia y/o pérdida visual, asociados a alteraciones neurorradiológicas (edema vasogénico con predominio en sustancia blanca parieto-temporal-occipital), y a factores desencadenantes (inmunosupresores, quimioterapia, hipertensión arterial (HTA) y trasplantes, entre otros).

Descripción del caso: Varón de 14 años con miocardiopatía dilatada que ingresa en UCI pediátrica tras trasplante cardíaco. Tras la estabilización hemodinámica postquirúrgica, presenta HTA que precisa tratamiento con nifedipino (24 horas), controlándose posteriormente con losartán y nifedipino. Recibe corticoterapia, basiliximab, tacrolimus y micofenolato, según protocolo.

Tras retirada de sedación y extubación a las 48 horas, se observa tendencia al sueño, menor movilidad de hemituerpo izquierdo, de predominio en miembro superior, reflejos rotulianos exaltados y parálisis facial izquierda. TC craneal urgente normal y electroencefalograma con lentificación moderada sin datos de focalidad.

En los días posteriores, mejoría de la movilidad y tono muscular, sin hemiparesia, y con normalización del nivel de conciencia, aunque presenta verborrea, sonrisa continua, discurso incoherente, disartria y desorientación. Sufre una crisis convulsiva tónico-clónica generalizada, con electroencefalograma de control normal. Ante esta clínica neurológica, se sospecha PRES, confirmándose mediante RM cerebral: imágenes puntiformes hiperintensas corticales frontales izquierdas y parietales derechas en difusión, y en secuencias potenciadas en T2, DP o FLAIR, en relación con edema.

Buena evolución, presentando al alta exploración neurológica normal.

Discusión: Aunque la fisiopatología del PRES no está clara, parece que las lesiones cerebrales son secundarias a neurotoxicidad, evolucionando posteriormente a edema vasogénico.

Existen varias teorías: hipertensión/hiperperfusión, vasoconstricción/hipoperfusión/isquemia y asociada a procesos sistémicos/medicamentosos.

Se han descrito pocos casos en la literatura en trasplantes cardíacos. En nuestro caso la etiología es multifactorial (circulación extracorpórea, corticoterapia, HTA, transfusiones sanguíneas y tacrolimus). Por otra parte, destaca una localización inusual, con afectación frontal izquierda y parietal derecha (respectando región occipital).

Es fundamental la sospecha precoz de esta entidad en pacientes con factores de riesgo, incluidos trasplan-

tes cardíacos, incluso aunque la clínica sea atípica, para corregir en lo posible los factores desencadenantes y así disminuir la posibilidad de secuelas.

Hemiplejía alternante de la infancia

Autor(es): G. Cortazar Rocandio, P. Martín-Tamayo Blázquez, G. Gutierrez Aguilar, R. Chulian Cruz, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital Especialidades de Jerez de la Frontera

La hemiplejía alternante de la infancia es una afectación rara, con una incidencia de 1/1000000 de nacimientos.

Consiste en episodios de hemiplejía que afectan a uno o ambos hemicuerpos, que se inician durante los primeros 18 meses de vida, comenzando en ocasiones con alteraciones de la motilidad ocular, y existiendo un alteración del desarrollo psicomotor posterior. Los criterios diagnósticos son clínicos, aunque se ha relacionado con la identificación de la mutación ATP1A3. La variabilidad de presentación, así como la escasa literatura sobre este trastorno hace que su diagnóstico sea difícil.

Resumen caso

EA. Paciente que presenta desde los 4 meses de vida episodios de desviación ocular con giro e hipertonia cefálica, sin pérdida de conciencia y con una periodicidad bimensual. **AP:** RNAT, fruto de 2ª gestación que finaliza mediante cesárea por inserción velamentosa del cordón, APGAR 6/6/7 (reanimación tipo III) e hipoglucemia neonatal, que presento una crisis tónica derecha y mioclonías durante el 2º día de vida tratadas con fenobarbital sin recurrencia posterior. **EC:** múltiples EEG en vigilia y sueño normales. **RM:** Normal, con hallazgos inespecíficos que sugieren leve alteración de la mielinización; Cariotipo y CGH-arrays normal; Biopsia muscular normal; Estudio metabólico en sangre y LCR normal; Estudio de leucodistrofias normal; Estudio genético de distonías normal; **Evolución:** Ha estado en tratamiento con numerosos FAEs sin mejora aparente. Regresión del neuropdesarrollo a partir de los 7 meses. A los 27 meses las crisis son más frecuentes, e inicia cuadro de hemiparesia residual durante unas 72 horas tras los episodios oculares. Ante la sospecha clínica de hemiplejía alternante del lactante, se inicia tratamiento con flunarazina, no produciéndose nuevos hallazgos de hemiparesia y con mejoría notable del desarrollo psicomotor.

Conclusión

Este caso podría presentarse como una hemiplejía alternante de la infancia de curso atípico. En su favor se objetiva la clínica hemipléjica, anormalidades de la motilidad ocular, retraso del desarrollo psicomotor y respuesta al tratamiento con flunarazina. En su contra se evidencia el inicio de la clínica hemiparésica posterior a los 18 meses y presencia de alteraciones no específicas en la RM.

Anemia ferropénica grave: presentación atípica de gastroenteropatía eosinofílica

Autor(es): J.A. Guío Bácares, J. Rubio Santiago, B. Ruiz De Zarate, I.P. Fernández Viseras, R. Chulian Cruz, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital de Jerez

Introducción: La gastroenteropatía Eosinofílica (GEEo) afecta típicamente al estómago e intestino delgado, pudiendo comprometer también otras áreas del tracto gastrointestinal. Su presentación clínica varía dependiendo del grado de extensión de la afectación intestinal. La forma de presentación como anemia ferropénica grave es extremadamente rara. El diagnóstico se confirma mediante endoscopia digestiva alta y baja con toma de biopsias seriadas; siempre descartando otras causas de hipereosinofilia como: parasitosis, infección por H. Pylori, enfermedad inflamatoria intestinal, entre otras.

Caso Clínico: Mujer de 12 años que presenta de forma súbita episodio de sudoración, visión borrosa y pérdida de conciencia.

Desde hace 2 meses y tras episodio similar presenta astenia y epigastralgia con ritmo intestinal normal.

Antecedentes personales: Alergia a PLV y al huevo en los primeros años. Alergia al olivo, ácaros y gramínea.

Dermatitis atópica. Rinitis alérgica. Sinusitis etmoidal a los 9 años.

Al ingreso: Palidez muco-cutánea generalizada, ojerosa, soplo sistólico II/VI en borde esternal izquierdo.

Taquicardia. No hábito malabsortivo. Analítica: Hemograma con eosinofilia (6.1%), Hb: 4.5gr/dl, Hto: 16.9%, VCM: 55ft, HCM: 14.8pg, sideremia 10mcg/dl, IS 2%, transferrina: 380mg/dl, ferritina 1ng/ml. Sangre oculta en heces negativa. Alfa-1-antitripsina en heces: 0.6 g/g de heces, Calprotectina fecal: 110mcg/g de heces.

Gastroscopia: Mucosa gástrica eritematosa puntiforme, parcheada, sin lesiones activas. Esófago y Duodeno normales. Ureasa negativa. Biopsia gástrica: marcados cambios inflamatorios, parcheados, mas de 30 eosinófilos/campo de gran aumento(CGA). Gastritis eosinofílica. CONTROL: Estómago macroscópicamente sin cambios. Biopsia esofágica: normal. Biopsia gástrica: cambios inflamatorios con 55 Eosinófilos/CGA). Duodeno: 15 eosinófilos/CGA. Colonoscopia-ileoscopia normal. Biopsia ileal discretos cambios inflamatorios con 25 Eosinófilos/CGA. Biopsias seriadas de colon: infiltrado de 8-15 eosinófilos/CGA. Estudio de autoinmunidad y alergia alimentaria negativos.

Al ingreso se transfunde concentrado de hematíes y se inicia tratamiento con omeprazol, hierro oral y dieta empírica de exclusión de alérgenos alimentarios, sin mejoría histológica. Actualmente presenta ferropenia con aumento de la alfa-1 antitripsina y calprotectina fecal, iniciándose tratamiento con budesonida oral.

Conclusiones:

- Actualmente aumento de los trastornos gastrointestinales eosinofílicos.
- Destacar la rareza de este cuadro y su forma de presentación como anemia ferropénica grave.
- No hay evidencia significativa de la respuesta a la dieta de exclusión empírica de alérgenos alimentarios.

Nuevo caso de homocistinuria clásica

Autor(es): C. Jiménez De Los Santos, M.J. Gallego Alcaide, N.R. Rivera Sánchez, P. Díaz-Villalón Moreno, E. Martínez-Boné Montero

Centros: Complejo Hospitalario Universitario de Huelva

Paciente de 6 años y 5 meses remitido por el Servicio de Oftalmología, al presentar luxación bilateral del cristalino, para descartar afectación sistémica. Ante los hallazgos clínicos, luxación bilateral de cristalino y aspecto marfanoide, planteamos del diagnóstico diferencial entre: síndrome de Marfan y homocistinuria clásica.

Confirmamos la homocistinuria clásica al comprobar niveles elevados de homocisteína y metionina en sangre y homocisteína en orina.

Existían antecedentes familiares en la rama paterna y se confirmó el estado de portador en el padre.

Se realizó análisis mutacional del gen CBS (amplificación por PCR), detectándose:

Heterocigosis para T191M y R379Q (ambos vitamina B6 resistentes).

Se llevó a cabo tratamiento con piridoxina (sin respuesta), ácido fólico, vitamina B12, reducción de la ingesta de proteínas, suplementos de aminoácidos esenciales exentos de metionina, complemento de cisteína y betaina oral, presentando una evolución favorable y sin manifestar otras complicaciones de la enfermedad.

Diabetes tipo mody, nuestra experiencia

Autor(es): A.B. López Mármol, M. De La Cruz Marín, D. Trassierra Molina, C. Manzanaro Fernández-Montes, J. Galán Ortiz, J. Gómez Vázquez

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía

Objetivo, material y métodos: Estudio descriptivo, transversal, retrospectivo de pacientes diagnosticados de diabetes tipo mody en la consulta de Diabetología pediátrica en un Hospital de tercer nivel desde el año 2010 a la actualidad.

Resultados: Se diagnosticaron 19 pacientes, el 52,63% varones y el 47,37% mujeres. La edad media al diagnóstico fue de 8,3 años. La distribución por edades fue 4 pacientes de 0 a 4 años, 6 pacientes de 5 a 9 años y 9 pacientes de 10 a 14 años. El peso al nacimiento fue: adecuado para la edad gestacional en el 84,21% y bajo para la edad gestacional en el 15,79%. En lo referente a los antecedentes familiares, el 84,2% presentó antecedentes de diabetes tipo 2. El 89,47% no presentó clínica asociada a la hiperglucemia, solo en un caso se asoció hiperfagia y en otro polidipsia y poliuria. El IMC correspondió con normopeso en el 68,42%, en el 26,32% con sobrepeso y con obesidad en el 5,26%. Todos los pacientes fueron diagnosticados de diabetes tipo mody 2 mediante estudio genético, siendo realizado tanto en el paciente con sospecha diagnóstica como en sus progenitores y hermanos. La herencia fue de origen materno en el 57,89% y paterno en el 42,10%. En el 81,8% de las madres afectas se había documentado el antecedente de diabetes gestacional. La glucemia preprandial media fue de 120,2 mg/dL encontrándose la postprandial normal en todos los casos. La media de HbA1c, triglicéridos y colesterol fue de 6,34%, 75,3 mg/dL y 157,7mg/dL. La autoinmunidad fue negativa en todos los casos. Los pacientes recibieron educación sobre alimentación y ejercicio físico, no asociándose otro tratamiento. La evolución clínica ha sido favorable en todos los casos.

Conclusiones: Sospechar diabetes tipo mody 2 en pa-

cientes con antecedentes de diabetes tipo 2 que presentan hiperglucemia en ayunas, sin clínica asociada y con glucemias postprandiales normales. No suelen precisar tratamiento y sus complicaciones son inusuales.

Debido a su patrón de herencia, es necesario realizar estudio genético del paciente y sus progenitores, ya que su conocimiento evita el uso de tratamientos innecesarios.

Síndrome de kabuki make-up: una entidad rara con rasgos reconocibles. Reporte de un caso

Autor(es): M.J. Gallego Alcaide, M.C. Bustamante Liñán, N.R. Rivera Sánchez, P. Díaz-Villalón Moreno, C. Jiménez De Los Santos

Centros: Complejo Hospitalario Universitario de Huelva. Hospital Juan Ramón Jiménez

Introducción: El nombre de síndrome de Kabuki Make-up hace referencia a la semejanza de los pacientes al maquillaje facial del teatro tradicional japonés, debido a las anomalías faciales peculiares que presentan y que sirven de ayuda para el diagnóstico. En la mayoría de las ocasiones se asocia a retraso mental, talla baja, y anomalías esqueléticas y de los dermatoglifos. Es un síndrome raro, encontrándose en la actualidad alrededor de 500 casos reportados a nivel mundial, aunque su desconocimiento genera un posible subregistro de pacientes.

Caso clínico: Niño de 2 años de vida, con cardiopatía compleja reintervenida en dos ocasiones y rasgos dismórficos. Fruto de embarazo mediante FIV de padres no consanguíneos. Es intervenido al nacimiento por una coartación de aorta crítica, necesitando angioplastia a los 4 meses por recoartación. Presenta también glaucoma congénito derecho y al año de vida una malrotación intestinal intervenida.

Al examen físico destacan numerosos rasgos craneo faciales peculiares, como microcefalia, fisura palpebral amplia, eversión del párpado inferior, cejas arqueadas, orejas grandes, retrognatia leve, raíz nasal ancha y paladar ojival con úvula bífida.

En el desarrollo psicomotor presenta un leve retraso para su edad cronológica, ha adquirido sedestación pero no deambulación.

Se ha detectado una mutación intrónica en el gen MLL2, que afecta al splicing de la proteína, compatible con el síndrome de Kabuki Make-up; siendo el estudio de los padres normal.

Conclusiones: El síndrome de Kabuki Make-up es una entidad poco frecuente caracterizada por anomalías congénitas y retraso mental. Las anomalías faciales dan al niño un aspecto orientaloide bastante típico, y son cruciales para su temprano diagnóstico. Aproximadamente un 55% de los casos presentan algún tipo de cardiopatía, siendo la coartación de aorta la más frecuente. Se desconoce su etiología, siendo la mayoría de los casos de tipo esporádico. Entre el 45-80% de los casos se asocia a mutaciones en el gen MLL2, aunque también hay algunas descritas en el gen KDM6A. Los rasgos faciales junto con el retraso en el crecimiento postnatal y del desarrollo psicomotriz puede permitir establecer la sospecha diagnóstica.

Convulsiones neonatales familiares benignas. A propósito de un caso.

Autor(es): N. Rivera Sánchez, P. Diaz-Villalón Moreno, C. De Los Santos Jiménez, M.J. Gallego Alcaide, M.C. Bustamante Liñán, J.L. Moreno Salgado, R. Mateos Checa

Centros: Complejo Universitario hospitalario Juan Ramón Jiménez

Introducción: Presentación de un caso clínico de convulsiones neonatales familiares benignas, su árbol genealógico y su evolución. Actualización y revisión bibliográfica de este tipo de epilepsia.

Caso clínico: Neonato de 36 horas de vida, que debuta con un cuadro de crisis convulsivas con semiología motora de inicio parcial y secundariamente generalizadas, que evolucionaron hasta su desaparición. Presenta antecedentes familiares de primer y segundo grado con procesos semejantes en su historia. El diagnóstico se realizó dada la evolución favorable de su desarrollo, la normalidad de las pruebas complementarias y el estudio genético positivo para la mutación del gen KCNQ2 (G-1328) localizada en el cromosoma 20.

Conclusión: Este síndrome se caracteriza por la aparición en el primer año de vida, de crisis focales breves y en clúster que no llegan a constituir un estado epileptógeno; sin factores de etiológicos conocidos, de crisis parciales que recurren varias veces al día y evolucionan hacia la remisión sin secuelas en el desarrollo. Presenta un patrón de herencia autosómico dominante con alteración de los genes 19 y 20, por lo que frecuente encontrar antecedentes familiares. El tratamiento profiláctico más utilizado, así como en nuestro caso, fue el Fenobarbital, que produce remisión de los síntomas y se mantiene entre 1 y 2 años. Importancia de conocer esta enfermedad para hacer conocidos a los familiares de su curso benigno y evitar estudios invasivos.

Estreñimiento de inicio precoz, ¿ocurre algo más?

Autor(es): N. Buero Fernandez, I.M. Calvo Morales, J.C. Flores Gonzalez, L. Estepa Pedregosa, M.I. Sanchez Codez, E. Ruiz Gonzalez

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar

Anamnesis: neonato varón de 12 días de vida que acude a consulta por estreñimiento y llanto asociado a emisión de deposiciones en los días previos. Apetito disminuido. No otra clínica.

Como antecedentes refieren que es fruto de una gestación controlada. Ecografías durante el embarazo normales.

Parto eutócico sin incidencias. Es dado de alta a las 48 horas de vida habiendo emitido deposiciones de forma espontánea aunque escasas.

Exploración física: Aceptable estado general con buena hidratación mucocutánea. Abdomen levemente distendido. En región perineal presenta un pequeño orificio puntiforme por el que emite deposiciones de forma acintada. Ausencia de ano normoconfigurado. Ante el diagnóstico de malformación anorrectal se deriva e ingresa en la unidad de neonatología.

Procedimientos diagnósticos y terapéuticos: Es valorado por el servicio de cirugía pediátrica que decide in-

tervenir al paciente y realizar colostomía. Se realiza posteriormente un colostograma distal a través de la fistula perineal donde se visualiza bolsón rectal a unos 3 cm de la piel. Ecografía de abdomen y espinal sin malformaciones asociadas.

Conclusiones: la malformación anorrectal debe sospecharse ante un estreñimiento de inicio precoz. Es vital para diagnosticarla una exploración minuciosa del neonato las primeras horas de vida. La cirugía correctora consta de varios pasos debiendo realizarse la colostomía precozmente para evitar complicaciones.

Serie de casos de síndrome hemolítico uremico de los últimos 5 años

Autor(es): N. Buero Fernandez, J.C. Flores Gonzalez, L. Estepa Pedregosa, M.I. Sanchez Codez, E. Ruiz Gonzalez

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar

Introducción: El síndrome hemolítico urémico (SHU) es una microangiopatía trombótica, que cursa con anemia hemolítica microangiopática, trombopenia e insuficiencia renal aguda. Puede producir secuelas renales a largo plazo y llevar a insuficiencia renal terminal.

Objetivos: Comunicar el aumento en la incidencia de casos de SHU, en nuestro hospital, en los años 2014-2015 y describir las características demográficas, clínicas, analíticas, terapéuticas y evolutivas de los pacientes con SHU.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de SHU ingresados en nuestro hospital desde 2010-2015.

Resultados: Se incluyeron 10 casos, 1 en 2012, 6 en 2014 y 3 en 2015, el 70% en Septiembre, el 50% fueron varones, la media de edad fue de $5 \pm 3,19$ años. Todos ingresaron en UCIP, unos $7,8 \pm 4,2$ días de media, con una estancia hospitalaria media de $13,20 \pm 4,05$ días. En el momento del ingreso el 100% presentó clínica de diarrea (50% sanguinolenta), vómitos el 80% y fiebre el 20%. La mediana de síntomas previos al ingreso fue de 3,5 (1-10) días. Analíticamente al ingreso se constató una cifra de hemoglobina media de $9,3 \pm 3$ g/dl, unas plaquetas media de 86000 ± 57084 , una urea media de 146 ± 106 mg/dl, una creatinina mediana de 1,3 (0,7-11,7) y una PCR mediana de 24,6 (4,2-141,3) mg/l. El 60% presentó verotoxinas en heces. Como tratamiento, el 70% precisó diuréticos, el 30% antihipertensivos, el 90% transfusión de concentrado de hemáties (con una media de $2,22 \pm 0,97$ transfusiones), 40% de plaquetas (con una media de $0,5 \pm 0,7$ transfusiones) el 30% precisó TDEC (10% hemodiafiltrado, 20% hemo-filtro), con una mediana de 6 (3-15) días de duración, y un 10% plasmaféresis. El 60% evolucionó favorablemente, el 40% restante precisó seguimiento (20% por HTA, 10% por IRC y el otro 10% por cólico biliar litiasico).

Conclusiones: El brote de 2014 resultó el más numeroso en menos tiempo hasta el momento y el más grave, ya que el 100% de los pacientes precisaron TDEC (En los casos de 2012 y 2015 no fue necesario realizar TDEC).

Todos los casos resultaron SHU típico. La mayoría de los pacientes evolucionaron favorablemente. De los pacientes que precisaron seguimiento todos evolucionaron bien salvo uno que continua en IRC II-III.

Revisión de casos de fq en el hupm

Autor(es): E. Ruiz González, J.C. Flores González, J. Carrera Martínez, M.I. Sánchez Códez, N. Buero Fernández, L. Estepa Pedregosa

Centros: Hospital Puerta del Mar

Introducción: La FQ es la enfermedad hereditaria AR grave más frecuente en la población.

Objetivo: Comunicar los casos de FQ en nuestro hospital, revisando las características clínicas, el seguimiento y el manejo de los pacientes.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de FQ en nuestro hospital, incluyéndose todos los diagnosticados entre 2005 y 2015, y excluyéndose aquellos que se perdieron en el seguimiento. Se recogieron variables epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas, para analizarlas estadísticamente.

Resultados: Se incluyeron 18 pacientes, 44,4% varones, con una edad al diagnóstico de $2,84 \pm 2,18$ años. Sólo un 16,7% se diagnosticó por screening neonatal. La mutación más frecuente fue F508D/F508D (44,4%), seguida por F508D/G542X (11,1%).

Un 83,3% presentaron clínica respiratoria y pancreática, un 11,1% exclusivamente respiratoria, y un 5,6% pancreática. El número de ingresos fue de $2,61 \pm 2,25$, siendo los motivos más frecuentes las exacerbaciones respiratorias (57,45%), las deshidrataciones (19,15%) y las pancreatitis (14,89%).

Los gérmenes aislados más frecuentemente fueron *Staphylococcus Aureus* (72,3%), *Pseudomona Aeruginosa* (61,1%), *Aspergillus* (5,6%) y *Burkholderia Cepacia* (5,6%). En las espirometrías presentaron un FEV1 $87,11 \pm 12,11$ y un FEF25-75 $64,7 \pm 14,5$. El 55,6% presentaron bronquiectasias en TAC, calculándose un Bhalla de $5,6 \pm 4,5$.

Todos nuestros pacientes con clínica respiratoria necesitaron fisioterapia con nebulizaciones de salbutamol y suero hipertónico + hialurónico (94,4%). Otro pilar básico fue la antibioterapia inhalada con colistina/tobramicina (61,1%). Otros tratamientos fueron: macrólidos a días alternos (38,9%), DNAsa recombinante (11,1%), acetilcisteína (11,1%) y corticoides (11,1%). Un 66,7% de los pacientes necesitaron en alguna ocasión antibioterapia para las exacerbaciones respiratorias, precisando una media de $7,83 \pm 4,34$ ciclos.

Conclusiones: La mutación más frecuentemente detectada fue la F508D/F508D, con menor frecuencia de la referida en la literatura. La mayoría presentaron clínica respiratoria y pancreática, siendo las exacerbaciones respiratorias el motivo más frecuente de ingreso. Los gérmenes más frecuentemente aislados en los cultivos fueron *S Aureus* y *P Aeruginosa*. No se encontraron alteraciones graves en la espirometría, pero la mayoría presentaron bronquiectasias en la imagen TAC. El tratamiento más extendido fue la fisioterapia respiratoria con nebulizaciones de suero hipertónico + hialurónico y salbutamol, junto con la antibioterapia inhalada.

Caso clínico: debilidad muscular en intoxicación por litio

Autor(es): E. Ruiz González, B. Branislava Grujic, J.C. Flores González, M.I. Sánchez Códez, N. Buero Fernández, L. Estepa Pedregosa

Centros: Hospital Puerta del Mar

Introducción: Los problemas de adaptación con conducta agresiva son cada vez más frecuentes en adolescentes. Uno de los tratamientos actuales es el litio, aunque presenta una toxicidad que puede ocurrir incluso con dosis terapéuticas (75-90%). Esta toxicidad aguda del litio suele presentarse con síntomas digestivos (diarrea, mareo, náuseas, dolores abdominales, vómitos o debilidad muscular), neurológicos (temblores, ataxia, fasciculaciones musculares, mala pronunciación, nistagmo, convulsiones o éxitus) o cardíacos.

Resultados: Presentamos a un paciente varón de 13 años de edad que acude a Urgencias por presentar pérdida de fuerza en los 4 miembros de 2 semanas de evolución. Había presentado vómitos esporádicos y refería haber perdido peso, permaneciendo afebril en todo momento. Como antecedentes personales destacaba un retraso madurativo, estrabismo del ojo izquierdo y un TDAH en tratamiento con metilfenidato. Inició tratamiento con carbonato de litio hace dos meses por conducta agresiva en relación a problemas de adaptación escolar. Negaba haber administrado más dosis. En la exploración neurológica presentaba discreta disdiadococinesia, reflejos rotulianos abolidos, Romberg con caída hacia atrás y aumento de la base de sustentación. No disimetría ni signos meníngeos. En la analítica destacaban unos niveles de litio de 1,7 mmol/l (rango normal 0,6-1,2 mmol/l). Se ingresó para iniciar medidas de soporte y para forzar la diuresis ante la inexistencia de antídoto específico. Los signos neurológicos deficitarios fueron desapareciendo de forma progresiva hasta normalizarse al alta (nivel de litio: 0,5 mmol/l).

Conclusion: Ante un cuadro neurológico brusco y no esperado hay que incluir siempre en el diagnóstico diferencial la posibilidad de intoxicación por fármacos, siendo de capital importancia una buena anamnesis.

Válvula Pulmonar Cuadrícuspide.

Presentación de un caso y revisión del tema.

Autor(es): J.R. Carrasco Fernández ⁽¹⁾, F.J. Salas Salguero ⁽¹⁾, I. Fernández Viseras ⁽¹⁾, C. Salido Peracaula ⁽²⁾, J. Ortiz Tardío ⁽³⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital de Jerez de la Frontera del SAS, ⁽²⁾Hospital de Jerez de la Frontera, ⁽³⁾Hospital de Jerez

Introducción: La Válvula Pulmonar Cuadrícuspide es un hallazgo muy poco frecuente que por lo general se descubre postmortem en el estudio necrópsico o como hallazgo casual cuando se realiza una resonancia o tomografía cardíaca por otro motivo, generalmente en adultos. Según las publicaciones más recientes, su incidencia varía entre 1/400 a 1/2000 autopsias. Su presentación más común es asintomática aunque puede cursar con insuficiencia y/o estenosis, además de asociarse a otras cardiopatías. Su evolución subclínica y la difícil visualización de la anatomía valvular pulmonar mediante ecocardiografía transtorácica, hace que su diagnóstico en personas vivas sea improbable.

Caso clínico: Niña de 4 años seguida en Consulta de Cardiología Pediátrica desde el período neonatal.

Remitida inicialmente por soplo sistólico, con diagnóstico de estenosis e insuficiencia pulmonar valvular leves. En ecocardiografía de control a los 4 años, se aprecia una válvula pulmonar de morfología tetracúspide, con vellos asimétricos, uno de ellos con menor tamaño, ligera-

mente engrosados, con apertura limitada y cierre incompleto central que genera una estenosis con gradiente de 22 mmHg e insuficiencia pulmonar moderada con tronco y ramas pulmonares ligeramente dilatados.

Comentarios: Destacamos la excepcionalidad del caso por su baja frecuencia en la literatura y por la edad de detección, ya que la mayoría de publicaciones hacen referencia a adultos. Tan sólo hemos encontrado una publicación que diagnostica dicha entidad con tan sólo una ecocardiografía transtorácica, debido a la dificultad de visualización de la válvula pulmonar con esta técnica. Suele presentar un curso benigno, sin deterioro importante de la función valvular. Su detección es importante en determinadas situaciones muy concretas, como previo a requerir una cirugía de Ross, donde la anatomía y función valvular juegan un papel fundamental.

Nefrocalcinosis como primera manifestación clínica de la cistinuria

Autor(es): I.P. Fernandez Viseras, S. Quecuty Vela, J.R. Carrasco Fernandez, I. Mayordomo Morales, J. Guio Bacaes, R. Chulian Cruz, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital de Jerez de Frontera del SAS

Introducción: La Cistinuria es una enfermedad que habitualmente se transmite de forma autosómica recesiva, aunque en heterocigotos, puede hacerlo con un patrón dominante con penetrancia incompleta. La prevalencia en neonatos es de 1/7.000, pero con una gran variabilidad geográfica. Se caracteriza por una excreción urinaria aumentada de cistina y aminoácidos dibásicos que varían según el genotipo. Su única manifestación clínica suele ser la nefrolitiasis recurrente.

Caso clínico: Niño que a los 4 meses de edad, presenta infección urinaria por E. Coli, en cuyo estudio ecográfico presenta imágenes compatibles con nefrocalcinosis. Antecedentes familiares: El padre es primo de abuelo materno. Abuela paterna presenta litiasis renal. Antecedentes personales: Recién nacido a término. Recibe VitD durante los primeros 6 meses de edad (400UI/día). Pruebas complementarias: Ecografía control: Hallazgos compatibles con nefrocalcinosis, con dilatación calicial en riñón derecho, posiblemente secundaria a obstrucción por depósito de calcio en pelvis. Hemograma, bioquímica, perfil básico, hepático, renal e iones normales. Estudio de índices de litiasis renal normal, salvo aumento de arginina, ornitina y lisina compatible con cistinuria. En la actualidad continúa asintomático.

Comentarios: La cistinuria en la infancia se manifiesta por la formación de cálculos recurrentes.

La edad media de detección de una primera nefrolitiasis es alrededor de 12 a 13 años. El 50% de los casos la presentan en la primera década de la vida y el resto a partir de la adolescencia e incluso entre 40 y 80 años de edad.

Se trata de una enfermedad que puede evolucionar a enfermedad renal crónica, uropatía obstructiva e intervenciones urológicas repetidas. La manifestación típica son las nefrolitiasis de repetición, no encontrándose en la literatura que se relacione con el desarrollo de nefrocalcinosis. Presentamos un caso de cistinuria de características

atípicas tanto por la edad del paciente como por su manifestación clínica, ya que es un niño asintomático en el que presenta nefrocalcinosis desde los 4 meses.

Hemorragia Suprarrenal Neonatal. Revisión de casos en los últimos 3 años

Autor(es): I.P. Fernandez Viseras ⁽¹⁾, M.Á. Santos Mata ⁽¹⁾, S. Rodríguez Lopez ⁽²⁾, M.D. Esquivel Mora ⁽¹⁾, J.R. Carrasco Fernandez ⁽¹⁾, C. Morales Perez ⁽¹⁾, J. Ortiz Tardío ⁽¹⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital de Jerez de la Frontera del SAS, ⁽²⁾Centro de Salud Montealegre

Introducción y objetivos: La Hemorragia Suprarrenal (HS), es una entidad relativamente frecuente en el neonato, que cursa habitualmente de forma unilateral y asintomática. Su principal factor de riesgo suele ser el trauma obstétrico. Sin embargo no debemos olvidar que en algunas ocasiones supone un riesgo vital al poder evolucionar a Insuficiencia suprarrenal (IS).

Material y Método: Se ha realizado un estudio retrospectivo de los neonatos diagnosticados ecográficamente de HS en los tres últimos años con la finalidad de analizar la evolución de la misma, forma de presentación y sintomatología asociada.

Resultados: De los 7 recién nacidos que presentaron HS, 6(85%) fueron a término y 1(15%) fue pretérmino. El sexo fue 5(71%) varones y 2(29%) mujeres. El parto fue en 5 (71%) distócico y 2(29%) eutócico. El motivo de ingreso en 4(58%) fue la pérdida de bienestar fetal, 1(14%) se diagnosticó prenatalmente de masa renal/suprarrenal izquierda, 1(14%) hipoglucemias en las primeras horas de vida y 1(14%) distress respiratorio precoz. Salvo un caso, que se diagnosticó prenatalmente, el resto (85%) fue un hallazgo casual. Presentaron ictericia neonatal 2(29%), anemia leve 3(43%), masa en flanco 1(14%) y uno (14%) presentó colestasis transitoria. La ultrasonografía reveló en 2(29%) HS bilateral y en 5(71%) unilateral. De las formas unilaterales 3(60%) fueron izquierdas y 2(40%) fueron derechas. De los dos pacientes con HS bilateral de gran tamaño, la mayor fue derecha alcanzando un tamaño de 4cm, sin embargo ninguno de ellos asoció anemia ni hiperbilirrubinemia. El perfil suprarrenal fue normal en todos ellos, observándose al diagnóstico una leve disminución del cortisol que se normalizó a la semana. Los 7(100%) tuvieron una evolución favorable y no desarrollaron (IS), desapareciendo la hemorragia en todos al mes de vida.

Comentarios: La HS neonatal, puede pasar desapercibida si se manifiesta de forma asintomática. Se debe hacer una observación estricta, ya que los neonatos que la presentan, podrían desarrollar una (IS) inmediata o diferida. Destacamos de nuestra serie de 7 casos que pese a que algunos han sido hemorragias bilaterales y de grandes dimensiones, ninguno ha desarrollado (IS) y han presentado perfil suprarrenal normal.

Varón de 2 años de edad con síndrome polidipsia-poliuria

Autor(es): L.A. Castro González ⁽¹⁾, M. Begara De La Fuente ⁽²⁾, M. López Martos ⁽¹⁾, J.Á. Caballero Gil ⁽¹⁾, F.V. Muñoz Ruiz ⁽¹⁾, C. Coronel Rodríguez ⁽²⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital Universitario Virgen del Rocío, ⁽²⁾CS Amante Laffón

Caso clínico: paciente de 2 años de edad sin patología orgánica conocida hasta la fecha. Habitual en las consultas de pediatría traído por su madre.

Acudiendo a una revisión tras el diagnóstico de una Gastroenteritis Aguda en los días previos la madre comentó que el niño bebía más de 3 litros de agua al día y orinaba mucha cantidad, sin precisar qué comenzó primero.

Exploración: buen estado general, bien hidratado y perfundido, buena coloración de piel y mucosas. ACR: normal. Consciente y orientado.

Se decide citar al día siguiente para valoración de la densidad urinaria.

Diagnóstico diferencial de esta patología: diabetes mellitus, diabetes insípida, potomanía.

Pruebas complementarias: Glucemia capilar en consulta: 79mg/dL. Bioquímica urinaria normal. Prueba de restricción hídrica: densidad urinaria a las 6 horas: 1015. Hemograma y bioquímica dentro de los parámetros adecuados para la edad. Cortisol (determinación puntual a las 8am): 321.9 microgramos/dL. Sistemático de orina: densidad:1015, pH 6.5, resto negativo y normal. Sedimento urinario no patológico. Coprocultivo y urocultivo negativos. **Diagnóstico:** polidipsia primaria o potomanía. **Seguimiento del niño:** se citó una semana más tarde del diagnóstico en consultas para hacer un recuento de la ingesta de líquidos y diuresis en 24h. Ingesta: 3600 mL (en total, líquido libre e incluido en alimentos). Diuresis: 1915mL, a 5.8 mL/kg/h. Densidad de primera orina de la mañana: 1020. Densidad de la primera orina 20 días más tarde: 1015

Comentarios: la potomanía es extraña en la primera infancia pero dejando el agua accesible el niño puede beberla por su cuenta. Además hoy en día esta patología cada vez se ve más debido a que la población percibe como sano beber grandes cantidades de agua. No olvidar el carácter ansioso de la madre, generalmente asociado a este trastorno.

Lactante de 8 meses con displasia congénita de caderas y ecografía de caderas previa normal

Autor(es): L.A. Castro González ⁽¹⁾, C. Coronel Rodríguez ⁽²⁾, M.D. González Soría ⁽²⁾, A.S. Romero Pérez ⁽¹⁾, M. Alcantarilla Acevedo ⁽¹⁾, M. Begara De La Fuente ⁽²⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital Universitario Virgen del Rocío, ⁽²⁾CS Amante Laffón

Caso clínico: Lactante de 8 meses de vida sin antecedentes personales ni obstétricos de interés y que las primeras revisiones de salud resultan normales hasta los 2 meses de vida, donde se aprecia una asimetría marcada del pliegue glúteo, por lo que se le solicita una ecografía de caderas que es informada como normal.

En la visita del programa de niño sano de los 6 meses se vuelve a apreciar a la exploración una asimetría aún más marcada del pliegue glúteo y una limitación de la abducción de la misma cadera, por lo que se solicita una Rx de caderas comparadas que la madre no lleva a consulta hasta los 8 meses de edad. Siendo el resto de la exploración sin hallazgos de interés.

Pruebas complementarias: Radiografía de caderas

comparadas a los 6 meses de vida: en ella se aprecia una gran asimetría de caderas con ángulo acetabular derecho de 29° e izquierdo de 42°. **Diagnóstico:** Displasia congénita de cadera izquierda (subluxación de cadera izquierda con presencia de limbo invertido). **Tratamiento:** Apertura anterior para desinserción del limbo y tenotomía de aductor largo. Se estabiliza con yeso pelvipédico. **Comentarios y discusión:** La displasia congénita de caderas es un diagnóstico clínico, aunque el apoyo en pruebas complementarias es necesario, no es determinante, predominando el ojo clínico del médico. Además en el año 2008 no había mucha experiencia con la ecografía de caderas y el hecho de la inmadurez de caderas a esta edad aumenta mucho el riesgo de falsos negativos. Otro detalle importante es que antes la displasia congénita de caderas se descartaba ante la aparición de una prueba negativa, hoy día se sabe que puede debutar en el primer año de vida, hasta donde se mantiene la sospecha.

Ictericia neonatal persistente: cuando la fototerapia no es suficiente

Autor(es): V.P. Silvero Enríquez, J.A. Romero Albillos, F. Cabezas Segurado, M.C. Vicho González, R. Espejo Moreno, M.D.L.Á. Expósito Expósito, L. Galán Bueno, T. Fernández Martínez, R. Romero Peguero

Centros: Hospital Materno Infantil

Presentamos el caso de un RN varón, que ingresa a las 4 horas de vida por hipoglucemias persistentes. Hijo de padres sanos, y producto de un embarazo controlado; en ecografía del segundo trimestre se objetiva arteria umbilical única. Serologías maternas negativas. Parto eutócico, con peso al nacimiento de 2'310 kg (<p10).

Recibe aporte de glucosa IV, normalizándose los controles y permitiendo retirar aporte intravenoso al 5º día de vida, manteniéndose sólo con lactancia materna. El 2º día de vida presenta ictericia e hiperbilirrubinemia en rango de fototerapia, sin conseguirse descenso de bilirrubina. Al 6º día de vida, presenta bilirrubina central de 16'2 mg/dL (directa 10); con hipertransaminasemia (GOT 90, GGT 270 UI/L). Se suspende fototerapia al no encontrarse en rango terapéutico. Orinas colúricas, sin acolia ni hipocolia. Mínima hepatomegalia. A la auscultación, se aprecia un soplo pansistólico bilateral en regiones axilares e infraclaviculares, poniéndonos bajo sospecha de un posible síndrome de Alagille.

En bioquímica se aprecia hipertrigliceridemia e hiperbilirrubinemia (máximo 18'7 mg/dL total; 11'5 directa). Perfil tiroideo, inmunoglobulinas y alfa-1-antitripsina normales. Serologías negativas. Aminoácidos y sustancias reductoras en orina negativas. Ecografía abdominal normal. En radiografía de tórax y dorsolumbar no se aprecian anomalías esqueléticas a nivel vertebral. Oftalmología descarta embriotoxon posterior; y Cardiología confirma ecocardiográficamente una estenosis de ramas pulmonares bilateral. Genética valora rasgos fenotípicos compatibles: frente prominente, ligero hundimiento palpebral, facies triangular, con mínima micrognatia; y solicita secuenciación del gen

JAG-1. Ante la asociación de tres criterios clínicos, se establece el diagnóstico de Síndrome de Alagille.

Se inicia tratamiento con ácido desoxicólico y suplementación con vitaminas liposolubles. Se objetiva reducción del tinte icterico cutáneomucoso, disminuyendo paralelamente bilirrubinemia (al alta 11'3 mg/dL total, 8'6 directa); con excelente ganancia ponderal a pesar de sólo recibir LM.

El síndrome de Alagille o displasia arteriohepática constituye una entidad autosómica dominante con penetrancia casi completa y expresividad variable; caracterizada por ductopenia biliar y colestasis, alteraciones cardíacas, esqueléticas, oculares, a veces renales, y fenotipo peculiar. El diagnóstico precoz no evita la progresión, pero permite tratar los problemas secundarios a la colestasis (desnutrición, prurito y avitaminosis); así como las complicaciones derivadas de los demás sistemas afectados.

Diabetes neonatal permanente por mutación gen *kcnj11*. Evolución tras tres años de tratamiento con sulfonilureas

Autor(es): I.P. Fernandez Viseras ⁽¹⁾, M.Á. Santos Mata ⁽¹⁾, I. Torres Barea ⁽¹⁾, M.D. Esquivel Mora ⁽¹⁾, F. Macías López ⁽¹⁾, L. Castaño González ⁽²⁾, J. Ortiz Tardío ⁽¹⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital de Jerez de la Frontera del SAS, ⁽²⁾Hospital de Cruces

La diabetes neonatal(DN), es una entidad infrecuente (1/100000RN), que puede ser permanente (DNP) en el 50% de los casos. Mutaciones en heterocigosis del gen KCNJ11 o ABCC8, responden al tratamiento con sulfonilureas.

Presentamos un caso de DN que motivó el cambio terapéutico en él y la madre, y valoramos la respuesta y evolución tras el cambio.

Caso: Ingresa RN varón EG: 37sem, peso: 2750 gr (p 40), talla: 48 cm (p 40), hijo de madre diabética en tratamiento con ISCI, para control glucémico. Presenta hiperglucemia franca en la primera semana que requiere perfusión de insulina.

AF:Padres no cosanguíneos. Madre con DM 1 desde el 3º mes de vida, que debuta con cetoacidosis grave y deshidratación. Mal control metabólico, HBA1C: 9%.

Exámenes complementarios: Glucosa: 320mg/dl, HBA1C 3,5 - 4%, no cetonuria, Peptido C; 0,22 Insulina: 3,2mU/ml. AAI, antiGAD, AntilA2: negativos en ambos. Estudio genético a ambos: mutación en heterocigosis del exón 1 del gen KCNJ11 (p.Arg201His, c.602G>A), asociada a DNP.

Evolución: A los 3, 8 meses se procede al cambio de Insulina a sulfonilureas. Se realiza estudio de control glucémico y valoración de reserva pancreática previa a transición del tratamiento a sulfonilureas, a los 6 meses y al año, así como evolución de HBA1C, insulina basal y Péptido C en años sucesivos.

Resultados: Mejoría del control glucémico y de la reserva pancreática con sulfonilureas, HBA1C:5,2-5,7% durante todo el tiempo de tratamiento

Test glucagón previo		6 meses		Al año	
PéptidoC 0':0,14ng/ml		PéptidoC 0':0,46ng/dl		PéptidoC 0':0,8ng/dl	
6':0,7ng/dl		6':1,4ng/dl		6':6,2ng/dl	
TTOG previo		6 meses		Al año	
Insulina 0':1,7 mU/ml	Insulina 120':3,4 mU/ml	Insulina 0':1,6m U/ml	Insulina 120':9,4 mU/ml	Insulina 0':3mU /ml	Insulina 120':11 mU/ml
Glucosa: 0':262 mg/dl	Glucosa 120':390 mg/dl	Glucosa: 0':80 mg/dl	Glucosa 120':238 mg/dl	Glucosa 0':81 mg/dl	Glucosa 120':210 mg/dl

A los dos años:Insulina basal:3,9 mU/ml y péptidoC:0,7 y a los 3 años; Insulina:10mu/ml y Péptido C:2,88ng/ml

Conclusión: Aunque el debut clínico de los pacientes con mutaciones en Kir6.2 se describe típicamente a partir del mes de vida, nuestro caso nos sugiere, que las glucemias están alteradas ya desde el nacimiento.

El tratamiento con sulfonilureas, mejora la reserva pancreática, aumentando el péptidoC evolutivamente a pesar de requerimientos más bajos del fármaco.

Replantaremos el diagnóstico de DM1 en pacientes con inicio precoz.

Síndrome de Cascanueces: Serie de casos en nuestro centro en los últimos 15 años.

Autor(es): V.P. Silvero Enríquez, E. Hidalgo-Barquero Del Rosal, M.C. Carrasco Hidalgo-Barquero, Y. García García, B. Rodríguez Jiménez, M.M. Casero González, E. Gil Poch, M.D.C. Prieto Zazo

Centros: Hospital Materno Infantil

La compresión de la vena renal izquierda a su paso por la horquilla formada por la aorta y la mesentérica superior da lugar a un síndrome conocido como Cascanueces, que causa hematuria y proteinuria, más intensas con el ortostatismo y el ejercicio. En esta comunicación realizaremos una revisión del mismo de la mano de una serie de casos seleccionados de los diagnosticados en nuestro centro en el periodo 2000-2015.

Se incluyen 7 pacientes (4 varones, 3 mujeres), de edad media al diagnóstico 10.8 años. En 6 de los 7 pacientes destaca un peso bajo el P10, y la paciente restante presentaba hiperlordosis lumbar; puesto que el síndrome de Cascanueces es típico en pacientes hiponutridos, con escasa grasa perirrenal, que tienen mayor disposición anatómica al contar un ángulo entre la aorta y la AMS disminuido. Entre los antecedentes personales, un paciente presentaba agenesia renal derecha; un paciente fue intervenido de RVU bilateral con nefropatía por reflujo izquierda leve-moderada; y un paciente se controlaba en consulta por síndrome nefrótico en remisión.

Se presentó como proteinuria ortostática en 4 de los 7 pacientes (media al diagnóstico 8.5 mg/m²/h); en 2 pacientes como macrohematuria y en otros 2 como microhematuria. 2 pacientes presentaron varicocele izquierdo, por transmisión de dicha presión de forma retrógrada por la vena gonadal ipsilateral.

La cistoscopia y la flebografía se encuentran en desuso

por técnicas no invasivas, que entrañan menor riesgo y ofreciéndonos información funcional y anatómica. La ecografía Doppler de vasos renales fue diagnóstica en 5 pacientes; midiendo el diámetro de la VRI precruce (media 8.75 mm) y en el cruce aortomesentérico (media 1.1 mm), y cuantificando velocidades a dichos niveles; pero no fue concluyente en dos pacientes, en los que una angioTC sí revelaba imágenes sugestivas. La angioRMN confirmó los hallazgos en uno de los pacientes.

En 6 de los 7 pacientes desapareció la sintomatología con el aumento de peso o rehabilitación (el 7º permanece aún en seguimiento). Se considera que incluso con el crecimiento muchos casos podrían resolverse espontáneamente, constituyendo un fenómeno transitorio e intermitente. En pacientes refractarios, pueden plantearse técnicas quirúrgicas o de radiología intervencionista.

Características de los casos de tosferina que precisaron ingreso hospitalario

Autor(es): L. Estepa Pedregosa, J.C. Flores González, N. Buero Fernández, M.I. Sánchez Codez, E. Ruiz González, A. Cazenave Bernal, J. Cervera Corbacho, T. Aguirre Copano

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar

Introducción: Las ondas epidémicas de tosferina suelen ser de 3-5 años y suelen afectar a lactantes menores de 3-4 meses.

Objetivo: Describir la incidencia y la clínica de los casos de tosferina ingresados, así como sus antecedentes de vacunación, las técnicas diagnósticas y el tratamiento.

Métodos: Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes ingresados por tosferina entre los años 2010 -2015. Se incluyeron pacientes con clínica compatible y PCR o inmunofluorescencia directa (IFD) a Bordetella pertusis. Se registraron las siguientes variables: Edad, sexo, clínica, pruebas complementarias, estancia hospitalaria y UCIP y tratamiento. Se realizó porcentajes en las variables cualitativas y media con desviación típica en las cuantitativas.

Resultados: Se incluyeron 32 pacientes con una edad media de $2,9 \pm 4,46$ meses y el 62,5% eran mujeres. 0% pacientes ingresaron en el 2010, 12,5% en 2011, 3,13% 2012, 9,38% 2013, 6,25% 2014 y 68,75% 2015. Clínicamente se presentaron con accesos de tos (100%), cianosis (71,9%), dificultad respiratoria (56,3%), apnea o sibilancias (37,5%), gallo inspiratorio (28%) y fiebre (15,6%). En la analítica sanguínea destacaba: PCR media $4,89 \pm 10,37$ mg/dL, pCO₂ media $57,85 \pm 13,01$ mmHg y pH medio $7,29 \pm 0,05$ (21,9% tuvieron acidosis respiratoria). El 81,25% se diagnosticó mediante PCR positiva a Bordetella Pertussis y al resto por IFD. El hemocultivo se le realizó a 6,25% siendo negativo. Se detectó coinfección por VRS en el 43,8 %. Presentaron una estancia media de $9,31 \pm 6,29$ días. 21,87% ingresaron en UCIP con una estancia media de $11,71 \pm 6,07$ días. Al 46,9% se le trató con azitromicina, el 46,9% con claritromicina y al 3,1% con eritromicina. Al 50% se le administraron nebulizaciones de SSH3%, el 12,5 % de ellos con salbutamol. Recibieron soporte respiratorio un 40,6% (Ventilación Mecánica 15,6%).

Conclusiones: La tasa de ingresos por tosferina ha au-

mentado en el último año. El diagnóstico se ha realizado por PCR mayoritariamente y el tratamiento de elección fueron los macrólidos. Casi la mitad de los pacientes presentaron coinfección con el VRS, y casi una cuarta parte, ingreso en UCIP.

Tratamiento conservador del traumatismo renal en paciente pediátrico

Autor(es): L. Estepa Pedregosa, A. Estalella Mendoza, J.C. Flores González, N. Buero Fernández, M.I. Sánchez Codez, E. Ruiz González, S. Quintero Otero, F. Rubio Quiñones

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar

Introducción: El traumatismo abdominal es una causa frecuente de morbimortalidad en pediatría, afectándose principalmente los órganos sólidos. Los objetivos del tratamiento del trauma renal son la conservación del máximo parénquima renal y la limitación de la morbilidad. Según esto, el manejo conservador del traumatismo renal pediátrico se ha convertido en el "gold standard" de tratamiento. Por otro lado, una actitud excesivamente conservadora puede impedir resolver lesiones que se asocian con morbilidad a largo plazo.

Metología: Descripción del caso clínico de un traumatismo renal grado V en el que se llevó a cabo tratamiento conservador y su evolución.

Caso clínico: Niño de 10 años que presenta traumatismo abdominal al caerse de la bicicleta. Presenta dolor intenso en dicho nivel, palidez y sudoración, seguido de un vómito. A las 4 horas del mismo presenta hematuria macroscópica por lo que acuden a nuestro servicio. A su llegada a Urgencias presenta regular estado general, taquicardia y palidez cutáneo-mucosa. Se canalizan dos vías periféricas y se administra bolo de SSF y analgesia intravenosa. Se realiza TAC abdominal observándose estallido renal izquierdo con afectación del pedículo vascular (Grado V) y voluminoso hematoma retroperitoneal izquierdo.

Ingresa en UCI Pediátrica para monitorización estrecha. Se contacta con Cirujano Pediátrico consensuándose actitud conservadora mientras lo permita la estabilidad hemodinámica del paciente. Evoluciona favorablemente. No precisó soporte respiratorio ni vasoactivo, manteniendo constantes dentro de la normalidad. Preciso dos concentrados de hemáties. En ecografía abdominal de control a los diez días se evidencia adecuada estructuración y diferenciación del parénquima renal. Es dado de alta a Planta de Hospitalización a los 10 días de su ingreso.

Resultados: Destacar la excelente evolución a corto plazo del tratamiento conservador en nuestro paciente a pesar de la severidad de la lesión renal, así como la escasa literatura referente al seguimiento clínico y la función renal de estos pacientes, teniendo en cuenta su importancia al decidir una opción terapéutica.

Complicaciones hepáticas secundarias a la canalización venosa umbilical

Autor(es): L. Estepa Pedregosa, A. Segado Arenas, S. Lubián López, M.I. Sánchez Codez, E. Ruiz González, N. Buero Fernández

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar

Introducción: La cateterización venosa umbilical es una técnica muy usada en Neonatología. Entre las complicaciones que presenta esta técnica, y aunque infrecuentes, de las más temidas son las complicaciones hepáticas (extravasación, formación de abscesos, embolismo hepático e hipertensión portal). La mala posición de la punta del catéter, por debajo de la cava inferior es la principal causa de estas complicaciones, y es importante un diagnóstico precoz para mejorar su pronóstico.

Objetivo: Describir la incidencia, la clínica y el pronóstico de las complicaciones hepáticas en los portadores de catéter umbilical ingresados en una unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) de nivel IIIB.

Métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes ingresados en la UCIN entre 2012 y 2015. Se revisaron las historias clínicas de los pacientes que portaban catéter venoso umbilical (CVU) y que presentaron complicaciones hepáticas no explicadas por otra causa. Se registraron las siguientes variables: Edad gestacional (EG), días al debut, clínica, pruebas de imagen y de laboratorio y presencia de factores de riesgo.

Resultados: Durante el periodo de estudio ingresaron 829 pacientes. De ellos 338 (40%) portaban CVU y 4 desarrollaron complicaciones hepáticas (1,18%): 3 abscesos y 1 embolismo. La EG media fue de $36,5 \pm 5,91$ semanas de gestación. Al 100% se le canalizó la vena umbilical el primer día de vida y estaban por debajo de la posición óptima en la radiografía (nivel T8-T9). La edad media al debut clínico fue de $10,50 \pm 3,41$ días; y los signos clínicos más frecuentes la distensión abdominal y la hepatomegalia, así como SRIS (75%). Analíticamente presentaron hipertransaminasemia (75%) y coagulopatía (75%). Al diagnóstico el 100% seguía con el catéter por debajo del sitio de referencia y la prueba de imagen que confirmó el diagnóstico fue la ecografía abdominal en todos los casos. Un paciente falleció (adecuación del esfuerzo terapéutico por encefalopatía hipóxicoisquémica grave con mal pronóstico de calidad de vida).

Conclusiones: Las complicaciones hepáticas relacionadas con la CVU son infrecuentes pero presentan una morbimortalidad elevada y se deben minimizar los factores de riesgo para su desarrollo.

Manejo terapéutico y complicaciones más frecuentes del síndrome nefrótico pediátrico en los últimos 9 años.

Autor(es): M.I. Sánchez Códez, J.C. Flores González, E. Ruiz González, N. Buero Fernández, L. Estepa Pedregosa, P. Ruiz Ocaña, V. Roldán Cano

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar

Introducción: El síndrome nefrótico (SN) es la glomerulopatía más frecuente en pediatría, caracterizada por proteinuria ($\geq 40\text{mg/m}^2/\text{h}$), hipoalbuminemia ($\leq 2,5\text{mg/dl}$), edema e hiperlipemia. Se clasifica en: SN primario (idiopático, congénito y genético) y secundario a otras entidades, incluida la glomerulonefritis.

Objetivo: Describir los hallazgos clínicos, diagnósticos, terapéuticos y complicaciones del SN pediátrico.

Evaluar la necesidad de tratamiento adicional a los corticoides.

Material y métodos: estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes ingresados por un brote de SN desde Enero de 2007 hasta Agosto de 2015. Expresamos las variables cualitativas como número y porcentaje, y las cuantitativas como media y desviación estándar.

Resultados: se incluyeron 30 pacientes con una mediana de edad de 4,5 años (0,1-13), el 73,3% varones. La mediana de estancia hospitalaria fue de 7 días (1-33). El 90% fueron idiopáticos y un 33,3% refieren antecedentes familiares de patología renal. Clínicamente presentaron: edema palpebral y de extremidades (90%), ascitis (33,3%), hematuria (30%) y/o fiebre (13,3%). Analíticamente, presentaron mediana de proteinuria máxima de $60\text{mg/m}^2/\text{hora}$ (48,50-658); con media de hipoalbuminemia de $2,7 \pm 1$ g/dl y media de hipoproteinemia de $4,5 \pm 1$ mg/dl. Función renal normal en el 100% de los casos. El 44,7% presentó niveles de $\text{Na} < 135\text{mmol/l}$. Mediana de fibrinógeno máximo de 625 mg/dl (286-1.372). Se realizó mantoux a un 23,3% y biopsia renal a un 10% de los casos. Un 70 % precisó seroalbúmina y furosemida IV. A pesar de que el 80% fueron corticosensibles; un 50% precisó tratamiento con: Ciclofosfamida (50%), micofenolato (26,7%), anticalcineurínicos (23,3%) y/o terapia renal sustitutiva (6,7%).

Las complicaciones más frecuentes fueron: hiperlipemia (46,7%); HTA (40%); Insuficiencia renal (16,7%); peritonitis primaria (13,3%), hipercoagulabilidad (10%) e hipotiroidismo (6,7%). Medidas de profilaxis

incompleta: con vitamina D y calcio (46,7%) y vacunación de *s. pneumoniae* (56,7%).

Conclusiones: Destaca el escaso porcentaje de mantoux realizado previo a la corticoterapia. La mayoría de los SN precisó tratamiento de soporte con seroalbúmina y/o furosemida. La mitad de los casos requirió tratamiento alternativo a los corticoides. Uno de los objetivos actuales, debería ser el abordaje multidisciplinar de estos pacientes y la prevención de sus complicaciones, que no se realizó en el 100% de los casos.

Resección ileocecal en paciente de 11 años por complicación estenosante de enfermedad de Crohn, en tratamiento previo con infliximab.

Autor(es): E. López Rubio, P. De Vera, M.J. Manzano, M. Ruiz

Centros: HU Nuestra Señora de Valme

Introducción: La enfermedad de Crohn (EC) es un trastorno inflamatorio intestinal crónico que puede afectar a cualquier segmento del tracto gastrointestinal desde la boca hasta el ano siendo la localización ileal la más frecuente. Las lesiones suelen ser discontinuas y afectan a toda la pared intestinal.

Un porcentaje considerable de niños y adolescentes desarrollan complicaciones intestinales que son causa importante de morbilidad. Las más frecuentes son las fistulas, abscesos abdominales y las obstrucciones del intestino delgado.

Caso clínico: Mujer de 11 años que consulta por pérdida ponderal en las últimas semanas, náuseas, dolor en fosa iliaca derecha y sensación de aumento de peristaltismo postprandial de semanas de evolución. Diagnosti-

cada de EC a los 8 años con buen control durante los dos primeros años y afectación perianal no fistulizante en el último año. Actualmente en tratamiento con nutrición enteral IBD, azatioprina e infliximab. A la exploración destaca el aspecto desnutrido de la paciente, aumento de peristaltismo y masa en fosa iliaca derecha sin signos de peritonismo.

El estudio por entero RM muestra un engrosamiento parietal en íleon terminal que produce una estenosis con dilatación preestenótica, confirmada mediante tránsito intestinal, sin poder descartar componente fibrótico.

Se realiza resección de 14 cm de íleon terminal y ciego mediante laparoscopia. No presenta incidencias durante el postoperatorio. Al mes de la intervención presenta mejoría clínica y se encuentra asintomática.

Discusión: Uno de los principales factores de riesgo de fracaso terapéutico o baja respuesta a los fármacos biológicos es la estenosis intestinal. Ésta produce un cuadro obstructivo con náuseas, vómitos y dolor abdominal.

El tratamiento suele ser conservador (reposo enteral y corticoides iv) a excepción de los casos con estenosis fibróticas o empeoramiento agudo con compromiso vascular que precisan intervención quirúrgica.

El abordaje quirúrgico debe ser la última opción en estos casos debido a complicaciones como el síndrome de intestino corto, evitable con resecciones limitadas, como se hizo en este caso; o el sobrecrecimiento bacteriano por resección de la válvula ileocecal, ausente hasta el momento en nuestra paciente.

No todo derrame pleural es paraneumónico.

Autor(es): M.I. Sánchez Códez, I.M. Calvo Morales, J.C. Flores Gonzalez, E. Ruiz González, L. Estepa Pedregosa, N. Buero Fernández

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar

Introducción: El quilotórax se produce por la extravasación de linfa a la cavidad pleural. Se clasifica en congénito o secundario a complicaciones de cirugía cardíaca, torácica, tumores, linfangiomatosis... Algunos casos, se han relacionado con traumatismos banales, a veces inadvertidos. Su tratamiento puede ser conservador (dieta exenta de grasa) o quirúrgico.

Objetivo: Recordar una entidad que debe estar presente en nuestro diagnóstico diferencial con un cuadro de derrame pleural paraneumónico.

Caso clínico: Paciente de 3 años derivada de un hospital comarcal por fiebre de 20 días de evolución asociada a dolor costal izquierdo y disnea en las últimas 48 horas. Se realiza radiografía de tórax donde se aprecia aumento de densidad en todo el hemitórax izquierdo y ecografía que informa sobre empiema o quiste congénito sobreinfectado.

A su llegada, se encuentra estable sin precisar soporte. Destaca hipoventilación marcada de hemitórax izquierdo, eupneica y sin signos de distrés. Analíticamente, presenta leucocitosis y aumento de PCR (213.2 mg/l). Para su diagnóstico diferencial, se realiza TAC torácico en el que se observa colección que ocupa casi la totalidad del hemitórax izquierdo con desplazamiento de estructuras mediastínicas hacia el hemitórax contralateral compatible con

empiema. Se inicia tratamiento con cefotaxima y se realiza toracocentesis y colocación de drenaje pleural a través del cual se obtienen 300 ml de líquido de aspecto purulento y lipémico. En el análisis: 607.748 leucocitos con predominio polimorfonuclear y cifras elevadas de colesterol y triglicéridos (410 y 390 mg/dl respectivamente) siendo diagnosticada de quilotórax sobreinfectado. Se aísla estreptococo pneumoniae en cultivo del líquido pleural. Se pauta dieta exenta en grasa suplementada con MCT. Tras completar el tratamiento antibiótico, es dada de alta.

Conclusiones: No todo derrame pleural en pediatría es paraneumónico. En nuestro caso, a pesar de la fiebre, dificultad respiratoria y aumento de reactantes de fase aguda, el aspecto macroscópico de líquido pleural nos dio la clave para la sospecha de quilotórax.

Los criterios diagnósticos incluyen predominio linfocítico en líquido pleural, al contrario de nuestro caso, lo que podría deberse a sobreinfección del quilotórax. Es importante descartar etiologías que lo pueden producir como neoplasias.

Enterobacterias blee: perfil de resistencia antimicrobiana en el servicio de pediatría de un hospital de tercer nivel

Autor(es): I. Lacort Peralta, E.D.R. Fernández De La Puebla Lechuga, A.B. López Mármo, J. Rumbao Aguirre

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía

Introducción: En las últimas décadas el aumento de resistencias antimicrobianas se ha convertido en un importante problema de Salud Pública, haciéndose especialmente relevante en hospitales de tercer nivel. Conocer el perfil de resistencias de cada centro permitiría optimizar la antibioterapia disminuyendo así los costes, la morbimortalidad y la creación de resistencias.

Objetivo: Conocer la incidencia de bacteriemias e infecciones de orina por Enterobacterias BLEE así como los perfiles de resistencia antimicrobiana de las mismas en el servicio de Pediatría de un hospital de tercer nivel.

Revisar la evidencia científica actual sobre tratamiento de dichas infecciones en la edad pediátrica.

Material y métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de revisión de muestras microbiológicas (cultivos y antibiogramas) de orina y sangre de pacientes entre 0 y 14 años con infección por *Escherichia coli* y *Klebsiella pneumoniae* en los años 2013 y 2014.

De cada muestra se analizó: tipo de muestra (orina o sangre), especie microbiológica (*Escherichia coli* o *Klebsiella pneumoniae*) y perfil de resistencia en el antibiograma (posibles o no productoras de BLEE y, dentro de éstas, sensibilidad o resistencia a Betalactámicos-Inhibidores de las betalactamasas).

Resultados: Se revisaron un total de 416 muestras microbiológicas (78 de sangre y 338 de orina). En sangre se aislaron un 39,74% de Enterobacterias BLEE (31 muestras) de las cuales un 16,13% eran *E. coli* (5 muestras) y un 83,87% eran *K. pneumoniae* (26 muestras). Fueron sensibles a BLIBL en un 93,55% (29 muestras) y resistentes a BLIBL en un 6,45% (2 muestras). En orina se aislaron un 21,89% de Enterobacterias BLEE (74 muestras) de las cuales un 37,84% (28 muestras) eran *E. coli* y un

62,16% (46 muestras) eran *K. pneumoniae*. Fueron sensibles a BLIBL en un 82,43% (61 muestras) y resistentes a BLIBL en un 17,57% (13 muestras).

Conclusiones: El perfil de resistencia antimicrobiana de las Enterobacterias BLEE aisladas en nuestro servicio nos permitiría optimizar el tratamiento de las mismas utilizando BLIBL. Existe gran controversia al respecto en la evidencia científica actual de manera que son necesarios más estudios en población pediátrica que respalden esta actitud.

Fibrobroncoscopia pediátrica: experiencia en nuestro hospital.

Autor(es): A. Oviedo Parrondo, G. Perez Perez, A. Andrés Martín, M. Navarro Merino

Centros: Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción y Objetivos: La fibrobroncoscopia (FBC) con fines diagnóstico-terapéuticos, es una técnica cada vez más utilizada en la población pediátrica, resultando de gran utilidad en casos de patología respiratoria refractaria a tratamiento o en aquellos en que persiste la sospecha clínica pese a tener pruebas complementarias negativas.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de las FBC realizadas en nuestro centro entre junio 2010 y junio 2015. Se analizó edad de los pacientes, procedencia de la solicitud de FBC, indicaciones, vías de acceso, resultados y complicaciones.

Resultados: Se realizaron 199 FBC. La edad media de los pacientes fue 4,5 años [rango 0,08-13]. La derivación para realización de la FBC fue desde: consultas externas de Neumología Infantil(76%), otros centros(7%), UCIP(3%), Atención Primaria(2%), Oncología(1%), Neonatología(1%) y del resto de secciones de nuestro centro(10%).

Las indicaciones fueron: laringitis recurrentes(18,5%), neumonías de repetición(14,6%), asma/sibilancias refractarias a tratamiento(22,1%), estridor(12,5%), tos persistente(11,6%), aspiración de cuerpo extraño(7,5%), masa pulmonar(1,5%), otros(10,5%).

La vía de acceso a la FBC fue mayoritariamente mediante mascarilla laríngea, con o sin acceso previo por fosa nasal.

Se encontraron hallazgos patológicos en el 49,7%, siendo los más frecuentes: secreción bronquial abundante y/o espesa (25,3%), laringo/traqueomalacia (18,2%), cuerpo extraño (10%), estenosis bronquial (6%), otros (34,5%). Se tomaron muestras de broncoaspirado (BAS) en el 67,8% de los casos, de los que el 34% tuvo cultivo positivo (*H. influenzae* 52,2%, *H. Influenzae*+*M. Catarrhalis* 17,4%, *M. Catarrhalis* 17,3%, *S.pneumoniae* 8,7%, *S.pneumoniae*+*M. Catarrhalis* (6,5%). En los casos BAS positivo, se encontró aumento de la secreción bronquial en el 42 % de los mismos. No hubo complicaciones graves, solo 2 crisis de broncoespasmo leve durante la realización de la FBC y 4 casos de mínima epistaxis, que se recuperaron adecuadamente.

Conclusiones:

1) Las indicaciones más frecuentes para la realización de FBC fueron: laringitis recurrentes, neumonías de repetición y asma/sibilancias de difícil control.

2) Se encontraron hallazgos patológicos en el 49,7% de las FBC realizadas.

3) Una tercera parte de las muestras tomadas presentó cultivo positivo, siendo el *H.influenzae* el germen aislado con mayor frecuencia, y en una cuarta parte de ellos, se encontró secreción bronquial abundante y/o espesa.

4) No hubo complicaciones relevantes.

Valoración de la seguridad de diferentes pautas cluster con un extracto alergénico administrado por vía subcutánea en población pediátrica.

Autor(es): A. Oviedo Parrondo, A. García Carrasco, T. Roda Canosa, A. Andrés Martín, G. Pérez Pérez, M. Navarro Merino

Centros: Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción y objetivos: La inmunoterapia es un tratamiento seguro y eficaz en el tratamiento de la alergia respiratoria. Su administración con pautas cluster o agrupadas permite llegar a la dosis mensual de mantenimiento de forma más rápida en relación a las pautas convencionales. Nuestro objetivo es determinar la seguridad de la pauta rápida de inicio de inmunoterapia (IT).

Material y métodos: Estudio descriptivo prospectivo desde febrero 2014 a septiembre 2015 de 50 pacientes tratados en nuestra Unidad, con diferentes neuroalérgenos (10 con *D.pteronyssinus*, 30 con pólenes (21gramíneas+Olea, 9 Olea100%), 4 con ácaros y 6 con *Alternaria*) con un extracto depot(AVANZ® ALK-Abelló, S.A.) y usando diferentes pautas según el alérgeno.

- Pólenes:1semana: 0.1mL+0.1 mL el primer día, 0.2+0.3 a la semana. 0,5mL al mes

- Ácaros,*Alternaria*:0.2mL+0.3mL. 0,5mL al mes (con esta pauta se vacunaron también 2 pacientes Olea 100%)

Se estudiaron la aparición de reacciones adversas.

Resultados: Fueron tratados 50 niños de entre 5 y 15 años (mediana 8,9 años). 60% niños y 40% niñas. La clínica más frecuente que indicó la IT fue el asma y rinoconjuntivitis (66%), asma(22%) y rinoconjuntivitis(12%). El tiempo de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el inicio de la IT fue: menos de 2 años (38%), de 3 a 5 años (36%), de 6 a 10 (24%) y más de 10 años (2%).

Se usó la pauta inicial (ácaros y alternaria) en el 44% de los casos y la tipo pólenes en 56%. No hubo reacción local o generalizada en el caso de IT a ácaros y alternaria. Tras la dosis de los 7 días en la IT a pólenes se produjo reacción local en 3 pacientes. En este caso se comenzó de nuevo pauta de inicio a las 2 semanas sin reacción local.

Conclusiones:

- En nuestra experiencia la pauta rápida de IT presenta buena tolerancia.

- En ningún caso se produjo reacción sistémica.

- Se ha producido reacción local en 3 casos (9,3%) en el grupo que recibió vacuna a pólenes. En un solo caso se produjo reacción local intensa que cedió con la administración de medicación, reiniciándose nuevamente sin incidencias.

Evolución clínica e histopatológica de la colitis no clasificable en edad pediátrica

Autor(es): M.T. Andrade Navarro, M.Á. Sánchez Castilla, C. Jiménez Carrasco, F. Argüelles Martín, M. García Martín

Centros: Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: La enfermedad inflamatoria intestinal engloba un conjunto de enfermedades sistémicas que cursan con inflamación crónica intestinal y curso intermitente en "brotes de actividad". La colitis no clasificable (EInC) no cumple criterios anatomopatológicos de colitis ulcerosa o enfermedad de Crohn.

Métodos: Se realizó un análisis observacional retrospectivo de los pacientes pediátricos diagnosticados de EInC en el departamento de Gastroenterología y nutrición pediátrica de nuestro centro entre enero de 2003 y diciembre de 2014.

Resultados: Se encontraron cincuenta casos. La edad media al diagnóstico es de 7,76 años. El 62% fueron niños y 38% niñas. El lugar de residencia urbana(38%) se relacionó con menor prevalencia de enfermedad (vs rural 62%). Los síntomas previos al diagnóstico más frecuentes fueron rectorragia (42%) y dolor abdominal(34%). La manifestación extraintestinal más frecuente fue la artritis. Un 32% de los pacientes con síntomas guías fueron valorados por primera vez por un pediatra de atención primaria y el 58% por un pediatra de urgencias hospitalarias. Un 93,9% obtuvo uno o más diagnósticos previos. Los hallazgos en la primera endoscopia (Clasificación de París) fueron: 42% E4, 18% E3, 22% E2, 18% E1. La remisión en este período se produjo en el 34,7%, el 26,5% se ha reclasificado y el 38,8% sigue siendo EInC. El tiempo de retraso hasta el diagnóstico definitivo tuvo una mediana de 52 días (media de 73,69 días). El 44,7% de los casos tuvo uno o más ingresos previos al diagnóstico (2,22 de media). En el momento de la revisión, la edad media de los casos fue 15,92 años y el 28,6% mantenía tratamiento farmacológico.

Conclusiones: La edad media al diagnóstico (7,76 años) es inferior a la que encontramos en otros estudios, aunque los síntomas al diagnóstico son los mismos que se refieren (dolor abdominal y sangrado rectal).

Casi la mitad de los pacientes tuvo un ingreso previo a ser diagnosticados con síntomas guía.

El retraso en el diagnóstico (10,5 semanas de media) fue inferior al que aparece en la bibliografía consultada.

El 38,8% de los casos mantiene el diagnóstico de EInC por lo que el seguimiento clínico, endoscópico e histológico es de gran importancia.

Tos ferina: incidencia de casos y nuevas estrategias de prevención

Autor(es): C. Real Del Valle, A. Román Fernández, C. González Barreda, P. Terol Barrero, M.J. Muñoz Vilchez

Centros: Hospital Universitario Virgen Macarena

Objetivos: Describir la incidencia de casos de Tos Ferina en la edad pediátrica en los últimos años en nuestra área sanitaria.

Proponer nuevas estrategias de prevención.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observa-

cional con revisión de los casos de Tos Ferina confirmados con PCR en aspirado nasofaríngeo en nuestro hospital en el periodo 2006-2014. Las variables estudiadas fueron edad, sexo, ambiente epidemiológico, estado de vacunación, criterios clínicos diagnósticos, necesidad de ingreso hospitalario y complicaciones.

Resultados: Se confirman un total de 79 casos en el periodo de 2006-2014. El 73% de los pacientes con PCR positiva para Bordetella estaban correctamente vacunados para su edad. El 46% de los casos corresponden al periodo 2013-2014.

El 82% son menores de 6 meses. Media de ingreso hospitalario de 9.7 días en los < 4 meses y 4.2 días en los >4 meses. El 14% de los casos precisaron ingreso en UCI-P. Se recogen 2 casos de Tos Ferina Maligna.

Conclusiones: Aumento de la incidencia de Tos Ferina en los dos últimos años. Se recogen el mismo número de casos en los dos últimos años que en los siete años previos. Creemos necesario la implantación de nuevas estrategias de vacunación.

La vacunación del adolescente-adulto, la estrategia del nido y la vacunación de la embarazada son formas efectivas para proteger al recién nacido y al lactante

Patologías hepáticas autoinmune en pacientes pediátricos con enfermedad inflamatoria intestinal

Autor(es): C. Sánchez González, Á. Cardeno Morales, M.I. García Ruiz-Santa Quiteria, A. Rodríguez Martínez, J. Valverde Fernández, B. Espin Jaime

Centros: Hospital Virgen Del Rocío

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) comprende un grupo de trastornos intestinales caracterizados por la presencia de inflamación crónica intestinal. Entre un 10-50% de los casos asocian alteraciones de los perfiles hepáticos.

Caso 1: Niña 12 años refiere pérdida de peso, dolor abdominal, alteración del tránsito intestinal y orina colúrica de 3 meses de evolución. En la exploración destaca ictericia conjuntival. Analítica: reactantes de fase aguda elevados, AST 169 UI/L, ALT 227 UI/L, GGT 479 UI/L, fosfatasa alcalina 2274 UI/L, bilirrubina total (BT) 1.66mg/dl y directa (BD) 0.76mg/dl. Calprotectina fecal 196mcg/g. Se descarta afectación hepática por causas infecciosas, celiacía, tóxicas y enfermedad de Wilson. Anticuerpos negativos, salvo anti-musculo liso. Biopsia hepática y colangiografía resonancia indicativa de colangitis esclerosante primaria (CEP). Estudio endoscópico se observan lesiones granulomatosas compatibles con enfermedad de Crohn (EC). Inicia tratamiento mostrándose asintomática a los seis meses de evolución.

Caso 2: Paciente 13 años de edad con deposiciones de menor consistencia acompañada de restos hemáticos y pérdida de peso de un mes de evolución. Exploración: destaca hepatomegalia e índice Waterlow (peso) 70%. Analítica: AST 165 U/L, ALT 129 U/L, GGT 822 U/L, fosfatasa alcalina 696 U/L, BT 1,7mg/dl, BD 1,34mg/dl. Calprotectina fecal: 1060mcg/g. Reactantes fase aguda ligeramente elevados. Serología hepática, marcadores celiacía: negativos. Anticuerpos antinucleares (ANA) positivos. Estudio endoscópico: duodenitis crónica, gastritis

crónica antral y colitis activa focal. Colangiografía resonancia indicativa de CEP y biopsia hepática de hepatitis autoinmune (HAI). Diagnóstico: EC y síndrome de solapamiento. Evolución favorable tras inicio de tratamiento.

Caso 3: Niño de 9 años refiere rectorragia, pérdida peso y picos febriles autolimitados de 10 meses de duración. Analítica destaca hipertransaminasemia. Calprotectina fecal 598mcg/g. ANA positivo. Anticuerpos celiaca, serología hepática negativos. Biopsia hepática: HAI. Colangiografía resonancia normal. Estudio endoscópico: gastritis crónica y alteraciones en colon sugestivas EII. Ante diagnóstico EII no determinada y HAI inicia tratamiento encontrándose asintomático a los cuatro meses.

Conclusiones: Es importante valorar la función hepática en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal para descartar patologías autoinmunes como la HAI y CEP.

Ante un paciente con CEP se debe descartar siempre EII. Aunque se asocia principalmente a colitis ulcerosa también se observa en pacientes con EC.

Disfunción de válvula de derivación ventrículo-peritoneal: Importancia de la clínica

Autor(es): A. González García ⁽¹⁾, J.A. Lozano Rodríguez ⁽¹⁾, P. Pascual Moreno ⁽¹⁾, B. Rodríguez Jiménez ⁽²⁾, N. Camarena Pavón ⁽¹⁾, T. Araujo García ⁽¹⁾, N. Llanos Alonso ⁽¹⁾, S. Muñoz Pérez ⁽¹⁾, D. García-Navas Núñez ⁽¹⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital San Pedro de Alcántara, ⁽²⁾Hospital Materno Infantil

Caso clínico: Niño de 13 años, portador de válvula de derivación ventrículo-peritoneal, que ingresa por cefalea frontal opresiva de 12 horas de evolución, que no cede a pesar de analgesia habitual, acompañado de vómitos. Afebril. No otra sintomatología.

Antecedentes personales: Recién nacido pretérmino que a los 2 días de vida presenta una hemorragia intraventricular grado II, desarrollando una hidrocefalia posthemorrágica comunicante, siendo necesario implantarle una válvula ventrículo-peritoneal.

A su ingreso, presenta aceptable estado general, con normocoloración mucocutánea, no aspecto séptico. Buena hidratación y perfusión. No exantemas ni petequias. En la exploración neurológica se objetiva Glasgow 15, con pupilas isocóricas normorreactivas y estrabismo divergente. Pares craneales normales. Fuerza, tono y sensibilidad conservadas. No disimetrías. ROT conservados. No otros signos de focalidad neurológica. Resto de la exploración normal.

Pruebas complementarias al ingreso: Hemograma, Bioquímica y Coagulación normal. Se realiza TAC craneal sin evidenciar hallazgos significativos.

A las horas del ingreso, el paciente continúa con la sintomatología a pesar del tratamiento, apareciendo en la exploración física rigidez de nuca y signos meníngeos positivos, por lo que se decide realizar punción lumbar, cuyo resultado fue negativo, y un nuevo TAC craneal, donde no se aprecian hallazgos nuevos respecto al previo. Ante la persistencia de la sintomatología se decide intervenir quirúrgicamente, evidenciándose intraoperatoriamente progresión deficiente de LCR por el catéter intraventricular,

por lo que se lleva a cabo desobstrucción y reconexión del mismo, con mejoría clínica del paciente y buena evolución posterior.

Conclusiones: La derivación ventrículo-peritoneal es el método más usado y efectivo para el tratamiento de las hidrocefalias. Se basa en un juego de presiones en el que la válvula se abre cuando la presión intracraneal sobrepasa a la presión intraabdominal. Las disfunciones de las mismas pueden ser mecánicas o infecciosas, siendo las más frecuentes las mecánicas por obstrucción del catéter, desconexión y fractura. Las manifestaciones clínicas más características de las disfunciones son vómitos, cefalea y fiebre, aunque la forma de presentación suele ser muy variable y las pruebas diagnósticas pueden ser inconclusivas, por lo que es muy importante realizar una buena historia clínica teniendo en cuenta los signos y síntomas de alarma.

Gastroenteritis eosinofílica: nuestra experiencia en los últimos años

Autor(es): Á. Cárdeno Morales, C. Sánchez González, M. Rubio Murillo, J.C. Salazar Quero, B. Espín Jaime

Centros: Hospital Universitario Virgen del Rocío

La gastroenteritis eosinofílica forma parte del grupo de trastornos eosinofílicos y se caracteriza por la infiltración eosinofílica de estómago y duodeno, pudiendo variar las manifestaciones clínicas en función de la extensión y espesor de la afectación en la pared intestinal.

Presentamos una serie de cinco casos con diagnóstico histológico, en nuestro hospital, de gastroenteritis eosinofílica.

Las edades de los pacientes estuvieron comprendidas entre los 1 y 10 años con una media de 6 años. La clínica que presentaron fue de dolor abdominal, vómitos, diarrea y afectación del crecimiento. Destacar la evolución de un caso hacia un estrechamiento de la zona antral gástrica, que precisó dilatación endoscópica. Dos de los pacientes tenían sensibilización a varios alimentos detectada en test alérgicos. El diagnóstico se realizó en todos ellos mediante confirmación histológica a partir de toma de muestras por endoscopia oral.

Los hallazgos histológicos que se encontraron fueron de infiltrados eosinofílicos en lámina propia duodenal y de antro gástrico, así como infiltración eosinofílica de corion profundo de antro gástrico.

Todos fueron tratados inicialmente mediante dietas de exclusión en función de test alérgicos, tolerancia clínica o dieta de eliminación empírica de 6 alimentos, llegando a requerir tres de ellos corticoterapia, que en dos pacientes se asoció a inmunomoduladores.

Destacar la importancia de sospechar este cuadro diagnóstico con una incidencia cada vez más frecuente en nuestro medio.

¿Solamente agenesia renal?

Autor(es): C. Suárez Chulian ⁽¹⁾, M.D. González Soria ⁽²⁾, R. Sánchez De La Vega ⁽²⁾, M.G. Bueno Rodríguez ⁽²⁾

Centros: ⁽¹⁾CS Torreblanca, ⁽²⁾CS Torreblanca

El dolor abdominal en mujeres adolescentes conlleva diagnósticos diferenciales de sistemas urinario, gastroin-

testinal y ginecológico.

En patologías ginecológicas, los síntomas más frecuentes: dolor cíclico abdominal, dismenorrea y amenorrea primaria.

Como pediatras debemos conocer qué es y qué no es normal del inicio puberal y ciclo menstrual.

Caso clínico: Niña 12 años AP: Intolerancia a lactosa, monorrea seguimiento por nefrología. Retinocoroiditis seguimiento por oftalmología.

Menarquia 11 años reglas irregulares, dolor abdominal cíclico.

En ecografía de control, en margen uterino estructura hipoecoica redondeada, avascular, apariencia quística con contenido, sin calcificaciones, sin relación con anejos. Recomiendan seguimiento por Atención Primaria.

Nueva ecografía confirma anomalía de fusión duplicidad uterina, probable útero didelfo con visualización de estructura quística con contenido, sugiere hematocolpos por vagina obstruida (derecha). Derivada por pediatra a urgencias de ginecología que deriva a ginecología de zona. Acude por segunda ocasión a urgencias hospitalarias por dismenorrea y sangrado abundante, quedando ingresada. Solicitan RNM: útero didelfo con doble vagina, hemivagina derecha semiobstruida. Programadamente se realiza laparoscopia, histeroscopia y vaginoscopia diagnósticas. Seguimiento por ginecología que decide actitud expectante.

Dada la excepcionalidad del caso realizamos búsqueda bibliográfica de posible asociación entre malformaciones congénitas, encontrándose descrito en la literatura como síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW)

Discusión: El (HWW) es una anomalía congénita mülleriana rara de etiología desconocida: hemivagina obstruida en útero didelfo asociado, frecuentemente a agenesia renal ipsolateral y malformaciones esqueléticas.

La clínica de esta patología aparece generalmente en la pubertad. Dismenorrea, secreciones vaginales intermitentes, y masa suprapúbica lo más frecuentes.

Se necesitan ecografía y RNM para diagnosticarlo. El curso natural en edad reproductiva supone el desarrollo de endometriosis, adherencias en pelvis, piocolpos y problemas de fertilidad Conclusiones:

- Necesidad de incluir las malformaciones genitales en diagnóstico diferencial de dolor abdominal y masa vaginal, dismenorrea, abdomen agudo en mujeres adolescentes.

- En las malformaciones congénitas es recomendable descartar otras anomalías congénitas asociadas. La agenesia renal es la alteración congénita renal más frecuentemente vinculada a malformaciones müllerianas

- Las técnicas de imagen como ecografía y RNM son útiles para realizar diagnóstico y para tomar decisión quirúrgica adecuada. La mayor parte septotomía de hemivagina ciega y drenaje de colecciones acumuladas.

Pseudotumor cerebri: hipertensión intracraneal ¿benigna?

Autor(es): J. Prados Mezcuca ⁽¹⁾, M. Ruiz ⁽¹⁾, E. Arias ⁽²⁾, E. Lopez ⁽¹⁾

Centros: ⁽¹⁾Valme, ⁽²⁾La candelaria

Introducción: La elevación de la presión intracraneal (PIC) aparece en situaciones en las que se produce un daño cerebral, ya sea hipóxico, metabólico, tóxico o traumático. El organismo es capaz de compensar aumentos moderados de la PIC pero cuando estos no son suficientes se produce HTIC, disminuyendo el flujo sanguíneo cerebral y dando lugar a vómitos, cefalea y disminución de conciencia y fenómenos de enclavamiento cerebral.

Caso clínico: Niño de 12 años (peso 70 kg) sin antecedentes personales ni familiares de interés que acudió a urgencias derivado por su pediatra de atención primaria por diplopía de horas de evolución y tendencia al sueño. Refería nalgia y cefalea occipital intermitente de dos semanas de evolución que cedía con analgesia. A su llegada estaba afebril y no presenta otra sintomatología. Presentaba una TA 140/70 mmHg y resto de constantes dentro de la normalidad para la edad.

A la exploración presentaba paresia a la abducción del ojo derecho y diplopía. La exploración neurológica y por aparatos y sistemas era normal.

Se realizaron las siguientes pruebas complementarias: fondo de ojo: borramiento de bordes de la papila, presión intraocular: 7 y 6 mmHg. TAC, angio TAC, angiografía, Rx tórax y RMN normales. Hemograma, bioquímica y EAB normales. PL: citoquímica y cultivo del LCR normales. PIC: 27 cmH₂O.

Al alta hipertensión intracraneal benigna con mejoría de diplopía (limitada a mirada extrema hacia la derecha) y edema de papila en resolución. Tratamiento con acetazolamida 250 mg/8h.

Una semana después presentó empeoramiento de diplopía, sensación de mareo y náuseas. Se ingresó y se colocó sensor neumático epidural para medición nocturna de PIC objetivándose patrón de hipertensión. Tras derivación ventrículo peritoneal a 6 cm de presión de apertura presentó mejoría de diplopía y cefalea.

Conclusión: La hipertensión intracraneal benigna caracteriza por presión intracraneal elevada en ausencia de manifestaciones clínicas, evidencia radiológica o laboratorial de lesión ocupativa cuyo tratamiento es la disminución de la presión de LCR mediante PL, diuréticos e incluso precisando derivaciones ventriculoperitoneales en escasas ocasiones. Aunque es una patología poco frecuente en pediatría es importante el reconocimiento y manejo adecuado para mejorar el pronóstico visual de estos pacientes.

Celiaquía: descriptiva de los últimos 12 años en un hospital regional

Autor(es): M.Á. Sánchez Castilla, M.T. Andrade Navarro, M.C. Rivero De La Rosa, M. García Martín, F. Arguelles Martín

Centros: HUV Macarena

Objetivos: Describir clínica, situación nutricional, diagnóstico y comorbilidades asociadas a pacientes celíacos de los últimos 12 años en nuestro medio.

- Estudio observacional retrospectivo descriptivo. Se revisan 229pacientes diagnosticados de celiaquía entre 2003-2015 obteniendo datos de la sintomatología, perfil celíaco, severidad (Marsh), edad al diagnóstico, asociación con enfermedades autoinmunes, antecedentes familiares, situación nutricional y estado de inmunidad frente a hepatitis B (VHB)

- 49%varones y 51%mulheres. Edad media primera consulta:4,5años.Edad media del diagnóstico:4,7años.

Motivo de consulta: 29.3% diarreas, 3.1% estreñimiento, 16% estancamiento ponderoestatural, 10,7% dolor abdominal, 3,1% anemia, 22,7% hallazgo casual. El 15,1 % presentaba más de un síntoma. El 54,8% lo normalizó antes de los 2 años del diagnóstico y el 17.8% no se negativizó. El 76.7% son Marsh 3. No se requirió biopsia en el 13.2% de los pacientes, ya que cumplían los criterios de la ESPGHAN 2012 para el diagnóstico de enfermedad celíaca. Se realizó HLA en el 46.5%, siendo negativo solo en 3 ocasiones. El 57% presentaba una curva ponderal adecuada al diagnóstico.Del resto, el54.2% recupera su estatus nutricional antes de los 2 años de tratamiento y un 15,6% no puede recuperarla. El 4.3% asocia patología autoinmune, 5 casos asocian diabetes tipo1 y 4, tiroiditis autoinmune. El 16.4% presenta antecedentes de celiaquía. Se solicitó serología de VHB al 40.4% y solo el 37,4% estaba inmunizado.

- El motivo de consulta principal es la diarrea seguida del estancamiento ponderoestatural. No obstante, el 57% presenta una curva ponderal normal al diagnóstico. A partir del 2010, ha aumentado el diagnóstico a partir de un hallazgo casual(70.6% frente al 29.4% de años anteriores) debido a que cada vez se estudian más a familiares asintomáticos de pacientes celíacos El tiempo de recuperación del perfil y de la curva es inferior a 2 años, en la mayor parte de los casos. La demora máxima en el diagnóstico fue de 3 meses(sospecha y búsqueda activa de casos desde atención primaria)El 4% asocian enfermedad autoinmune y el 17,5% tiene antecedentes familiares. El 37.4% presenta inmunidad al VHB tras la vacunación frente a la población general(85-90%)No se encontró asociación significativa entre sintomatología, perfil de anticuerpos o anatomía patológica, probablemente debido al tamaño muestral analizado.

Densidad mineral ósea en pacientes celíacos en los últimos 12 años.

Autor(es): M.Á. Sánchez Castilla, M.T. Andrade Navarro, M.C. Rivero De La Rosa, M. García Martín, F. Arguelles Martín

Centros: HUV Macarena

Objetivos: Describir semiología, situación nutricional, diagnóstico y comorbilidades asociadas a pacientes celíacos de los últimos 12 años en nuestro medio.

Método: Estudio observacional retrospectivo descriptivo. Se revisan 229pacientes diagnosticados de celiaquía entre 2003-2015 obteniendo datos de la sintomatología, perfil celíaco, gravedad (Marsh), edad al diagnóstico, asociación con enfermedades autoinmunes, antecedentes familiares, situación nutricional y estado de inmunidad frente a hepatitis B (VHB) Resultados:49%varones y 51%mulheres. Edad media primera consulta:4,5años.Edad media del diagnóstico:4,7años.

Motivo de consulta: 29.3% diarreas,3.1% estreñimiento,16% estancamiento ponderoestatural,10,7% dolor abdominal, 3,1%anemia, 22,7% hallazgo casual.El 15,1 % presentaba más de un síntoma. El 54,8% normalizó el perfil celíaco antes de los 2 años de tratamiento y en el 17.8% no se negativizó. El 76.7% son Marsh 3.No se requirió biopsia en el 13.2% de los pacientes, ya que cumplían los criterios de la ESPGHAN 2012 para el diagnóstico de enfermedad celíaca. Se determinó HLA en el 46.5%, siendo no compatible solo en 3 ocasiones.El 57% presentaba una curva ponderal adecuada al diagnóstico. Del resto, el54.2% recupera su estatus nutricional antes de los 2 años de tratamiento y un 15,6% no puede recuperarla. El 4.3% asocia enfermedad autoinmune, 5 casos asocian diabetes tipo1 y 4, tiroiditis autoinmune.El 16.4% presenta antecedentes familiares de celiaquía. Se solicitó serología de VHB al 40.4% y solo el 37,4% estaba inmunizado.

Conclusiones: El motivo de consulta principal es la diarrea seguida del estancamiento ponderoestatural. No obstante, el 57% presenta una curva ponderal normal al diagnóstico. Desde el 2010, ha aumentado el diagnóstico a partir de un hallazgo casual(70.6% frente al 29.4% de años anteriores) debido a que cada vez se estudian más a familiares asintomáticos de pacientes celíacos El tiempo de recuperación del perfil y de la curva es inferior a 2 años, en la mayor parte de los casos. La demora máxima en el diagnóstico fue de 3 meses(sospecha y búsqueda activa de casos desde atención primaria)El 4% asocian enfermedad autoinmune y el 17,5% tiene antecedentes familiares.El 37.4% presenta inmunidad al VHB tras la vacunación frente a la población general(85-90%) No se encontró asociación significativa entre sintomatología, perfil de anticuerpos o anatomía patológica, probablemente debido al tamaño muestral analizado.

Estreñimiento en pacientes con parálisis cerebral infantil en un hospital regional

Autor(es): M.Á. Sánchez Castilla, M.T. Andrade Navarro, M.C. Rivero De La Rosa, M. García Martín, F. Arguelles Martín

Centros: HUVVM

Objetivos: Describir la situación nutricional, alimentación, comorbilidades y problemas de estreñimiento en pacientes con parálisis cerebral infantil (PCI)

Método: Estudio observacional retrospectivo. Se revisan 23 pacientes afectos de PCI analizando datos de su PCI, comorbilidades, tratamientos recibidos, alimentación, situación nutricional y estreñimiento.

Resultados: Muestra de 72% mujeres y 28% varones con una edad media de 6 años. En el 80%, la causa de PCI es la hipoxia neonatal grave. El 80% padecen comorbilidades de tipo renal, gastrointestinal, ortopédico o neurológico. Presentan crisis convulsivas y reciben anticonvulsivantes un 64% de los pacientes. El 48% tiene trastornos deglutorios. Presentan desnutrición un 56,5%, de los cuales el 34,8% es de gravedad moderada-alta según z-score de índice de masa corporal (IMC). Realizan dieta habitual el 39,1%, el 8,7% dieta tamizada, el 8,7% requieren suplementos nutricionales y el 43,5% sigue una dieta hipercalórica. Fueron intervenidos para colocar una gastrostomía percutánea el 44% de los casos. Actualmente, el 52,2% mantiene un IMC normal y el 43,5%, bajo. El 68% de los pacientes han presentado estreñimiento manifestándose, en un 93,8%, con una disminución del número de deposiciones (se siguen los criterios de Roma IV para realizar el diagnóstico). El 31,2% fue tratado con polietilenglicol oral, el 25% con óxido de magnesio+fósforo de sodio oral, el 12,6% enemas, el 6,3% utilizó la vía oral y rectal y en un 25% solo se precisó medidas dietéticas. Solo 1 paciente precisó ingreso por impactación. Actualmente, el 37,5% está asintomático, el 50% continúa requiriendo tratamiento de mantenimiento y el 12,5% continúa con crisis de impactación. El 100% de los que recibieron una nutrición enteral hipercalórica padeció estreñimiento, el 50% de los que precisaron suplementos y el 33,3% de los que siguieron una dieta normal.

Conclusiones: Presentan estreñimiento el 68% de pacientes con PCI; desnutrición, el 56,5% y trastornos deglutorios, el 48%; coincidiendo con la prevalencia descrita. Observamos mayor porcentaje de estreñimiento en pacientes que recibieron una alimentación hipercalórica o requirieron suplementos que en los que siguieron una dieta habitual, pero no se encontró una asociación significativa debido al tamaño muestral. Se aprecia que los pacientes que han sufrido desnutrición tienen mayor tendencia a padecer estreñimiento (92,3% de los pacientes desnutridos, tuvieron estreñimiento), y peor evolución del mismo cuanto mayor es la gravedad de la desnutrición padecida, reciben anticonvulsivos (80% asintomáticos frente al 18,2% de los que reciben dicho tratamiento) o presentan comorbilidades (100% asintomáticos frente al 28,8%)

Embriopatía por fenilcetonuria materna. Causa poco diagnosticada de retraso mental.

Autor(es): P. Díaz-Villalón Moreno, C. Jiménez De Los Santos, M.J. Gallego Alcaide, N. Rivera Sánchez

Centros: Hospital Juan Ramón Jiménez

La fenilcetonuria materna (PKU), durante el embarazo aumenta el riesgo de aborto espontáneo o el desarrollo de una embriopatía. La severidad de las embriopatías depende del nivel de fenilalaninemia materna y puede asociar diversas malformaciones (cardiopatía, agenesia de cuerpo calloso, alteraciones de la migración neuronal, dismorfismo facial, fisura palatina, anomalías traqueoesofágicas) y especialmente trastornos globales del desarrollo fetal (microcefalia, retraso del crecimiento intrauterino, y retraso mental posterior). Esta embriopatía puede prevenirse con una dieta estricta baja en fenilalanina, antes de la concepción, y durante el embarazo. Las mujeres con déficit de fenilalanina hidroxilasa (PAH), deben estar muy bien informadas, para poder programar sus embarazos, y controlar los niveles de fenilalanina antes de la concepción.

Aclarar que padecer (PKU) es diferente a estar afecto de la embriopatía por MPKU. La PKU clásica (déficit de fenilalanina-hidroxilasa) es un trastorno genético de transmisión autosómica recesiva, que una vez diagnosticado en el período neonatal y sometido a dieta baja en fenilalanina (Phe), evoluciona favorablemente en la mayoría de los casos. Por contra, los hijos de madres afectas de PKU no padecerán la enfermedad (salvo que el padre sea PKU o portador); pero si la madre durante la gestación no ha seguido dieta estricta baja en Phe y controles minuciosos, el hijo podrá nacer con la embriopatía por MPKU. Los aminoácidos atraviesan la placenta, llegando grandes cantidades de Phe al feto que es incapaz de metabolizarlo adecuadamente debido a la inmadurez del sistema hepático. A ello se añade la heterocigosidad obligada de los hijos de PKU, como otro factor causal que aumenta la dificultad del hígado para metabolizar la Phe. Esta elevación de la Phe durante la gestación actuará de manera lesiva, sobre todo a nivel del cerebro que es particularmente vulnerable.

Presentamos dos pacientes afectos de PKU materna, hermanos, diagnosticados y en seguimiento en nuestro centro.

El hermano mayor estaba diagnosticado de retraso mental a filiar. Gracias al diagnóstico de la hermana pequeña, se ha podido establecer la etiología del primero.

Estado nutricional en pacientes celíacos. Retrospectiva de los últimos 12 años en un hospital regional.

Autor(es): M.Á. Sánchez Castilla, M.T. Andrade Navarro, M.C. Rivero De La Rosa, M. García Martín, F. Arguelles Martín

Centros: HUVVM

Objetivos: Descripción del estado nutricional a nivel antropométrico y bioquímico de pacientes celíacos, diagnosticados en los últimos 12 años en nuestro medio, tras la instauración de una dieta sin gluten.

Material y Método: Estudio observacional retrospectivo. Se revisan 157 pacientes celíacos diagnosticados entre 2003-2015 obteniendo datos de la sintomatología,

perfil celiaco, gravedad(Marsh), edad al diagnóstico, antropometría y marcadores bioquímicos de desnutrición (zinc, ácido fólico, prealbúmina, RBP, vitamina A, vitamina E y vitamina B12) realizados en distintos momentos tras comenzar la dieta sin gluten.

Resultados: Muestra de 50.3% varones y 49.7% mujeres. El 57.9% presentaba un estatus nutricional adecuado. Del resto, el 50.6% lo recupera antes de los 2 años de tratamiento y un 13.1% no puede recuperarlo. Se estudiaron los parámetros bioquímicos nutricionales en el 31.2% de los pacientes (50 casos) Edad media de realización: 8,2 años.

Tiempo medio de dieta sin gluten previo a su determinación: 3,16 años. El 58.2% se realizó antes de los 2 años desde el diagnóstico de enfermedad celiaca y el 42.8%, después. Los valores de zinc fueron normales en todos los casos en los que se determinó. Los niveles de ácido fólico se encontraron entre 3-17 ng/ml en un 94%. La prealbúmina se encontró descendida en el 48,11% de los pacientes, en rango de desnutrición en un 13.8% de los mismos (<15 mg/dl). La proteína ligadora de retinol(RBP) estaba disminuida en un 58.18%, indicando desnutrición en el 26% (<2,5 mg/dl). Los niveles de vitamina A y E eran adecuados. Los valores de vitamina B12 se encontraban dentro de la normalidad en el 94% de los casos. Conclusiones: No encontramos relación significativa entre el tiempo sin gluten y los parámetros bioquímicos analizados. Observamos mayor porcentaje de desnutrición, determinados a partir de los valores de prealbúmina y RBP, al diagnóstico de celiaquía que en los años posteriores. Igualmente, aquellos que tardan >2 años en recuperar una curva ponderal adecuada o en negativizar el perfil presentan valores más bajos de prealbúmina y RBP. Con valores de RBP se sobreestima los casos de desnutrición en comparación con los de prealbúmina (el 11,6% de pacientes con desnutrición leve, según valores de RBP, y el 2.3% de desnutrición moderada; no son definidos como pacientes desnutridos según valores de prealbúmina)

Mucopolisacaridosis tipo VI severa: reto diagnóstico y terapéutico.

Autor(es): B. Rodríguez Jiménez, M.M. Casero González, V.P. Silvero Enríquez, M.C. Vicho González, R. Espejo Moreno, E. Gil Poch, Y. García García, M. Capataz Ledesma, E. Galán Gómez

Centros: Hospital Materno Infantil

Introducción: La mucopolisacaridosis tipo VI se trata de una enfermedad de herencia autosómica recesiva en la cual produce una acumulación intralisosomal de dermatán sulfato por deficiencia en la enzima N-acetilgalactosamina-4-sulfatasa (ARSB) por mutaciones en el gen correspondiente, localizado en el cromosoma 5. La detección de dermatán sulfato, que se encuentra aumentado en orina, junto al estudio enzimático, permiten el diagnóstico.

Los hallazgos clínicos y severidad son variables, siendo los más característicos: estatura baja, rasgos toscos, disostosis múltiple, hepatomegalia, opacidad corneal, anomalías cardíacas e hipoacusia sin déficit cognitivo.

Se dispone de un tratamiento enzimático sustitutivo recombinante (Galsulfasa) que se administra semanalmente a 1 mg/kg objetivándose mejoría en la calidad de vida, en

lentecimiento en el curso de la enfermedad, y disminución de GAGs en orina, influyendo positivamente en los sistemas cardíaco, respiratorio y esquelético.

Caso clínico: Varón, 2 años, que presenta como antecedentes de interés, ingresa al nacimiento por taquipnea transitoria, detectándose durante su estancia otoemisiones patológicas; a los 8 meses se objetiva asimetría torácica descrita como pectus carinatum; a los 15 meses se detecta hepatomegalia e hipertransaminasemia.

Ante la sospecha de MPS se solicitan GAG en orina y estudio enzimático, confirmando el diagnóstico de MPS VI.

Clínicamente presenta rasgos toscos, hepatomegalia de 1.5 cm, tórax asimétrico, rigidez articular a nivel de rodillas, codos, muñecas, y manos en garra.

Destaca hipoacusia de OI, leve opacificación estromal e hipermetropía. Estudio cardiológico normal. En RMN cráneo y columna: cuerpos vertebrales con morfología anómala, cifosis dorsolumbar, leve estrechamiento de canal medular cervical sin afectación neurológica. En estudio de serie ósea completa se observa silla turca en J, costillas gruesas y toscas, metacarpianos y falanges coniformes, coxa valga, metáfisis de huesos largos ensanchadas y epífisis achatadas.

A los 2 años inicia tratamiento con galsulfasa (Naglazyme®). Actualmente tras 4 meses, presenta menor rigidez articular, no megalias, facies menos tosca.

Discusión:

- En nuestro caso, un alto índice de sospecha clínica de MPS ha sido fundamental.

- El tratamiento enzimático sustitutivo con galsulfasa ha supuesto un gran avance en la enfermedad, provocando un enlentecimiento de la enfermedad, previniendo o retrasando la disostosis múltiple y la facies tosca, mejorando la calidad de vida.

Caso clínico

Autor(es): N. Camarena Pavon, O. Fernandez, J. Gonzalez De Buitrago, P. Pascual, N. Llanos, A. Gonzalez, T. Araujo, S. Muñoz, V.D. Navas

Centros: Hospital San Pedro De Alcántara

Niño de 10 años, sin antecedentes personales de interés, que ingresa por persistencia de la fiebre tras ser diagnosticado de celulitis preseptal secundaria a sinusitis frontal en tratamiento con amoxicilina-clavulánico.

Refiere mejoría de edema palpebral pero fiebre de hasta 39,3°C que cede con antitérmicos y cefalea frontal con los ascensos térmicos. No dolor a la movilización ocular ni visión borrosa.

Presentaba, buen estado general, aunque algo ojeroso. Temperatura de 38°C. Signos meníngeos negativos. Ojos: pupilas isocóricas y normoreactivas. No edema palpebral, fondo de ojo normal, y no dolor a la movilización ocular. Pares craneales conservados. No asimetrías faciales. No adenopatías. Orofaringe hiperémica sin exudados. Resto de la exploración normal.

Se ingresó para observación y tratamiento antibiótico intravenoso con Amoxicilina-clavulánico. Durante su estancia mejoría del edema palpebral pero persistencia de picos febriles. Se decide cambiar antibioterapia a cefo-

taxima. En las horas siguientes deterioro neurológico con somnolencia, bradipsiquia y desorientación, no se aprecian otros déficit neurológicos ni movimientos anómalos. Había presentado vómito previo. Se realiza TC craneal: lesiones extraaxiales, frontales izquierdas hipodensas, con morfología convexa en probable relación con abscesos epidurales. Seno frontal derecho ocupado por material denso. Se añade vancomicina y metronidazol. Se trasladada a hospital de Badajoz donde tras la intervención por neurocirugía mejora rápidamente, permaneciendo asintomático. Se realiza RM de control, restos de abscesos epidurales y sinusitis frontal y maxilar. Continuamos con antibióticos durante 3 semanas. En una nueva RM reducción significativa de los abscesos.

Conclusiones: A pesar de que el absceso cerebral es una complicación poco frecuente, hay que tenerlo en cuenta. En pacientes con infecciones otorrinolaringológicas o cardiopatías que empiezan con síntomas neurológicos, plantear hacer TC o RMN y tratar con antibioterapia de amplio espectro. La sintomatología característica de fiebre, cefalea y vómitos solo se encuentra el 60-70% de casos. El dato clínico más orientativo, es la alteración de nivel de consciencia, presente en la mayoría de casos. La antibioterapia suele hacerse con cefalosporina de tercera generación, metronidazol y vancomicina, es importante poner antibióticos con buena penetración de barrera hematoencefálica, ya que de la antibioterapia y del tratamiento quirúrgico depende el éxito del tratamiento.

Influencia del modo respiratorio en el crecimiento y desarrollo craneofacial en niños (estudio piloto)

Autor(es): A.A. Chambi Rocha, A. Domínguez Reyes

Centros: Universidad de Sevilla

Introducción: Actualmente existe un incremento en el número de niños que por diversas causas no respiran por la nariz, por ello cuantificar la relación entre el patrón de respiración y el crecimiento y desarrollo de las estructuras craneofaciales podría ser utilizado para demostrar el importante papel que desempeña la función en la forma que, durante el desarrollo y crecimiento, adquieren dichas estructuras.

Objetivos: El objetivo de este estudio piloto es observar si existe una relación entre el patrón de respiración y el desarrollo y posicionamiento de las estructuras craneofaciales teniendo en cuenta un único patrón de crecimiento considerado como normal.

Material y Método: Se realizó un estudio clínico piloto observacional, transversal y prospectivo. De los niños que acuden a la Unidad Docente de Odontología Infantil Integrada de la Facultad de Odontología de Sevilla, se seleccionaron un total de 14 niños (5 niños y 9 niñas) con edades comprendidas entre 7 y 16 años de edad con patrón de crecimiento mesofacial, que no padecían ni habían padecido enfermedad sistémica o anomalía craneofacial alguna y que tampoco habían usado o usaban aparatología ortopédica u ortodóncica.

En todos los niños se realizaron historias clínicas completas, una evaluación clínica, un examen respiratorio a través de un sensor de flujo de aire y teleradiografía, las cuales fueron evaluadas mediante trazados cefalométri-

cos de forma manual. A los padres se les realizó un cuestionario adecuado al estudio.

Resultados: De los 14 niños, 6 tenían respiración nasal y 8 respiración mixta. Los niños de respiración mixta mostraron un mayor tamaño de adenoides (<0,005), incompetencia labial (77,8%), hipotonicidad orbicular (77,8%), amígdalas hipertróficas (33,3%), lengua adelantada (33,3%), bóveda palatina alta (33,3%), retrusión mandibular (<0,039), hiperextensión cefálica (100%) y lordosis cervical ligeramente mayor que los niños con respiración nasal.

Conclusiones: Este estudio piloto muestra de forma cuantificable las diferencias estructurales que existe entre niños con un patrón de crecimiento normal con respiración mixta y con respiración nasal.

Síndrome de stevens johnson secundario a mycoplasma pneumoniae y herpes virus

Autor(es): B. Burqueño Jiménez, L. Acosta Gordillo, C. Marcos Cordova, J. Márquez Fernández, M. Ruiz, E. López Rubio

Centros: Hospital Universitario de Valme

1. Introducción: El síndrome de Stevens Johnson (SSJ) es una reacción mucocutánea que cursa con necrosis y desprendimiento de la epidermis en menos del 10% de superficie corporal, con una incidencia de 1-7/1000000 año. Las causas más frecuentes en niños son algunos antiepilépticos, sulfamidas, paracetamol e infección por Mycoplasma Pneumoniae, virus herpes y citomegalovirus. Comienza con fiebre elevada, disfagia y síntomas oculares, apareciendo posteriormente máculas cutáneas eritematosas simétricas con centro purpúrico y erosiones en mucosa oral, ocular y genitourinaria.

2. Caso clínico: Mujer de 5 años que ingresa por fiebre de hasta 40°C de 11 días de evolución con afectación del estado general, sin respuesta a antibióticos orales. Presenta satO₂ 94%, queilitis e hiperemia ocular bilateral con secreciones y fotofobia.

Pruebas complementarias al ingreso:

- radiografía de tórax: neumonía basal izquierda
- leucocitosis, trombocitosis, PCR 110 mg/L
- leucocituria, urocultivo negativo
- ECG: ondas T negativas en derivaciones inferiores
- ecocardiografía normal

Ante el diagnóstico de neumonía con evolución tórpida planteamos el diagnóstico diferencial entre enfermedad de Kawasaki y SSJ. Inicia tratamiento con cefotaxima, gammaglobulina, corticoides y aspirina por afectación del ECG.

Durante su ingreso aparecen máculas purpúricas en palmas y plantas, erosión de mucosas conjuntival, oral y urogenital con hematuria.

Se realiza:

- interconsulta a Oftalmología y Dermatología
- control analítico con PCR, VSG, inmunoglobulinas, ASLO, complemento, albúmina, ANA
- IgM e IgG a Mycoplasma Pneumoniae y Virus Herpes Simple (VHS) positivas

Ante hallazgos clínicos y analíticos se establece el

diagnóstico de SSJ con afectación mucosa secundario a *Mycoplasma pneumoniae* y VHS. Se añaden azitromicina y aciclovir. En los días posteriores presenta mejoría del estado general con resolución de lesiones mucocutáneas y cese de la fiebre.

3. Conclusiones: Destacamos la presentación de SSJ con afectación principalmente mucosa, escasa afectación cutánea y asociación a *Mycoplasma Pneumoniae* y VHS.

La erosión característica de mucosas y el aislamiento de *Mycoplasma Pneumoniae* permiten establecer el diagnóstico de SSJ frente a enfermedad de Kawasaki. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, con confirmación mediante biopsia cutánea.

El tratamiento es en primer lugar de soporte junto con la supresión del agente causal, siendo controvertida la efectividad de gammaglobulinas y corticoides.

Queiroartropatía diabética con buen control metabólico.

Autor(es): A. Román Fernández, I.M. González León, M.D.M. Romero Pérez, J.A. Bermúdez De La Vega

Centros: HUV Macarena

Introducción: La queiroartropatía consiste en la limitación de la extensión de una o más articulaciones de los dedos de la mano, fundamentalmente la interfalángica-distal del 5º dedo, aunque puede afectar otras articulaciones. Se asocia al pobre control glucémico mantenido y larga evolución de la diabetes (generalmente Diabetes Mellitus tipo 1). Es muy infrecuente en edad pediátrica.

Caso clínico: Adolescente mujer de 14 años con Diabetes Mellitus tipo 1, de 4 años de evolución, que presenta deformación progresiva del 5º dedo de ambas manos desde hace 8 meses.

Excelente control glucémico (HbA1c < 7%), e implantación de bomba de insulina por realizar deporte de competición.

Antecedentes personales: Bien vacunada según calendario. Sin alergias conocidas. Menarquia con 11 años.

Antecedentes familiares: padre y hermano con artrogriposis distal.

Exploración: "Signo del predicador": incurvación indolora en varo de interfalángica-distal y flexo de interfalángica-proximal de 5º dedo de ambas manos. Resto de articulaciones sin hallazgos.

Tratamiento: valorada por la Unidad de Rehabilitación Infantil, iniciándose tratamiento con ejercicios domiciliarios y ortesis nocturna.

Comentarios: Las manifestaciones reumáticas en manos diabéticas se asocian con la duración de la enfermedad, el pobre control metabólico y la presencia de complicaciones microvasculares.

En nuestro caso, el excelente control glucémico no justificaría esta manifestación, por lo que deben existir otros factores implicados en la patogenia aún desconocidos.

Estas deformidades afectan las actividades de la vida diaria, siendo fundamental su identificación temprana para evitar la progresión e integrar al paciente a un programa de rehabilitación antes de la discapacidad severa.

Diabetes mellitus tipo 1 al debut en un hospital de

tercer nivel ¿podemos mejorar el diagnóstico precoz?

Autor(es): E. Fernandez De La Puebla Lechuga, I. Lacort Peralta, A.B. Lopez Marmol, D. Trasierra Molina, C. De La Torre Morales, J. Gomez Vazquez

Centros: Hospital Universitario Reina Sofia

Introducción: La diabetes tipo 1 es una enfermedad de debut frecuente en edad pediátrica. Para el diagnóstico precoz es importante conocer en que escenario nos encontramos: sintomatología, circunstancias desencadenantes, valores de glucemia, Hb1Ac y pH.

Objetivo: Conocer las características epidemiológicas, clínicas y analíticas al debut de los diabéticos tipo1 en seguimiento por Endocrinología pediátrica de un hospital de tercer nivel.

Material-métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de revisión de historias clínicas de los diabéticos tipo1 en seguimiento por Endocrinología pediátrica.

Para cada paciente se analizó: edad, sexo, mes del año, antecedentes, sintomatología, pH, glucemia y HbA1c.

Se utilizó el programa estadístico SPSS 17.0.

Resultados: Se revisaron 229 historias clínicas. El 54,15% eran varones y el 45,85% mujeres. La media y mediana de edad al diagnóstico fue de 6 años. La distribución por edades fue 28,38% de 0-4 años, 40,17% de 5-9 años y 31,44% de 10-14 años. Los meses más registrados fueron octubre-noviembre. En cuanto a los antecedentes personales de autoinmunidad, el 1,7% presentó hipotiroidismo y el 5,67% celiacía. Con respecto a los antecedentes familiares de diabetes, el 54,14% no presentaron, el 18,47% asociaron DM1, el 24,84% DM2 y en el 2,55% DM 1 y 2. La sintomatología tuvo una mediana de duración de 15 días, siendo la clínica cardinal (poliuria-polidipsia-polifagia) junto a pérdida de peso las más frecuentes (70,06%), poliuria y polidipsia en el 15,92%, pérdida de peso aislada en el 4,46%, vómitos en el 5,73% y dificultad respiratoria junto con disminución del nivel de conciencia en el 3,83%. Un 30,57% presentaron cetoacidosis. La estancia media hospitalaria fue de 7 días. Las medias de glucemia, ph y HbA1c fueron 350mg/dL, 7,25 y 11%, respectivamente.

Conclusiones: El diagnóstico de diabetes tipo 1 está siendo tardío. Los valores de Hb1Ac elevados nos indican una evolución superior a los 15 días de mediana de clínica cardinal. Se podría mejorar el diagnóstico precoz tanto reconociendo la clínica cardinal, como iniciándose a describir una posible etapa preclínica y circunstancias desencadenantes.

Formas atípicas de presentación de enfermedad de hirsprung

Autor(es): A.M. Chávez Barco ⁽¹⁾, M. Begara De La Fuente ⁽¹⁾, M.D. González Soria ⁽¹⁾, F.M. Violadé Guerrero ⁽¹⁾, J. Contreras Lopez ⁽¹⁾, L.E. Rodríguez Martín ⁽²⁾, M.D.M. Domínguez Begines ⁽²⁾, L.M. Barchino Muñoz ⁽²⁾, C. Coronel Rodríguez ⁽¹⁾

Centros: ⁽¹⁾Centro de salud Amante Laffón, ⁽²⁾Hospital Universitario Virgen Del Rocío

Introducción: el megacolon congénito o enfermedad de Hirschprung (EH) se debe a una inervación anómala del colon, dando lugar a una ausencia del sistema nervioso

simpático intramural (plexo de Meissner y Auerbach) y una hiperplasia compensadora del sistema parasimpático extramural. De mayor incidencia en varones. En cuanto a la clínica la EH supone la causa más frecuente de obstrucción intestinal baja en el neonato, manifestándose en el 90% de los casos con retraso en la evacuación del meconio, rechazo de la alimentación, distensión abdominal y vómitos biliosos. En etapa postnatal pueden presentar estreñimiento crónico, pudiendo asociar retraso ponderal u compresión ureteral. Puede debutar con vómitos fecaloideos.

Caso clínico: Paciente de 7 meses con antecedentes de RGE y bronquitis de repetición que acude al servicio de urgencias por ausencia de deposiciones en los últimos 3 días e irritabilidad. A la exploración presenta abdomen blando y depresible, aunque muy distendido. Se palpan abundantes fecalomas en todo marco cólico. Tras estimulación realiza una deposición grande y dura, por lo que se solicita radiografía de abdomen en la que se confirman los fecalomas. Es revisado a las 24 horas, comenzando con vómitos fecaloideos, motivo por el que ingresa. Se intenta desimpactación con irrigaciones colónicas con suero salino fisiológico sin éxito alguno. Se realiza las siguientes pruebas complementarias: Hemograma y bioquímica sin alteraciones. Enema opaco con numerosos fecalomas a lo largo de todo el marco cólico. En la zona de transición recto sigma hay un corto segmento de menor calibre, aunque se distiende. Se realiza manometría y biopsia con resultados compatibles con megacolon agangliónico. En la anatomía patológica se describe hiperplasia colinérgica menor de la habitualmente encontrada en EH; y ausencia de neuronas en plexo submucoso superficial. Existía afectación de la de todo el colon incluso parte distal del intestino delgado. Se resuelve mediante colectomía total y técnica de Soave-Baley.

Conclusiones: La localización más frecuente de EH es a nivel recto sigmoideo (80%), debutando en periodo neonatal con una incidencia 1 /5000 RN vivos.

Existen formas de presentación postnatal que suelen acompañarse de mayor afectación intestinal y mayor tasa de complicaciones tras el tratamiento.

Síndrome de escaldadura estafilocócica neonatal

Autor(es): I.P. Fernandez Viseras, J. Rubio Santiago, F.J. Salas Salguero, B. Ruiz De Zarate Sanz, G. Cortazar, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital De Jerez De La Frontera Del Sas

Introducción: El Síndrome de Escaldadura Estafilocócica de presentación neonatal, es una enfermedad cutánea ampollosa rara, causada por el *Staphylococcus aureus*, productor de toxinas exfoliativas, que puede generalizarse con gran repercusión sistémica, comprometiéndose la vida del paciente, por lo que es muy importante el diagnóstico precoz.

Resumen del caso: Neonato de 20 días de vida, nacido a término, sin factores de riesgo perinatal, que presenta eccema eritematoso, con pequeñas lesiones ampollas de contenido melicérico, de localización facial, algunas de ellas impetiginizadas y descamación furfurácea, exudados y queilitis junto a secreción purulenta en ambos ojos, de 24 horas de evolución. Presenta irritabilidad, pero

no rechazo de la alimentación. Afebril. En los exámenes complementarios, presenta hemograma, bioquímica, albumina, proteínas totales, electrolitos, coagulación y gaseometría normales. PCR 0,02 y 0,12mg/dl. Hemocultivo, coprocultivo, exudado conjuntival y nasal negativos.

Cultivo exudado cutáneo positivo a *Staphylococcus aureus*. Presenta blefaritis ulcerativa conjuntiva clara, cornea transparente, con fluoroscopia negativa. A su ingreso recibe fluidoterapia intravenosa así como antibioterapia empírica intravenosa de amplio espectro y tratamiento ocular tópico con colirios antibióticos. A las 24 horas de ingreso continúa con irritabilidad, comenzando con taquicardia, taquipnea y febrícula junto a la aparición de nuevas lesiones consistentes en exantema eritematoso no exudativo, en tercio superior de hemitorax derecho y flexura de cuello y axila izquierda, pasando a la unidad de Cuidados Intermedios Neonatales, para control evolutivo. Tras 48 horas, presenta mejoría clínica con remisión parcial de las lesiones dérmicas, presentando descamación de piel en pabellones auriculares, mejillas, párpados y cuello. No lesiones exudativas ni costras melicéricas.

Comentarios: El Síndrome de Escaldadura Estafilocócica es una enfermedad descamativa que puede afectar a neonatos y niños menores de 5 años. En neonatos se inicia con una conjuntivitis purulenta, infección nasofaríngea u ombligo infectado. La clínica se caracteriza por eritrodermia, ampollas, descamación posterior y lesiones tipo quemaduras o escaldaduras, fisuración y costras periorales, perianales y periorbitarias, junto a fiebre, malestar general, conjuntivitis y edema palpebral. Con un diagnóstico y tratamiento precoz, tienen por lo general buen pronóstico, como ocurrió en nuestro caso, sin embargo puede evolucionar en casos potencialmente graves con afectación general, lesiones extensas, trastornos hidroelectrolíticos y sepsis.

Paludismo en nuestro medio: presentación de dos casos.

Autor(es): C. Morales Pérez, M. Muñoz Cabeza, P. Martín Cendon, I. Fernandez Viseras, J. Guío Baccas, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital de Jerez

Introducción: El paludismo o malaria es una enfermedad infecciosa grave producida por el parásito *Plasmodium*, transmitido por la picadura del mosquito *Anopheles*. Afecta principalmente a África subsahariana, Centro y Suramérica y Sudeste Asiático, con más de 300 millones de enfermos al año, el 90% niños menores de 5 años. En España únicamente existe paludismo importado por viajeros o inmigrantes (300-400 casos anuales). La forma de presentación más habitual es con fiebre, esplenomegalia, anemia y ocasionalmente trombocitopenia.

Casos clínicos:

Caso 1: Paciente varón de 12 años procedente del Sáhara Occidental, se desconocen antecedentes de interés, que ingresa por presentar fiebre alta, escalofríos, dolor abdominal cólico intermitente, vómitos y cefalea durante 7 días.

Exploración: Regular estado general, decaído y ojeroso, palidez cutáneo-mucosa. Abdomen doloroso en hipocondrio derecho con ligera hepatomegalia, no esplenomega-

lia. *Pruebas complementarias al ingreso*: En el hemograma destaca Leuco y trombopena, no anemia. Bioquímica básica, Estudio de coagulación, Cuantificación de G6PDH y orina: normales. Frotis sanguíneo: Se observan *Plasmodium vivax*. *Evolución*: Se inicia tratamiento con Cloroquina con buena tolerancia y respuesta al tratamiento.

Caso 2: Lactante mujer de 16 meses, acogida en adopción hace 7 días, procedente de Mali, con antecedentes personales desconocidos. *Cuadro clínico*: Fiebre elevada de 48h de evolución, diagnosticada de OMA bilateral y tratada con Ceftriaxona im. Acuden por persistencia de la fiebre a pesar de tratamiento y decaimiento. *Exploración*: Aceptable estado general, decaída y coloración pálida de mucosas. Destaca exudado purulento en ambos CAEs y amígdalas congestivas. *Pruebas complementarias*: Hemograma: Anemia y trombopenia. Estudio de parásitos en sangre: Se observan *Plasmodium falciparum*. *Evolución*: A su ingreso se instaura tratamiento con Atovacuona/Proguanil v.o. desapareciendo la fiebre al tercer día de tratamiento. Preciso transfusión de concentrado de hematies.

Comentario: La malaria importada es España es fundamentalmente causada por *P.falciparum*, subtipo que más complicaciones y mortalidad causa. El diagnóstico presuntivo se basa en la clínica y epidemiología, confirmando mediante la identificación del parásito por microscopía óptica o, más recientemente, por tests de diagnóstico rápido. El tratamiento de elección se basará fundamentalmente en las resistencias farmacológicas y especie de Plasmodium.

Hipotiroidismo de origen central diagnosticado en la adolescencia

Autor(es): A. Román Fernández, M.D.M. Romero Pérez, J.A. Bermúdez De La Vega

Centros: Hospital Virgen Macarena

1.- Introducción: El hipotiroidismo central es muy infrecuente en pediatría y representa menos del 5% de los hipotiroidismos congénitos. Si los síntomas aparecen tras un periodo de función tiroidea aparentemente normal puede simular un hipotiroidismo adquirido.

2.- Caso clínico: Niña de 13 años con antecedentes de hipoxia perinatal leve, atresia esofágica intervenida y epilepsia focal derivada a consultas externas de endocrinología para estudio de hipotiroidismo tras ingreso hospitalario por agitación motora. Dada de alta con juicio clínico de alteración motora reversible, posible iatrogenia por risperidona. Se detectan valores de TSH y T4 descendidos, siendo el resto de hormonas hipofisarias normales, perfil de enfermedades autoinmunes negativas, RMN cerebral y ecografía tiroidea normales. Con el test de estimulación con TRH, que resulta positivo, se confirman valores de TSH descendidos y se diagnostica de hipotiroidismo hipotálamico. Se inicia tratamiento con levotiroxina.

3.- Comentarios: La mayoría de casos pediátricos de hipotiroidismo central son idiopáticos o por tumores, siendo el craneofaringioma el más frecuente. Otras causas: postcirugía, traumática, inmunológica, isquémica, enfermedades infiltrativas o infecciosas. Todas quedan razonablemente descartadas en este caso. Ante la sospecha de hipotiroidismo central debe realizarse una prueba

de imagen, preferentemente RMN cerebral y descartarse otras deficiencias hormonales hipofisarias asociadas.

Inmunoparálisis en el contexto de la infección por bordetella pertussis

Autor(es): M. Calderón Romero, A. Ortiz Alvarez, A. González Fuentes

Centros: HUVR

La tos ferina es una infección bacteriana producida por *B.pertussis* cuya gravedad depende de múltiples factores, tanto del huésped como del germen, y que se asocia a una serie de complicaciones bien conocidas y descritas en la literatura (apnea, neumonía, convulsiones...).

Aunque su relación con la infección por *B.pertussis* no está bien esclarecida, se postula la existencia de una parálisis del sistema inmune en relación con dicha infección como posible complicación.

A continuación mostramos dos casos clínicos detectados en nuestro hospital que parecen estar en relación con este fenómeno de inmunoparálisis en el contexto de la infección por *B.pertussis*.

Casos clínicos:

Caso uno: lactante de 35 días con diagnóstico de tos ferina ingresado por crisis de apnea que desarrolla durante la convalecencia una artritis séptica de cadera.

Caso dos: lactante de dos meses con infección por *B.pertussis* y reacción leucemoide que desarrolla durante su ingreso una bacteriemia relacionada con catéter por *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina y una sepsis por *Enterobacter cloacae*.

Discusión: La incidencia de la infección por *B. pertussis* ha aumentado significativamente en los últimos años, mostrando con ello complicaciones inusuales y con elevada mortalidad.

Entre estas se encuentra el desarrollo de infecciones graves durante la fase de convalecencia. Aunque su patogenia no está claramente establecida, se postula la existencia de una inmunoparálisis transitoria. Éste es un fenómeno ya ampliamente descrito en sepsis por gérmenes gram negativos, en relación con una fase de regulación antiinflamatoria que podría tener su analogía en los casos de tos ferina graves.

Recientes estudios sugieren un efecto inmunomodulador de la toxina pertussis sobre los linfocitos T y las inmunoglobulinas, así como una pérdida de adhesión de las células inflamatorias al endotelio vascular (disfunción de L-selectina). Otra área de estudio ha sido el efecto de la inmunización con TDP en modelos animales sobre la susceptibilidad a desarrollar infecciones graves.

En resumen, la inmunoparálisis producida tras la infección grave por *B. pertussis* haría a estos pacientes más vulnerables a presentar coinfecciones. Consideramos este hecho muy interesante tanto por su potencial relevancia clínica como por la necesidad de nuevos estudios que aclaren su asociación y patogenia.

Coma tras consolidación con metotrexate en niña con Ila

Autor(es): B. Ruiz De Zárate Sanz ⁽¹⁾, A. Castellano Martínez ⁽²⁾, F. Rubio Quiñones ⁽²⁾, A. Hernández González ⁽²⁾, J.C.

Flores González ⁽²⁾, S. Quintero Otero ⁽²⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital de Jerez, ⁽²⁾Hospital Puerta del Mar

Introducción: El metotrexato es un inhibidor de la dihidrofolato reductasa ampliamente utilizado en el tratamiento de la leucemia, el linfoma y otros tumores sólidos en pacientes pediátricos.

Se ha descrito que puede producir neurotoxicidad por mecanismos aún no bien aclarados.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 3 años que ingresa en UCIP por disminución del nivel de conciencia en las primeras 24 horas del inicio de la infusión de Metotrexate como tercera fase del tratamiento de consolidación de su leucemia aguda linfoblástica B.

La paciente había sido diagnosticada hacía cinco meses ante el hallazgo de una pancitopenia y seguía tratamiento con Metotrexate intravenoso e intratecal como parte de la fase de consolidación del tratamiento quimioterápico.

Seis horas antes la paciente se sometió a sedación con Propofol y Ketamina en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos para la realización de punción lumbar y quimioterapia intratecal con Metotrexate como parte del procedimiento estandarizado en nuestro Centro.

Previamente había comenzado la perfusión intravenosa de este mismo agente quimioterápico como está indicado en el Protocolo de Consolidación. Cursa sin incidencias, despertando tras el procedimiento y siendo trasladada a Planta de Hematología. Pasadas 6 horas desde su llegada a Planta, comienza con somnolencia, desconexión y escasa reactividad a estímulos (Glasgow 9), motivo por el cual tras exhaustiva exploración se traslada de nuevo a UCIP.

A su llegada se monitorizan constantes, se extrae analítica completa y se realiza TAC craneal que resultan normales. Tras comprobación de niveles sanguíneos de metotrexate, se procede a interrumpir la perfusión del fármaco y se inicia terapia de rescate con ácido fólico y alcalinización de orina.

Tras doce horas en estado comatoso, la paciente se recupera completamente, pudiendo ser trasladada a Planta tras permanecer en UCIP bajo estrecho control.

Comentario final: Nuestro propósito es alertar sobre las posibles complicaciones de los quimioterápicos tan ampliamente utilizados en pacientes hematológicos. En el diagnóstico diferencial se incluyen complicaciones secundarias a la inyección intratecal.

La neurotoxicidad producida por metotrexate es un cuadro infrecuente pero descrito en la literatura cuyo pronóstico varía pudiendo ser fatal en algunos casos.

Utilidad de la procalcitonina en los servicios de urgencias

Autor(es): C. Real Del Valle ⁽¹⁾, M.J. Carbonero Celis ⁽²⁾

Centros: ⁽¹⁾HUVM, ⁽²⁾Hospital Universitario Virgen Macarena

Objetivos: Conocer el rendimiento de la PCT como predictor de infección bacteriana grave en el área de Urgencias de nuestro hospital en niños entre 29 días a 14 años de edad en niños con fiebre.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo

de las PCT solicitadas a todos los niños que acudieron por fiebre, en los últimos 6 meses al área de Urgencias de Pediatría de un hospital de 3º nivel, con edades comprendidas de 29 días a 14 años.

Resultados:

- Analizamos 157 peticiones de PCT.

- Distribución de la edad: 24 % de 0- 3 meses, 47 % de 0 a 36 meses, 16% de 3 a 5 años y un 16 % de 5 a 14 años.

El 100 % de los pacientes se encontraban correctamente vacunados. 41% al menos dos dosis de antineumocócica.

- El 62 % de las peticiones se hicieron con fiebre de < 12 horas de evolución, el 23 % de 12 a 24 horas, 8% de 24 a 48 horas, 2 % de 48 a 72 horas y un 5 % > 72 horas.

- El 69% fueron diagnosticados de fiebre de etiología viral, el 24% de infección bacteriana grave y el 7% de los casos de sepsis.

- Encontramos una relación estadísticamente significativa ($p < 0.05$) entre niveles de PCT $> 0,5$ y el diagnóstico de infección bacteriana grave/s

Conclusiones: La PCT facilita la detección precoz de una infección bacteriana con las ventajas de la instauración precoz de un tratamiento que disminuirá las complicaciones, siendo el período más idóneo entre las 6 y las 12 h del inicio del cuadro y que valores de PCT normales permiten una optimización del uso de recursos asistenciales.

Síndrome de kleine-levin

Autores: CastroM., Alonsol., CampoA., Rodríguez-SacristanA., Luminita,D., ZamoranoM.

Centros: Servicio y UGC de Pediatría. Sección de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: Presentamos un caso clínico de un SKL, una patología poco frecuente, por lo que es fundamental su conocimiento para un diagnóstico precoz. Se caracteriza por episodios recurrentes de hipersomnias, alteraciones del comportamiento, cognitivas y del estado de ánimo.

Anamnesis: Varón de 12 años que consulta por episodios recurrentes desde hace 3 meses de hipersomnolencia, de 2 semanas de duración, acompañándose de confusión, amnesia parcial, desrealización, bradipsiquia y apatía. AP: asma bronquial, amigdalectomía, neumonía la semana previa al debut de la enfermedad; AF: hermano de 19 años en estudio por sospecha de Esclerosis Múltiple.

Exploración: IMC: obesidad severa. Poco colaborador, bradipsíquico, poco expresivo. Pares craneales normales. Fuerza, sensibilidad, tono muscular adecuado. ROT presentes. Pruebas cerebelosas normales. ACR normal. Abdomen normal.

Pruebas complementarias: Hemograma, coagulación, bioquímica: normal. Inmunoglobulinas y complemento: normales. VSG: 2. Perfiles tiroideo, hepático y renal: normales. Frotis sangre periférica: normal. Amonio, ACTH y Cortisol en sangre: adecuados. Tóxicos en orina: negativo. Serologías VEB y CMV: negativas. EEG: Registro en privación de sueño caracterizado por: Actividad funda-

mental discretamente enlentecida. Polisomnografía nocturna completa, Test de Latencias Múltiples: normales. RM cerebral: normal. LCR: bandas oligoclonales, anticuerpos anti-NMDA: negativos.

Juicio clínico: Dada la clínica del paciente y los hallazgos del EEG, planteamos como juicio clínico la existencia de un síndrome de Kleine Levin.

Evolucion y tratamiento: Solicitamos SPECT para completar el estudio: Hipocaptación leve del polo temporal derecho.

Evolución: el paciente presentado dos nuevos episodios, ambos similares a los episodios previos, sumándose una intensa hiperfagia, que no había presentado antes.

Tratamiento: Medidas higiénicas: descanso durante los episodios, interrumpir actividades, vigilar síntomas depresivos y de ansiedad y adecuada rutina de sueño durante los periodos asintomáticos, evitando el alcohol y posibles infecciones. Tratamiento con lisdanfetamina durante los periodos críticos.

Discusión: Nuestro paciente cumple todos los criterios internacionales del SKL: Periodos de Hipersomnia durante más de 2 días y menos de 4 semanas, al menos 1 al año; Recurrencia todos los años; Exclusión de otros diagnósticos que expliquen mejor la sintomatología del paciente; Uno o más de los siguientes síntomas: alteraciones del comportamiento (hiper/hipofagia, hipersexualidad, irritabilidad, agresividad), alteraciones cognitivas (desrealización, alucinaciones, confusión, pérdida de memoria) o alteraciones del estado de ánimo (apatía, ánimo depresivo, ansiedad). Este síndrome tiene una Prevalencia aproximada de 1-5 / mill. hab. Más frecuente en adultos jóvenes varones (4:1). La edad media de presentación son los 15,5 años. La etiología se desconoce, apuntando hacia una disfunción diencefálica hipotálamo-hipofisaria. No existen tratamientos efectivos, y se observa una desaparición espontánea con los años.

Úlcera genital aguda

Autor(es): M. Ruiz Camacho, M.J. Muñoz Vilches, P. Terol Barreo, R. Risquete García, M.J. Carpio Linde, M. Navarro Merino

Centros: Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: La aparición de úlceras genitales agudas en niñas debe plantear la realización de un correcto y extenso diagnóstico diferencial.

Caso clínico: Niña de 11 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta edema de labios menores y mayores de 48 horas de evolución, 3 úlceras bilaterales blanquecinas con borde eritematosos en cara interna de labios menores y leucorrea asociado a fiebre alta (max 39.6 °C). Se ingresa para estudio y sondaje vesical por imposibilidad de micción espontánea por dolor.

Los exámenes complementarios descartan infección local o de transmisión sexual.

- Hemograma: tres series hemáticas sin alteraciones.
- PCR: 16 mg/L.
- VSG: 5 mm.
- Sedimento urinario normal y urocultivo negativo.
- Cultivo de exudado vaginal (3 muestras) flora habitual.

- PCR de exudado vaginal para *Neisseria gonorrhoeae*, *Chlamydia trachomatis*, *Mycoplasma genitalium* y Virus Herpes tipo I y II: negativas.

- Estudio serológico a VIH, Sífilis, Virus Herpes tipo I y II, CMV y VEB: negativos.

- Estudio de autoinmunidad negativo.

Juicio clínico: úlcera de Lipschutz

Precisó sondaje vesical durante 5 días, hasta reiniciar micción espontánea.

Buena respuesta a tratamiento con lavados con anti-séptico local y mupirocina tópica y amoxicilina/clavulánico oral.

Se decide alta, tras 7 días de ingreso, con control clínico a la semana favorable y control serológico en 6 meses.

Comentario: La úlcera vulvar de Lipschütz es una entidad poco conocida y de baja incidencia, descrita por primera vez en 1913.

Se caracteriza por la aparición de una o más úlceras genitales agudas dolorosas, con fondo purulento y márgenes irregulares, asociadas a síntomas sistémicos (como fiebre, mialgias, adenopatías y odinofagia, entre otros), en las que se descarta otra etiología posible. Su origen es desconocido, aunque se han descrito casos secundarios a primoinfección por VEB, CMV o virus Influenza A.

Por tanto, como en el caso de nuestra paciente, su diagnóstico es clínico y de exclusión, descartando etiología traumática (agresión sexual, autolesión), infecciosa de transmisión sexual (VHS, Sífilis, LGV, Chancroide, VIH, Cándidas) o no (VEB, CMV, virus Influenza A), sistémica (Crohn, Behçet), reacción adversa medicamentosa, neoplásica (linfoma/leucemia) o idiopática recurrente (aftosis orogenital recidivante).

Brote de Shigelosis

Autor(es): M. Ruiz Camacho, P. Terol Barrero, M.J. Muñoz Vilches, M. Navarro Merino

Centros: Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: La enteritis por *Shigella* ssp un entidad de baja incidencia actual en nuestro medio. Existen varias especies, clasificados en cuatro subgrupos: *S. dysenteriae* (epidemias, países en desarrollo), *S. flexneri* (frecuente, Estados Unidos), *S. boydii* y *S. sonnei* (países desarrollados). Su mecanismo de transmisión es fecal-oral.

Material y método: Estudio descriptivo, con revisión de historias clínicas, de casos ingresados en planta de Infectología Pediátrica, del 29/09 al 05/10 de 2015, por gastroenteritis enteroinvasiva por *Shigella sonnei*, en el contexto de brote de Shigelosis en Castilblanco de los Arroyos, Sevilla.

Resultados: 12 casos ingresados con coprocultivo positivo a *Shigella Sonnei* Procedencia de los casos: Castilblanco de los Arroyos (7), Guillena (1), Burguillos (1), Santa Olalla de Cala (1), Alcalá del Río (1) y Coria del Río (1).

Sexo: 5M/7H

Edad media de 8.5 años (3-13 años).

Clínica: deshidratación leve (100%), dolor abdominal tipo cólico (100%), deposiciones de consistencia líquida (100%), fiebre alta (92%), deposiciones con restos pato-

lógicos (75%), vómitos (67%). Clínica neurológica (33%): cefalea frontal, asociada a cervicalgia (17%) y rigidez de nuca (8%). Laboratorio: acidosis metabólica (92%), leucocitos con neutrofilia (67%), hiponatremia (25%), leucocitos con linfopenia (8%). Tratamiento: rehidratación intravenosa y realimentación oral precoz (100%). Antibioterapia 5 días. Cefalosporina de tercera generación intravenosa + azitromicina oral (84%). Cefalosporina de tercera generación intravenosa (8%). Cefalosporina de tercera generación intravenosa + trimetoprim/sulfametoxazol oral (8%). Un caso ingresa inicialmente un UCI-P por sospecha de meningococcal meningitis, descartada por punción lumbar normal.

En todos los casos la clínica de fiebre y vómitos cedió tras 24 horas de tratamiento antibiótico, persistiendo deposiciones de consistencia disminuida en menor cuantía y frecuencia, permitiendo el alta en 24 horas, en el 50% de los casos.

Comentario/conclusión: La *Shigella sonnei* causa brotes en países desarrollados, con una evolución clínica favorable de los pacientes, como se ha objetivado en nuestros casos.

La instauración de un protocolo conjunto de actuación entre Atención hospitalaria, Epidemiología de zona y Atención Primaria, tras confirmación del brote de shigelosis, ha permitido un adecuado control clínico de los pacientes, instaurando medidas de aislamiento adecuadas para evitar la aparición de casos secundarios.

Caso clínico: glioblastoma multiforme de iv grado

Autor(es): E. Ruiz González, B. Branislava Grujic, J.C. Flores González, M.I. Sánchez Códez, N. Buero Fernández, L. Estepa Pedregosa

Centros: Hospital Puerta del Mar

Introducción: Los tumores de médula espinal son raros en niños, representando el 5-15% de los tumores primarios del SNC. Pueden ser intra o extramedulares teniendo diferente clínica de presentación. Principalmente se manifiestan con dolor a nivel tumoral, presente especialmente en caso de los tumores intramedulares. Entre otros síntomas se encuentran escoliosis, déficit sensitivos-motores o trastornos esfinterianos. Aunque el dolor vertebral puede tener otras etiologías como traumatismos, espondilolistesis o procesos infecciosos, que son mas frecuentes en los niños, es necesario tener en cuenta estos tumores por su mal pronóstico y evolución.

Resultados: Presentamos niña de 8 años derivada a Urgencias por presentar pérdida de fuerza en MID de una semana de evolución. Refiere dolor de columna de mes y medio de evolución, que fue tratada como lumbalgia y posteriormente valorada por traumatología ante la persistencia del mismo, diagnosticándose de escoliosis postural y pautándose el tratamiento rehabilitador. En la exploración destaca disminución de la fuerza muscular en MID grado 3/5, con ROT y sensibilidad conservados y escoliosis a nivel tóraco-lumbar con dolor a la palpación. Ante la importante disminución de fuerza muscular sin encontrarse explicación para la misma, ingresa para ampliación de estudio solicitándose RM tóraco-lumbar. En la RM se observa lesión compatible con glioma intramedular que se extiende de D1 a D6. Se procede a extirpación parcial del

tumor, sin poderse extirpar el polo superior por el riesgo de afectación cardiorespiratoria. La biopsia fue diagnóstica de glioblastoma multiforme grado IV. Como secuela de la intervención presenta paraparesia de MMII con sensibilidad parcialmente conservada y vejiga neurógena con afectación de esfínteres que precisa sondaje intermitente. En la RM de control persiste tumor desde D2 hasta D4, junto con restos tumorales en la área intervenida, por lo que se recibe tratamiento complementario con RT+QT.

Conclusion: Ante la presencia de dolor de columna vertebral que no responde a terapia convencional, hay que tener en cuenta los tumores medulares como parte del diagnóstico diferencial, ya que tienen muy mal pronóstico si se no se diagnostican oportunamente o si se hace un abordaje inadecuado.

Inmunización en niños oncológicos

Autor(es): A.M. García Carrasco, D. García Aldana, N. Conde Cuevas, A. Fernández- Teijeiro Álvarez

Centros: Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: La inmunodeficiencia en niños oncológicos se debe tanto a la propia enfermedad como al tratamiento recibido, puede mantenerse varios meses tras el fin de quimioterapia (QT). El daño inmunológico depende de la edad, del tipo de cáncer y de los fármacos recibidos y se puede afectar tanto a la inmunidad humoral como celular. Además también se puede objetivar la pérdida de inmunidad adquirida tras la inmunización previa al diagnóstico del tumor maligno así como una menor respuesta a las vacunas durante y después del tratamiento.

Objetivo: Diseñar un protocolo de vacunación/ reinmunización para los niños con neoplasias malignas.

Material y métodos: Revisión de la literatura (Medline, Pubmed, Cochrane) sobre inmunogenicidad, eficacia, seguridad y tolerabilidad de las vacunas del Programa Nacional de Vacunación.

Resultados: Se desaconseja la administración de vacunas vivas atenuadas (sarampión, rubéola y parotiditis) durante la quimioterapia debido al riesgo de desarrollo de la enfermedad por los virus incluidos en la vacuna. Se debería postponer su administración hasta seis meses tras finalización de tratamiento. En LLA y linfoma linfoblástico se recomienda la vacunación contra varicela cumpliendo requisitos: remisión completa mayor de 1 año (generalmente al inicio de fase de mantenimiento), cifras superiores a 700 linfocitos y 100000 plaquetas/mm³. Se recomienda la administración de vacunas inactivas y recombinantes (difteria, tétanos, pertussis celular, poliovirus inactiva, haemophilus influenzae B, hepatitis B y A, antineumocócica, antimeningocócica) a los 3 meses tras finalizar quimioterapia. La vacuna contra virus Influenza inactiva se recomienda en todos los pacientes en periodo de epidemia. Al completar quimioterapia se aconseja aplicar pauta vacunal en los niños que no hayan completado la vacunación antes del diagnóstico, y en los ya inmunizados, administración de dosis booster.

Comentario: Es importante tener presente la inmunodeficiencia de los niños con cáncer y adecuar en cada caso la pauta de vacunación/reinmunización durante y al completar tratamiento.

Traumatismo abdominal infantil en una unidad de cuidados intensivos pediátricos: descripción de los casos

Autor(es): B. Ruiz De Zárate Sanz ⁽¹⁾, I.M. Calvo Morales ⁽²⁾, A. Hernández González ⁽²⁾, J.C. Flores González ⁽²⁾, S. Quintero Otero ⁽²⁾, F. Rubio Quiñones ⁽²⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital de Jerez, ⁽²⁾Hospital Puerta del Mar

Introducción: El traumatismo abdominal es una patología frecuente en la edad infantil que puede derivar en complicaciones graves que amenacen la vida.

Resumen: Presentamos los casos de traumatismo abdominal ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del "Hospital Puerta del Mar" en los últimos cinco años.

Diecisiete pacientes de edad comprendida entre los dos y catorce años fueron atendidos en nuestra Unidad por este motivo.

La mayoría de nuestros pacientes eran varones y la mediana de edad fué de 11 años.

La totalidad de los casos se debieron a contusiones de mayor o menor intensidad en la región abdominal.

Los traumatismos se dieron en el contexto de accidentes deportivos, atropellos, accidentes de tráfico, precipitaciones o caídas, destacando la caída de la bicicleta como mecanismo frecuente. Cinco pacientes sufrieron politraumatismo.

El síntoma de presentación predominante fué el dolor abdominal en mayor o menor grado, seguido de los vómitos, el decaimiento y la micción con sangre.

En la exploración física destaca el dolor a la palpación con defensa abdominal en la mayoría de los casos, la palidez cutánea y mucosa fué común en las exploraciones y la hematuria estuvo presente en los casos con compromiso nefrourológico.

En la analítica de las primeras horas destacó anemia en 9 de 17 pacientes con una media de 8,7 g/dl, y coagulopatía en 5 de ellos.

Se realizó Ecografía abdominal y/o TAC abdominal en un inicio en todos los pacientes, a excepción de uno de ellos que requirió exploración quirúrgica urgente por inestabilidad hemodinámica.

La mayoría de los pacientes necesitaron únicamente tratamiento de soporte, necesitando transfusión con hemáties y/o plasma en más de la mitad.

La intervención quirúrgica sólo fué necesaria en dos pacientes que requirieron esplenectomía urgente.

La evolución fué buena en todos los casos y la media de estancia en nuestra Unidad fué de 6 días.

Conclusión: a pesar de que la mayoría de los traumatismos abdominales evolucionan favorablemente sin intervención quirúrgica, es necesario realizar un diagnóstico precoz y una vigilancia estrecha en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos si la situación del paciente así lo requiere.

Presentación clínica y abordaje terapéutico del craneofaringioma quístico

Autor(es): M. Ruiz Navajas, E. López, J. Prados, I. Géniz, P. De Vera

Centros: Hospital Universitario Valme

Introducción: El craneofaringioma es un tumor, con frecuencia quístico, habitualmente supraselar, que deriva de restos de células embrionarias de la bolsa de Rathke. Es el tercer tumor intracraneal más frecuente en la infancia y el más frecuente de la región hipotalámico-hipofisaria en este grupo de edad.

Aunque histológicamente se considera un tumor benigno, suele tener un comportamiento agresivo debido a su tendencia a invadir estructuras vitales como son el hipotálamo, la hipófisis, el III ventrículo, la vía óptica o el polígono de Willis, conduciendo a secuelas tanto neurológicas como endocrinológicas.

La clínica depende de la localización, el tamaño, el potencial de crecimiento y la edad de presentación. Suele aparecer como una combinación de signos y síntomas de hipertensión intracraneal, alteraciones visuales, deficiencias hormonales y disfunción hipotalámica.

Para el diagnóstico se requieren pruebas de neuroimagen, tanto tomografía computarizada como resonancia magnética.

Las opciones terapéuticas incluyen cirugía, radioterapia, aspiración intermitente mediante punción estero-táxica, esclerosis de las paredes del quiste mediante fármacos, o irradiación interna con radioisótopos.

Caso clínico: Varón de 8 años de edad que consulta por cefalea intermitente de 2 meses de evolución, acompañada de disminución de la agudeza visual y considerable aumento de peso.

Valorado por el servicio de Oftalmología, se descarta defecto de refracción y alteraciones en el fondo de ojo.

Se realiza TC craneal simple en el que se observa masa supraselar heterogénea con abundantes calcificaciones que comprime el tercer ventrículo.

Ante la sospecha de craneofaringioma, se realiza RMN en la que se observa lesión ocupante de espacio de componente sólido quístico con calcificaciones que desplaza estructuras vasculares del polígono de Willis y quiasma óptico, muy sugestiva de craneofaringioma.

Se decide intervención neuroquirúrgica, llevándose a cabo ventriculoscopia y colocación de catéteres ventricular e intraquístico para futura administración de Interferón alfa.

Discusión: El tratamiento de elección del craneofaringioma es la resección quirúrgica. Sin embargo, la tasa de recidiva es muy elevada y las secuelas, frecuentes. Otra opción terapéutica es la radioterapia combinada con la cirugía. En la actualidad, se plantea como alternativa terapéutica para el craneofaringioma quístico, la administración directa intratumoral de fármacos citotóxicos, como el Interferón alfa.

Osteomielitis pelvica: presentación de un caso con afectación iliopubiana

Autor(es): M.J. Lirola ⁽¹⁾, M. Rus ⁽¹⁾, L. Santaló ⁽¹⁾, P. Camacho ⁽²⁾, B. Amil ⁽¹⁾

Centros: ⁽¹⁾Instituto Hispalense De Pediatría, ⁽²⁾Intituto Hispalense De Pediatría

Introducción: Las infecciones osteoarticulares no son frecuentes, pudiendo ser difíciles de reconocer en sus fases iniciales. La sospecha clínica ayudada de las pruebas de imagen son esenciales para un diagnóstico precoz que evite secuelas.

Caso clínico: Niña de 3 años que ingresa por cojera izquierda. Hace 5 semanas inicia episodios de despertares nocturnos por dolor que refiere a zona lumbosacra, ingle y cara anterior de muslo izquierdos. Diagnosticada a las 2 semanas de sinovitis de cadera, se le indica tratamiento con ibuprofeno a dosis analgésica y reposo, a pesar de lo cual, asocia cojera izqda unos 5- 6 días más tarde. Adjuntan analítica normal salvo VSG 45 mm, y Rx y ECO de caderas informadas como normales realizadas hace 1 semana. Durante los últimos días cojera todo el día. Afebril en todo momento. La semana previa al inicio de los síntomas estuvo acudiendo a piscina, no descartan traumatismo ya que se tiraba a la piscina con frecuencia. *Exploración:* En decúbito supino posición de pierna izquierda con flexión de cadera y rodilla, llanto intenso con la manipulación de la misma, no permite la exploración activa. En sedestación impresiona dolor a la palpación de zona lumbosacra. Marcha con pierna izquierda en extensión, sin flexionar la rodilla, arrastra el miembro. *Analítica:* leucocitos 10700/uL (60% S), PCR 3,8 mg/L, PCT 0,12 ng/mL, VSG 56 mm, LDH 441 UI/L, CPK 81 UI/L. *Rx caderas:* se sugiere imagen de osteolisis a nivel iliopubiano izquierdo. *RM con contraste:* A nivel de la rama iliopubiana izquierda hallazgos compatibles con osteomielitis e imagen de absceso en las partes blandas adyacentes que desplaza al músculo pectíneo. *Tratamiento:* cefuroxima iv (8 días) hasta la mejoría del cuadro, continuando con tto oral domiciliario.

Comentarios: La pelvis es una localización infrecuente de osteomielitis en el niño (1-11%). Los hallazgos clínicos pueden ser superponibles a los que encontramos en una sinovitis de cadera, una artritis séptica o una piomiositis.

La realización de una RM nos permitirá hacer el diagnóstico y diferenciarla de otros procesos. Dada la evolución subaguda de nuestro caso, en la radiología simple ya existían hallazgos que sugerían el diagnóstico.

Urgencias neonatales. Nuestra casuística

Autor(es): D. Trassierra Molina, A.B. López Mármol, M.A. Pino Gálvez, M.V. Rodríguez Benítez

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía

Objetivo: Describir el motivo de consulta así como las características de los neonatos que acuden al servicio de urgencias de un hospital de tercer nivel.

Metodología: Revisión retrospectiva de los informes de urgencias de los neonatos atendidos durante los meses de julio a diciembre del año 2014 en el Servicio de Urgencias Pediátricas de un hospital de tercer nivel. Datos analizados: Triángulo de evaluación pediátrica, edad, género, horario de consulta, lugar de residencia, motivo de consulta, asistencia previa en su centro de salud, alta precoz en Neonatología, exploraciones complementarias realizadas y destino del paciente. Los datos se almacenaron y analizaron mediante el programa estadístico SPSS 22.0

Resultados: Se realizaron 297 consultas de neonatos con una edad media de 10,5 días ($\pm 6,9$ DE). El 98,3% presentó un TEP estable. El 55,9 % fueron varones. La mayoría procedían de zonas urbanas. El 39,6% de los progenitores eran primerizos. La mayor presión asistencial se registró entre las 12 y 19 horas y entre los meses de julio y agosto. El principal motivo de consulta fue por irritabilidad (20,9 %), sangrado/sospecha de infección del cordón

umbilical (15,8 %) seguido de fiebre (7,7%), estreñimiento (6,7%), exantema, tos y mucosidad (6,4%).

Dudas sobre puericultura se resolvieron en un 10,1% de los casos. El 54,1% habían acudido a la primera consulta en su centro de salud y en un 40,4% se habían ido de alta precoz desde la Planta de Maternidad. Un 72,6% no precisó pruebas complementarias, siendo en el resto la más solicitada la tira reactiva de orina seguida de la analítica sanguínea. La proporción de ingresos fue del 13,8 % principalmente por fiebre sin foco y crisis de sofocación.

Conclusiones: Los principales motivos de consulta evidencian la falta de experiencia de los cuidadores, ayudado por la facilidad de pruebas complementarias en los servicios de urgencias hospitalarias frente a los centros de atención primaria.

En el servicio de urgencias este tipo de pacientes deben tener un triaje preferente, exigiendo una valoración minuciosa debido a su vulnerabilidad y mayor susceptibilidad.

Sangre en heces en pediatría

Autor(es): T. Araujo García, N. Camarena Pavon, P. Pascual Moreno, P. Barros García, A. González García, N. Llanos Alonso, S. Muñoz Pérez, M. Vera Torres, D. García-Navas Nuñez

Centros: Hospital San Pedro De Alcántara

La hemorragia digestiva baja (HDB) es un motivo frecuente de consulta en Pediatría. En la mayoría de los casos el sangrado corresponde a una patología banal, siendo la causa más frecuente las fisuras anales, pero no debemos olvidar causas que pueden tener gran repercusión. La edad del paciente es el factor más importante a considerar puesto que ciertas patologías son más frecuentes a unas determinadas edades. Para orientar el diagnóstico es fundamental una anamnesis que recoja los antecedentes personales y familiares, una exploración física minuciosa incluyendo siempre una inspección anal y tacto rectal para descartar situaciones de emergencia y valorar la necesidad de pruebas complementarias. Todo ello nos ayudará a determinar la actitud debemos seguir en cada caso, puesto que si un paciente está estable y presenta sangrado intermitente se puede iniciar el estudio de forma ambulatoria mientras que si presenta inestabilidad hemodinámica deberá ser valorado en Urgencias donde se manejará según protocolos específicos.

Presentamos el caso clínico de un niño de 3 años derivado por rectorragia y masa abdominal detectada en ecografía solicitada por su pediatra, por episodios intermitentes de rectorragia que al inicio fueron atribuidas a fisuras anales sin presentar otros síntomas asociados. Antecedentes familiares de éxitus por cáncer de colon a edades precoces y padre con extirpación de pólipos. Ecografía abdominal, donde se detecta masa y se deriva a Cirugía Pediátrica.

Exploración física normal salvo palidez cutánea. En primer lugar se realiza gammagrafía digestiva que resulta normal, descartando divertículo de meckel por lo que se solicita RNM donde también se objetiva la lesión. El niño presenta buen estado general por lo que se decide continuar estudio de forma ambulatoria pero pocos días después, reconsulta por emisión con las heces, de una masa

carnosa compatible con pólipo, tras cual se programa ingreso para realización colonoscopia, objetivándose una lesión polipoidea que se extirpa, con resultado anatómico-patológico, compatible con pólipo hamartomatoso juvenil. Se inicia estudio genético familiar. Con nuestro caso podremos evidenciar que aunque las causas de rectorragia más frecuentes son patologías banales y autolimitadas, debemos tener en cuenta los antecedentes personales y familiares que nos puedan orientar al diagnóstico.

La predentina como modelo para la promoción de la mineralización

Autor(es): L. Fernández Fernández

Centros: Universidad de Granada

1. Introducción: La caries dental es un proceso de desmineralización de los tejidos duros dentales mediada por bacterias que padecen casi un 80% de la población comprendida entre los 6 y 8 años. En la adhesión a la dentina la profundidad de desmineralización supera la capacidad de infiltración de las resinas, quedando una franja de dentina desmineralizada en la base de la capa híbrida, factor que contribuye a unos de los mayores problemas asociados a la unión resina-dentina, su durabilidad limitada en el tiempo.

2. Objetivos: Caracterización de la predentina, verificación de la predentina como sustrato natural de estructura orgánica similar a la dentina sana o desmineralizada por caries.

Verificación de la predentina como sustrato biológico susceptible de remineralización mediante varios agentes de uso habitual en odontopediatría.

3. Material y métodos: Ensayo 1. Caracterización de la Predentina:

- Microestructura mediante microscopía óptica y tinción tricrómica de Mason, estructura molecular mediante espectroscopía Raman, composición elemental con microscopio electrónico de barrido SEM EDS.

Ensayo 2. Efecto de productos remineralizantes en la Predentina:

- 4 grupos experimentales
- Óxido de Zinc, Hidróxido de calcio puro, GC Tooth Mousse y Biodentine.
- Protocolo de inducción de caries.
- Examen espectroscopía Raman.

4. Resultados y discusión: La predentina es una capa adyacente a la cámara pulpar con mayor permeabilidad de unas 4 micras de grosor cuyas diferencias en los espectros Raman con respecto a la dentina coronal media sugieren un colágeno menos organizado y que es una estructura menos mineralizada.

5. Conclusiones: La predentina se ha podido distinguir mediante microscopía óptica de luz polarizada, microscopía electrónica de barrido y espectroscopía micro-Raman del resto de la dentina secundaria. Ha demostrado frecuentes áreas de desmineralización similares a la dentina desmineralizada por caries, también diferencias en la estructura proteica con respecto a la dentina coronal media que sugieren una dentina menos organizada y una disminución significativa en el contenido de calcio. En todos

los especímenes tratados se encuentran diferencias en la composición, destacando la desviación del pico de la vibración del carbonato con la aplicación de Biodentine y el aumento de la cristalinidad con el GC Tooth Mousse.

Pitiriasis Liquenoide Et Varioliforme Aguda, ¿Cuándo sospecharla?

Autor(es): M. Segura Gonzalez, T. Fernández Martínez, B. Rodriguez Jimenez, B. De La Vega Castro, M.M. Casero Gonzalez, V.P. Silvero Enriquez, M. Delgado Cardoso, R. Espejo Moreno, M.C. Vicho Gonzalez

Centros: Hospital Materno Infantil

La pitiriasis liquenoide varioliforme aguda (PLEVA) es una dermatosis adquirida idiopática, que puede presentarse de forma aguda acompañándose de síntomas sistémicos como fiebre, artralgias o úlceras. Debe sospecharse ante lesiones compatibles y confirmarse mediante biopsia; lo que obliga a realizar un enfoque multidisciplinar, colaborando pediatras y dermatólogos.

Caso clínico: Varón de 12 años con fiebre de 7 días de evolución, exantema, dolor abdominal, vómitos y artralgias. Abuela con artritis reumatoide senil y hermana con PTI.

Presenta petequias palmoplantares, pápulas en tronco y en miembros inferiores, más intensos en zonas declives.

Hepatomegalia de 3 traveses sin esplenomegalia. Edemas generalizados, más intensos en manos y pies, sin limitación ni dolor a la movilización. Resto de la exploración normal.

En la analítica se objetiva un aumento de las transaminasas y leve eosinofilia.

Se solicitan serologías para Mycoplasma IgM e IgG, VHS 1 y 2, Rickettsia IgM e IgG, Coxiella IgG, Coxsackie A y B y Parvovirus IgM que resultan negativas. Serología para Parvovirus IgG positiva. Mantoux negativo.

Sedimento y urocultivo normales. Marcadores de autoinmunidad normales.

Previa valoración por Dermatología, se realiza una biopsia que confirma diagnóstico de PLEVA, iniciándose claritromicina oral durante 2 meses, con rápida mejoría clínica, desaparición de la fiebre, mejoría de la sintomatología sistémica y evolución progresiva de lesiones hacia coloración violácea con posterior descamación hasta su desaparición completa.

Conclusiones:

*La PLEVA es una enfermedad infrecuente pero debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de lesiones eritematodescamativas varioliformes; cuyo diagnóstico de certeza requiere una biopsia cutánea.

*Aunque suele ser autolimitada, existen algunas alternativas terapéuticas como la fototerapia o la antibioterapia, siendo ésta última de elección en la edad pediátrica; quedando relegado el tratamiento con corticoides o metotrexato a casos refractarios.

Vasculopatía lenticulo estriada neonatal

Autor(es): D. Trassierra Molina, M.P. Jaraba Caballero, M.D. Ordoñez Díaz, M.J. Párraga Quiles

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía

Introducción: La mayoría de las lesiones cerebrales en el neonato son perinatales o muy precoces, por ello es muy importante las técnicas de imagen cerebral. La ecografía cerebral nos permite diagnosticar y detectar anomalías cerebrales de forma muy precoz.

Se presentan 3 casos clínicos neonatales de vasculopatía lenticulo estriada.

Caso clínico: Primer caso clínico: Recién nacido pre-término (RNPT) de 27 semanas de gestación y 880 gr de peso que procede de una cesárea urgente por desprendimiento parcial de placenta. Maduración con corticoides completa y neuroprotección. A las 72 horas de vida inicia tolerancia enteral con lactancia materna con buena evolución.

Ecografía cerebral propia de su prematuridad sin hallazgos de interés. CMV en orina negativa. A los 3 días de vida presenta sepsis con participación digestiva por E.coli de la que se recupera sin lesiones. A los 28 días de vida coincidiendo con el 3 día de la reintroducción de la nutrición enteral con leche materna comienza con mal estado general, hipotensión, pancitopenia, hepatoesplenomegalia y oliguria, por lo que se realiza despistaje de infección donde se detecta CMV en orina y en leche materna positivo. La ecografía cerebral muestra imágenes lineales hiperecogénicas ramificadas en región ganglio talámica de novo.

Segundo caso clínico: RNPT de 35 semanas de vida que ingresa por síndrome polimalformativo. En la ecografía cerebral se objetivan imágenes lineales hiperecogénicas ramificadas en región ganglio talámica. Resultado de cariotipo con 47, XY (trisomía de cromosoma 13): Síndrome de Patau.

Tercer caso clínico: RNPT gemelar de 35 semanas y 1776 gr con buena evolución hasta el décimo día de vida que presenta sepsis por candida albicans. En la ecografía cerebral tras infección se objetivan imágenes lineales hiperecogénicas ramificadas en región ganglio talámica.

Discusión: Estas imágenes lineales o ramificadas hiperecogénicas situadas en la región gangliotalámica, se denomina vasculopatía lenticulo estriada, y ha sido descrita en los últimos años como una entidad asociada a diferentes patologías en el periodo neonatal. Esta alteración puede ser inespecífica y encontrarse en neonatos sanos pero siempre hay que descartar patología subyacente, fundamentalmente infecciones (CMV) o anomalías cromosómicas.

Defectos del desarrollo del esmalte: prevalencia y repercusiones.

Autor(es): I.M. Alonso Lajara

Centros: Univesidad De Granada

Resumen:

Propósito: conocer la prevalencia, extensión, severidad de los DDE y su posible asociación con la caries tomando como base del análisis al paciente en Andalucía oriental.

Material y método: Un total de 355 niños entre 5 y 9 años de edad fueron examinados en tres colegios, siguiendo los criterios de la OMS, empleando los criterios DDE Índice modificado según la FDI y diagnósticos clínicos ICDAS para la valoración de la severidad de caries.

Resultados: No se han encontrado diferencias significativas entre los sexos en la distribución de casos entre ambas denticiones. Un 61,4% ha presentado algún DDE, siendo menor en preescolares y aumentando su prevalencia progresivamente conforme aumenta la edad, hasta los 7 años. ODE ha sido el evento más frecuente. El 40,8% ha presentado alguna lesión de caries, frente al 59,2%, que ha estado libre de lesiones. Caries de la primera infancia se ha detectado en aproximadamente un tercio de los niños explorados. No se han detectado diferencias significativas en dentición temporal ni permanente entre niños y niñas en cuanto a la influencia del sexo en la severidad de lesiones de caries ni en la de DDE. Se ha detectado ODE como defecto único más frecuente en el segundo molar temporal (28%).

Conclusión: Un 61,4% de los niños de la población costera presenta DDE en la dentición temporal o permanente siendo el más frecuente ODE que supone más de la mitad de todos los DDE observados. El sexo no ha influido en la prevalencia de DDE, aunque sí lo ha hecho la edad de los niños, siendo más prevalentes en dentición mixta que en dentición temporal. No podemos afirmar que exista asociación entre la presencia de DDE o tipo de DDE y la extensión o la severidad de la caries.

Morbilidad neonatal en recién nacidos a término precoz versus recién nacidos a término completo

Autor(es): D. Trassierra Molina, M.V. Rodríguez Benitez, I.M. Tofé Valera

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía

Introducción: En las últimas décadas ha aumentado de forma significativa el nacimiento de los recién nacidos de 37 y 38 semanas de gestación llamados término precoz (RNTP), o casi a término (RNCT), en relación con partos inducidos por patología materna o neonatal, otras veces, sin indicaciones que se ajusten a unas determinadas patologías.

Objetivo: Determinar si las patologías que sabemos que son más frecuentes en prematuros moderados en la Unidad de Neonatología, como son la deshidratación, hipoglucemias, taquipnea transitoria e ictericia, también lo son en los RNTP comparándolos con los RNCT.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo poblacional de cohortes de recién nacidos de entre 37 a 41 semanas de gestación durante el periodo comprendido de 2009 a 2014. El total de nacimientos en esos años fué de 24.037 niños, 21816 eran RN a término. Se hicieron dos grupos, los RNTP de 37-38 semanas (n=4446) y los RNCT, de 39-41 semanas de gestación (n= 17370). En cada uno de estos grupos se analizó y comparo la incidencia de patologías frecuentes, que motivaron el ingreso; taquipnea transitoria, ictericia, hipoglucemia y deshidratación. Utilizando la prueba de la chi-cuadrado para un intervalo de confianza (IC) del 95%.

Resultados y Conclusiones: Encontramos diferencias significativas en la hipoglucemia como causa de ingreso, total de ingresos por hipoglucemia n195 (0.89%del total), n54 eran RNTP (1,2%) y n 60 RNCT (0,34%) con una p <0,0001 con IC 95%. La ictericia como causa de ingreso la encontramos en n294 (1,34% del total), siendo también significativamente más frecuente en RNTP n119 (2,67%) que en el RNCT n 175 (1,07%) con una p <0,0001 con IC 95%. No se encontraron diferencias significativas en la tasa de ingresos por taquipnea transitoria ni de deshidratación en estos grupos.

Los resultados confirman que los RNCT tienen mayor riesgo de ingreso por patologías como hipoglucemia e ictericia. El aumento de nacimiento de este grupo de RNTP conlleva el riesgo de mayor ingreso en las unidades neonatales, por lo que la indicación de finalizar un parto antes de la 39 semanas, debe de estar bien fundamentada, con el fin de evitar ingresos innecesarios.

Características de los recién nacidos en maternidad. Nuestra casuística

Autor(es): D. Trassierra Molina, M.V. Rodríguez Benitez, M.C. De La Cámara Morano

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía

Introducción: Los recién nacidos (RN) a término (>39 semanas), los casi a término (RNCT 37-38 semanas) y los prematuros moderados (RNPM 34-36 semanas) constituyen el mayor número de RN controlados en maternidad. En horas hay que descartar patologías y decidir el alta. Labor poco recogida y valorada.

Vamos a describir las características perinatales de los grupos descritos, nacidos en el 2014.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 3694 RN vivos de nuestro Hospital. Ingresan en Neonatología (12,9%) y en UCIN (3,16%). Permanecieron en Maternidad 3100 (83,1%). Introducimos los datos en el programa Neosoft analizando: edad materna, paridad, abortos, embarazo múltiple, bolsa rota, tipo de parto, presentación y sexo. El % de RN valorados en Maternidad: RNPM (37%), RNCT (82,9%) RNT (90,6%).

Resultados y conclusiones: Peso medio: 3.257 gramos, longitud: 50.2 cm y PC 34,5 cm. Varones 51,6 % y gemelares 1,2 % .Embarazos no controlados 1,87%. EG: RNPT 2,2%, RNCT 19,1% y RNT 78,6%. La Mortalidad perinatal precoz por grupos; RNPT (22,2 ‰) RNCT (5,6 ‰) RNT (1,48 ‰).

Edad materna. 83,3% (19 y 34 años), 1,4% eran < 19 años y 15,4% > 35 años. Encontramos más RNPM en madres adolescentes. Las > 35 años más RNCT p<0,0016.

Paridad. 40,3% primíparas, 37,2% secundíparas, 13,7% terciaras y 6,8% múltiparas. El 21,81 % tenían abortos previos.

Amniorrexis. 15,4 % > 18 horas mayor en los RNCT (p<0,0019)

Características del líquido. Meconial: 16,9 % mayor RNCT (p<0,001).

Tipo y presentación del parto. Nalgas: 3,9 % . es más frecuente en los RNPM p < 0,0032. Cesárea 17,2%, instrumental 10,6%, Mas cesáreas y partos instrumentales en RNPM.

Peso al nacimiento: Más RN > p90 en los RNCT p-valor 1,526 E-0,6.

Las patologías gestacionales más frecuentes: diabetes pre y gestacional (2,48%). EGB positivo o desconocido: 14,7% y FIP 5,3%

Cribado de hipoacusia al total de RN no lo pasan 1,46% Como conclusiones destacan las diferencias de mortalidad perinatal y neonatal precoz por EG; que el control de patologías leves, evita ingresos y favorece el vínculo; Las cesáreas y partos instrumentales presentan mayores en RNPM y que hay un buen funcionamiento de los programas de cribado.

Insuficiencia cardiaca congestiva en paciente con dificultad respiratoria persistente

Autor(es): P. Pascual Moreno, N. Camarena Pavón, A. Gonzalez García, T. Araujo García, N. Llanos Alonso, J.A. Lozano Rodríguez, M. Zambrano Castaño, S. Muñoz Pérez

Centros: Hospital San Pedro de Alcántara

Resumen: La insuficiencia cardiaca (IC) es una patología poco frecuente en la población pediátrica. La mayoría de los casos de IC se producen en el primer año de vida, generalmente debidos a cardiopatías congénitas. El diagnóstico es clínico, por ello es muy importante realizar una anamnesis detallada y una exploración física minuciosa. A diferencia de los adultos, se suele manifestar de modo global como insuficiencia cardiaca congestiva. Determinar la causa es fundamental tanto para el pronóstico como para optimizar el tratamiento, por ello el ecocardiograma es de realización obligatoria. El tratamiento médico es fundamental para la estabilización inicial y posterior reparación quirúrgica como tratamiento definitivo.

Presentamos el caso de un lactante de 6 meses con cuadro de bronquiolitis de un mes de evolución, en tratamiento con aerosolterapia y corticoterapia oral con mejoría inicial. Empeoramiento posterior apareciendo palidez intensa, taquipnea, taquicardia y soplo cardiaco no objetivado previamente. Pérdida de 400 gramos durante el último mes. Toma lento con sudoración marcada con las tomas. Ingresa por cuadro compatible con insuficiencia cardiaca y se realiza electrocardiograma en el que destaca un eje del QRS de -30° , Rx tórax con cardiomegalia e infiltrado alveolar en alas de mariposa y ecocardiograma urgente en el que se diagnostica canal atrioventricular parcial con insuficiencia mitral moderada.

Se instaura tratamiento con oxigenoterapia y furosemina intravenosa, añadiendo posteriormente captopril. Mejoría progresiva, con disminución del tiraje y menor sudoración con las tomas.

Se decide traslado al Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital de Referencia para optimización de tratamiento de insuficiencia cardiaca y corrección quirúrgica.

Se realiza atrioseptoplastia y plastia de válvula izquierda con buen postoperatorio.

Conclusiones:

- La insuficiencia cardiaca en pediatría es un cuadro poco frecuente. Suelen ser aparecer en el primer año de vida como presentación clínica de una cardiopatía congénita.
- Es importante conocer los síntomas de la insuficiencia cardiaca para sospecharla y tratarla de manera precoz.
- La ecocardiografía es el método de elección para realizar el diagnóstico.
- La reparación quirúrgica es el tratamiento fundamental que debe realizarse en la mejor situación clínica posible.

Apendicitis aguda: ¿exploración física vs pruebas complementarias?

Autor(es): N. Buero Fernandez, C. Remon García, J. Carrera Martínez, E. Ruiz Gonzalez, M.I. Sanchez Codez, L. Estepa Pedregosa

Centros: Hospital Universitario Puerta Del Mar

Anamnesis: Mujer, 4 años de edad, que acude por dolor abdominal generalizado de 4h de evolución e intensidad creciente. 4 vómitos. Febrícula ($37,8^\circ$) detectada a su llegada a urgencias.

Antecedente de traumatismo abdominal de baja intensidad, en horas previas.

Exploración física: Regular estado general, respiración superficial. Buena coloración e hidratación de piel y mucosas. Dolor abdominal generalizado con importante defensa a la palpación.

Procedimientos diagnósticos y terapéuticos: Análisis sanguínea: Leucocitos: 22006 (N87%), PCR: 1,4 mg/L, Coagulación: INR: 1,02, AC. Protrombina: 96%, TPTA: 25,1s, Fibrinógeno: 290 mg/dl., Gasometría normal. Sedimento orina: normal Ecografía de abdomen: Discreta cantidad de líquido libre entre asas, en ambas fosas iliacas y pelvis. Disminución del peristaltismo de las asas. No se visualiza apéndice. Radiografía tórax y abdomen: normales TAC abdomen: Discreta cantidad de líquido libre entre asas y pelvis. Moderada dilatación de asas.

Ante la exploración física sugestiva de abdomen agudo, en ausencia de datos concluyentes en las pruebas complementarias, se decide realizar una laparotomía exploratoria. Intervención: Apendicectomía: Plastrón apendicular perforado (Peritonitis)

Conclusión: A pesar de ser una patología conocida y sospechada ante un paciente con dolor abdominal, en ocasiones resulta difícil su diagnóstico. Ni la historia clínica, exploración física ni las pruebas complementarias solas o en conjunto confirman al 100% las apendicitis agudas, por lo que toma un papel crucial en el manejo de estos pacientes la observación y la reevaluación continua.

Crítica de Libros



Dios, Darwin y Freud nos han abandonado.
- Quiénes somos y de dónde venimos.



Fernando del Castillo Martín
Biblioteca Nueva/Ensayo – Madrid 2014

Con enorme interés e indudable sorpresa hemos comprobado la capacidad de un distinguido pediatra para hacer compatible su rigurosa formación profesional médica con una cultivada inquietud intelectual, humanística, filosófica y científica, llevándole a superar con éxito el enorme reto que supone el atreverse a ofrecer, en el libro que se comenta, *una original propuesta* sobre el ser humano y su evolución existencial desde sus orígenes hasta nuestros días.

El razonamiento del autor –tremendamente materialista- parte de su concepto de la vida como: “la producción ordenada de sí misma con capacidad replicativa en aislamiento mediático”. Recalca, además, *la necesidad de todos los seres vivos de ser autónomos frente al medio*. Es decir, según el Dr. Castillo, la propia materia es la que inventa la vida; a esa exclusiva materialidad vital la llama *autopoyesis = propiedad de los seres vivos de ser independientes y autónomos en relación al medio y las leyes que lo gobiernan*.

Al considerar desaparecido el dualismo espíritu-materia (alma y cuerpo, para nosotros los cristianos) se deja al ser humano realmente abandonado, sin ligadura religiosa alguna. Y aquí aparece la *propuesta integra-*

dora y original del autor sobre el ser humano: revisa concienzudamente la vida desde sus orígenes hasta los homínidos, encontrando la formación de seres vivos cada vez más autónomos respecto al medio. El individuo evoluciona gracias a la adquisición de la inteligencia que permite a la persona ser cada vez más independiente: nace el “yo” y con él la evolución del individuo y su reafirmación frente al entorno humano “restrictivo” por la familia, la estirpe, la religión y la idea.

El autor, al margen de cualquier creencia religiosa, concluye que la inteligencia, la exclusividad y todas nuestras cualidades no son más que *materia activa evolucionada*.

Con profundo respeto al enorme trabajo del autor destacamos nuestra divergencia, como pediatra católico, ante tal exceso de materialismo explicativo de la vida, con absoluto desprecio de la concepción trascendente del hombre como ser creado a imagen y semejanza de Dios, con cuerpo y alma, y con fe compatible con la razón.

Carlos Marina
Pediatra y Médico Puericultor del Estado



La máquina de escribir.

Tom McLaughlin
Coco Books SL - 2014

Llega al mercado editorial un especial tipo de “cuentos”, dirigido a lectores infantiles, pero con enorme mensaje de apoyo a niños, sobre todo en sus primeros años escolares, en este caso afectados por algún trastorno del aprendizaje. El número que comentamos lleva el título original “*The Story Machine*”, y su autor *Tom McLaughlin* (Reino Unido) se autodefine como ilustrador y disléxico.

El Pediatra como responsable máximo del cuidado de la salud del niño va a ser, junto con los educadores, el profesional especialmente encargado del diagnóstico precoz y tratamiento de cualquier trastorno del aprendizaje detectable, precisamente, durante los primeros años de escolarización y causa, en muchas ocasiones, del bajo rendimiento e incluso del fracaso escolar.

Dentro de los llamados “trastornos de las habilidades académicas”, lectura, escritura y cálculo aritmético, ocupa un primer lugar el **trastorno de la lectura o dislexia**. El niño disléxico, igual que el autor de nuestro cuento, tiene dificultad para reconocer las palabras y comprender el texto que intenta leer; su capacidad intelectual es prácticamente normal, aunque su habilidad para la lectura queda por debajo de ella. Todo ello

va a condicionar su normal rendimiento escolar.

La publicación que comentamos, con magníficas ilustraciones y muy escaso texto, juega con el descubrimiento de las aplicaciones de la ya antigua máquina de escribir, por parte de un niño, como fuente de palabras –inquietas y con existencia propia- pero capaces de conformar originales historias. La dislexia del propio autor viene a dar especial relieve psicopedagógico al objetivo perseguido: ayudar y distraer al escolar con posible trastorno de la lecto-escritura.

Tomamos nota de la labor lúdica y educativa de la editorial **COCO BOOKS** (www.cocobooks.com) con tan variadas publicaciones de marcado interés para recomendar a los padres y educadores de niños en edad escolar.

Dr. Carlos Marina
Pediatra y Médico Puericultor del Estado

Visite Nuestra Página Web

Director de la Web: Dr. Jaime J. Cuervo Valdés



A través de nuestra Web puede encontrar:

- ✓ Puede acceder a los resúmenes de los últimos números de Vox Paediatrica.
- ✓ También puede acceder a los números anteriores completos de Vox Paediatrica.
- ✓ Información sobre Congresos.
- ✓ Informe sobre Premios y Becas.
- ✓ Ofertas de trabajo.
- ✓ A través de nuestra Web tiene un amplio campo de conexiones.

Nuestra Web
www.spaoyex.es



BOLETÍN INFORMATIVO SPAO
Volumen 9, nº 3, 2015

PARA ACCEDER AL BOLETÍN DE LA
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA ORIENTAL:
<http://www.spaoyex.es/boletines/actual>

Normas para la presentación de trabajos

La revista Vox Paediatrica es el órgano de expresión de las actividades científicas y profesionales de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura, y tiene como finalidad la publicación y divulgación de trabajos relacionados con la patología médica y quirúrgica del niño y del adolescente, así como de otros aspectos relacionados con su salud y calidad de vida.

La revista consta de las siguientes secciones:

Originales

Trabajos de investigación clínica o básica, con un diseño analítico adecuado. La extensión del texto (sin incluir resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras) no debe superar un total de 3.000 palabras. Se recomienda que el número máximo de citas bibliográficas no sea superior a 40 y el de figuras y tablas no excedan conjuntamente a 8. El número de firmantes no debe ser superior a seis.

Notas clínicas

Descripción de uno o varios casos de excepcional observación o de especial interés, que supongan una aportación al conocimiento de la enfermedad. La extensión del texto (que debe incluir resumen) no debe superar un total de 1.500 palabras. Se recomienda que el número máximo de citas bibliográficas no sea superior a 20 y el de figuras y tablas no excedan conjuntamente a 4. El número de firmantes no debe ser superior a cinco.

Revisiones

Revisiones bibliográficas de algún tema relacionado con la pediatría de especial interés o actualidad. La extensión del texto no debe superar las 3.000 palabras.

Formación Continuada

Puesta al día en algún aspecto de interés general para el pediatra, que se desarrollará de manera extensa en uno o varios números.

Cartas al director

Escritos breves que discutan aspectos relacionados con trabajos publicados recientemente en Vox Paediatrica o aportación de observaciones y experiencias que puedan ser resumidas en un texto breve. La extensión máxima será de 750 palabras, el número de citas no será superior a 10 y se admitirá una figura y una tabla. El número de firmantes no debe ser superior a cuatro.

Otras secciones

La revista Vox Paediatrica tiene también otras secciones, como Editoriales, Protocolos clínicos, Informes Técnicos, Crítica de libros, Conferencias y Artículos especiales. Los autores que deseen colaborar en alguna de estas secciones deben consultar previamente con la dirección de la revista.

Presentación y estructura de los trabajos

Los trabajos deben ser inéditos. En el caso de que se hayan publicado de forma parcial, por ejemplo como resumen de comunicación, deberá indicarse en el texto.

Los trabajos se enviarán solamente como archivo digital de procesador de textos, mecanografiadas a doble espacio, con páginas configuradas en A4 y dejando márgenes no inferiores a 2,5 cm. Los componentes serán ordenados en páginas separadas en el siguiente orden: Página titular, resumen y palabras clave, texto, bibliografía, tablas y pies de figuras. Todas las páginas deberán ser numeradas consecutivamente, comenzando por la página titular.

1. Página titular

La página titular deberá contener los datos siguientes:

- Título del artículo.
- Lista de autores en el mismo orden en el que deben aparecer en la publicación. Nombre del centro de trabajo y dirección completa del mismo.
- Si el trabajo ha sido financiado debe incluirse el origen y numeración de dicha financiación.
- Nombre, dirección, número de teléfono y número de fax y correo electrónico del autor al que debe dirigirse la correspondencia.
- Recuento de palabras del texto propiamente dicho, excluyendo resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras.
- Fecha de envío.

2. Resumen y palabras clave

Es obligado en originales y notas clínicas. La extensión no será superior a 250 palabras. El contenido deberá ser estructurado en cuatro apartados diferentes que deberán figurar titulados en el mismo: Antecedentes, Objetivos, Métodos, Resultados y conclusiones. En cada uno de ellos se describirán, respectivamente, el problema motivo de la investigación, la manera de llevar a cabo la misma, los resultados más destacados y las conclusiones que se deriven de los resultados. Los autores deben procurar que el resumen incluya con detalle los resultados más importantes. Se deberá incluir de tres a diez palabras clave al final de la página donde figure el resumen.

Deberán usarse los términos incluidos en el Medical Subject Headings del Index Medicus.

3. Deberá incluirse una correcta traducción al inglés del título, resumen y palabras clave.

4. Texto.

Se recomienda la redacción del texto en impersonal. Conviene dividir los trabajos en secciones. Los originales en: Introducción, Material o Pacientes y Métodos, Resultados y Discusión. Las notas clínicas en: Introducción, Observación clínica y Discusión.

En general, es deseable el mínimo de abreviaturas, aceptando los términos empleados internacionalmente. Las abreviaturas poco comunes deberán ser definidas en el momento de su primera aparición. Se evitarán abreviaturas en el título y en el resumen. Cuando existan tres o más abreviaturas se recomienda sean listadas en una tabla presentada en hoja aparte.

Los autores pueden utilizar tanto las unidades métricas de medida como las unidades del Sistema Internacional (SI). Cuando se utilicen las medidas SI es conveniente incluir las correspondientes unidades métricas inmediatamente después, en paréntesis. Las drogas deben mencionarse por su nombre genérico. Los instrumentos utilizados para realizar técnicas de laboratorio u otras, deben ser identificados, en paréntesis, por la marca así como por sus fabricantes.

5. Bibliografía.

Las citas bibliográficas deben ser numeradas consecutivamente por orden de aparición en el texto. La referencia de artículos de revistas se hará en el orden siguiente: autores, empleando el o los apellidos seguido de la inicial del nombre, sin puntuación, y separado cada autor por una coma; el título completo del artículo en lengua original; el nombre abreviado de la revista según List of Journals Indexed del Index Medicus www.ncbi.nlm.nih.gov/PubMed; año de aparición, volumen e indicación de la primera y última página. Deben mencionarse todos los autores cuando sean seis o menos; cuando sean siete o más deben citarse los seis primeros y añadir después las palabras "et al". Un estilo similar se empleará para la cita de libros. A continuación se exponen algunos ejemplos:

Artículo de revista

Ruiz M, Coll MJ, Pampols T, Giros M. X-linked adrenoleukodystrophy: Phenotype distribution and expression in spanish kindreds. *Am J Med Genet* 1998;76:424-426.

Autor corporativo

Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988;8 (Suppl. 7):8-96.

Libro completo

Aicardi J. Diseases of the Nervous System in Childhood. London: Mac Keith Press;1992.

Capítulo de libro

Cabo J, Cordovilla G, Alvarez F. Tratamiento no farmacológico de las bradiarritmias y taquiarritmias en pediatría. En Ruza Tarrío F, ed. Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. Segunda edición. Madrid: Ediciones Normal SL;1997. p.294-303.

Trabajos presentados a congresos y no publicados:

Smith J. New agents for cancer chemotherapy. Presentado en el Third Annual Meeting of the American Cancer Society, 13 Junio 1983, New York.

No deben incluirse en la bibliografía citaciones del estilo de "comunicación personal", "en preparación" o "sometido a publicación". Si se considera imprescindible citar dicho material debe mencionarse su origen en el lugar correspondiente del texto.

Para elaborar la bibliografía puede consultar las normas del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (edición 2001) y las recomendaciones de la National Library of Medicine para citas de documentos electrónicos en:

www.nlm.nih.gov/pubs/formats/internet.pdf

6. Tablas

Deben ser numeradas en caracteres Romános por orden de aparición en el texto. Serán enviadas únicamente como archivo digital, escritas a doble espacio. Tendrán un título en la parte superior que describa concisamente su contenido, de manera que la tabla sea comprensible por sí misma sin necesidad de leer el texto del artículo. Si se utilizan abreviaturas deben explicarse al pie de la tabla. Debe evitarse presentar los mismos datos en texto, tablas y figuras.

7. Figuras

Tanto se trate de gráficas, dibujos o fotografías, se numerarán en caracteres árabes de manera correlativa y conjunta como figuras, por orden de aparición en el texto. Deben enviarse en formato de imagen digital (jpg o similar), con un nombre y/o número que permita

fácilmente su identificación. Se adjuntará un archivo de texto con el texto que deba acompañar a cada imagen.

Las microfotografías deben incluir escala e indicación de los aumentos. Si se reproducen fotografías de pacientes, éstos no deben ser identificados y, si lo son, deben acompañarse las mismas de un permiso escrito de los padres que autorice su reproducción.

8. Envío de originales

Los trabajos deben enviarse a los siguiente correos electrónicos:

Dr. Del Pozo: med007316@saludalia.com

Dr. Coronel: crystalcoronel@gmail.com

Dr. Espino: rafaelespino@telefonica.net

El trabajo debe acompañarse de una carta de presentación firmada por todos los autores en la que expresarán la originalidad del estudio y el deseo de que se publique en la revista Vox Paediatrica.

Antes de enviar el trabajo se recomienda releer el texto, corregir los errores del mismo, revisar la numeración de la bibliografía, tablas y figuras y, finalmente, comprobar el contenido del envío:

- Carta con firma de los autores.
- Página titular con título, lista de autores, nombre y dirección del centro, teléfono, correo electrónico, fecha de envío y fuente de financiación en su caso.
- Resumen y palabras clave en castellano y en inglés (originales y notas clínicas).
- Texto.
- Bibliografía.
- Tablas con su leyenda (en hojas separadas).
- Figuras identificadas y hoja con texto al pie.
- Consentimiento firmado por los padres, en su caso.
- Carta de permiso de reproducción de material ya publicado, en su caso.

Casenlax



FICHA TÉCNICA CASENLAX 10g: 1. **NOMBRE DEL MEDICAMENTO.** Casenlax 10g polvo para solución oral en sobre. 2. **COMPOSICIÓN CUALITATIVA Y CUANTITATIVA.** Cada sobre contiene 10g de macrogol 4000. Excoipiente(s) con efecto conocido: Este medicamento contiene 0,000018 mg de dióxido de azufre (E-220) por sobre. Para consultar la lista completa de excipientes, ver sección 6.1. 3. **FORMA FARMACÉUTICA.** Polvo para solución oral en sobres. Polvo casi blanco. 4. **DATOS CLÍNICOS.** 4.1 **Indicaciones terapéuticas.** Tratamiento sintomático del estreñimiento en adultos y niños mayores de 8 años. Debe haberse descartado un trastorno orgánico antes de iniciar el tratamiento. Casenlax debe ser un tratamiento adyuvante temporal a un control adecuado del estreñimiento mediante la dieta y el estilo de vida, con un período de tratamiento máximo de 3 meses en niños. Si los síntomas persisten a pesar de las medidas relacionadas con la dieta, se debería considerar la existencia de una causa subyacente y tratarla. 4.2 **Posología y forma de administración.** Via oral. **Posología.** 1 ó 2 sobres al día, preferiblemente tomados en una sola dosis por la mañana. El efecto de Casenlax empieza a notarse dentro de las 24 a 48 horas siguientes a su administración. La dosis diaria deberá adaptarse en función de los efectos clínicos y puede oscilar desde un sobre cada dos días (especialmente en niños) hasta 2 sobres al día. **Población pediátrica.** 1 ó 2 sobres al día, preferiblemente tomados en una sola dosis por la mañana. En niños, el tratamiento no debe superar los 3 meses, debido a la falta de datos clínicos de tratamientos de una duración superior a 3 meses. El restablecimiento de la movilidad intestinal inducido por el tratamiento se mantendrá adoptando medidas relativas al estilo de vida y la dieta. **Forma de administración.** Cada sobre debe disolverse en un vaso de agua (125ml aproximadamente) justo antes de su administración. El resultado será una solución clara y transparente como el agua. 4.3 **Contraindicaciones.** - Hipersensibilidad al principio activo o a alguno de los excipientes incluidos en la sección 6.1. - Enfermedad intestinal inflamatoria severa (como colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn) o megacolon tóxico, asociado a estenosis sintomática. - Perforación digestiva o riesgo de perforación digestiva. - Ileo o sospecha de obstrucción intestinal. - Síndromes abdominales dolorosos de causa indeterminada. 4.4 **Advertencias y precauciones especiales de empleo.** El tratamiento del estreñimiento con cualquier medicamento es sólo un adyuvante a un estilo de vida y una dieta saludables. - Aumento de la ingesta de líquidos y fibra dietética. - Actividad física adecuada y rehabilitación del reflejo intestinal. Este medicamento puede producir reacciones alérgicas graves y broncoespasmo (sensación repentina de ahogo) porque contiene dióxido de azufre. En caso de diarrea, se debe tener precaución en pacientes que son propensos a sufrir deshidratación y/o alteraciones del equilibrio hidro-electrolítico (por ejemplo, personas mayores, pacientes con la función hepática o renal alterada o pacientes que estén tomando diuréticos) y se debe considerar la necesidad de controlar el nivel de electrolitos. Se han notificado reacciones de hipersensibilidad (erupción, urticaria y edema) con fármacos que contienen macrogol (poli(etilenglicol)). Se han notificado casos excepcionales de shock anafiláctico. Casenlax contiene una cantidad insignificante de azúcar o políoles, y se puede prescribir a pacientes diabéticos o pacientes que lleven una dieta exenta de galactosa. 4.5 **Interacciones con otros medicamentos y otras formas de interacción.** No se han realizado estudios de interacciones. 4.6 **Fertilidad, embarazo y lactancia. Embarazo.** No se han realizado estudios de interacciones. 4.7 **Efectos sobre la capacidad para conducir y utilizar maquinaria.** Casenlax no tiene influencia en la capacidad para la conducción y utilizar maquinaria. 4.8 **Reacciones adversas.** Los efectos no deseados se clasifican según su frecuencia en las siguientes categorías: Muy frecuentes ($\geq 10/100$); frecuentes ($\geq 1/100$ a $<1/100$); poco frecuentes ($\geq 1/1000$ a $<1/100$); raras ($\geq 1/10000$ a $<1/10000$); muy raras ($<1/10000$); frecuencia no conocida (no pueden estimarse a partir de los datos disponibles). **Población adulta.** Los efectos no deseados incluidos en la siguiente tabla se han notificado durante los ensayos clínicos (sobre 600 pacientes adultos) y en el uso post-comercialización. Por lo general, las reacciones adversas han sido de poca importancia y transitorias, y principalmente afectaron al sistema gastrointestinal. **Clase de sistema orgánico.** **Trastornos del sistema inmunológico. Reacciones adversas.** Muy raras: Reacciones de hipersensibilidad (prurito, erupción, edema facial, edema de Quincke, urticaria, shock anafiláctico). **Trastornos del metabolismo y de la nutrición. Reacciones adversas.** Frecuencia no conocida: Trastornos electrolíticos (hiponatremia, hipokalemia) y/o deshidratación, especialmente en pacientes ancianos. **Trastornos gastrointestinales. Reacciones adversas.** Frecuentes: Dolor y distensión abdominal. Diarrea. Náuseas. Poco frecuentes: Urgencia para defecar. Incontinencia fecal. **Población pediátrica.** Se han notificado los efectos no deseados incluidos en la siguiente tabla durante los ensayos clínicos que incluyeron a 147 niños con edades comprendidas entre los 6 meses y los 15 años y durante el uso post-comercialización. Como en la población adulta, las reacciones adversas, por lo general, han sido poco importantes y transitorias, y principalmente han afectado al sistema gastrointestinal. **Clase de sistema orgánico.** **Trastornos del sistema inmunológico. Reacciones adversas.** Frecuencia no conocida: Reacciones de hipersensibilidad. **Trastornos gastrointestinales. Reacciones adversas.** Frecuentes: Dolor abdominal. Diarrea. * La diarrea puede ocasionar dolor perianal. **Notificación de sospechas de reacciones adversas.** Es importante notificar las sospechas de reacciones adversas al medicamento tras su autorización. Ello permite una supervisión continuada de la relación beneficio/riesgo del medicamento. Se invita a los profesionales sanitarios a notificar las sospechas de reacciones adversas a través del Sistema Español de Farmovigilancia de Medicamentos de Uso Humano (www.notificarRAM.es). 4.9 **Sobredosis.** La sobredosis puede ocasionar diarrea, que desaparece cuando el tratamiento se intermite temporalmente o se reduce la dosis. La pérdida masiva de líquidos debida a la diarrea o los vómitos puede requerir la corrección de las alteraciones electrolíticas. Se han notificado casos de aspiración cuando se administraron grandes volúmenes de macrogol (poli(etilenglicol)) y electrolitos con sonda nasogástrica. Los niños con alteraciones neurológicas que tengan distensión rotomotora presentan un riesgo especial de aspiración. 5. **PROPIEDADES FARMACOLÓGICAS.** 5.1 **Propiedades farmacodinámicas.** Grupo farmacoterapéutico: Medicamentos para el estreñimiento. Laxantes con acción osmótica, código ATC: A06AD15. Los macrogles de alto peso molecular (4000) son polímeros lineales largos que retienen moléculas de agua por medio de enlaces de hidrógeno. Cuando se administran por vía oral, producen un aumento del volumen de los líquidos intestinales. El volumen de líquido intestinal no absorbido es el responsable de las propiedades laxantes de la solución. 5.2 **Propiedades farmacocinéticas.** Los datos farmacocinéticos confirman que el macrogol 4000 no sufre reabsorción gastrointestinal ni biotransformación tras la ingestión por vía oral. 5.3 **Datos preclínicos sobre seguridad.** Los estudios toxicológicos realizados en diferentes especies animales no mostraron signos de toxicidad sistémica o gastrointestinal local. El macrogol 4000 no tuvo ningún efecto teratológico o mutagénico. Los estudios de interacciones farmacológicas potenciales realizados en ratas con diversos AINEs, anticoagulantes, agentes antisecretores gástricos o con una sulfamida hipoglucémica mostraron que Casenlax no interfiere con la absorción gastrointestinal de estos compuestos. No se han realizado estudios de carcinogenicidad. Macrogol 4000 no fue teratológico en ratas o conejos. 6. **DATOS FARMACÉUTICOS.** 6.1 **Lista de excipientes.** Agua, savor a manzana. * Composición del sabor a manzana: Sabor natural, maltodextrina, goma arábiga E414, dióxido de azufre E220, alfa-betocetol E307. 6.2 **Incompatibilidades.** No aplicable. 6.3 **Periodo de validez.** 3 años. 6.4 **Precauciones especiales de conservación.** Este medicamento no requiere condiciones especiales de conservación. 6.5 **Naturaleza y contenido del envase.** Sobre (capa externa de poliéster, una intermedia de aluminio y una capa interna de polietileno). Sobres monodosis presentados en cajas de 10, 20, 30 y 50 sobres. Puede que solamente estén comercializados algunos tamaños de envase. 6.6 **Precauciones especiales de eliminación y otras manipulaciones.** No tiene requerimientos especiales. La eliminación del medicamento no utilizado y de todos los materiales que hayan estado en contacto con él, se realizará de acuerdo con la normativa local. 7. **TITULAR DE LA AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** Laboratorios Casen-Fleet S.L.U. Autovía de Logroño, km 13.000, 50180 UTEBO, Zaragoza (España). 8. **NÚMERO(S) DE AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** 73.081. PVL 9,35 € / PVP 14,60 € / PVP-IVA 15,16 € 9. **FECHA DE LA PRIMERA AUTORIZACIÓN/RENOVACIÓN DE LA AUTORIZACIÓN.** Fecha de la primera autorización: 30 Septiembre, 2010. 10. **FECHA DE REVISIÓN DEL TEXTO.** 03/2014. Régimen de prescripción: Medicamento sujeto a prescripción médica. No reembolsado por SNS.

FICHA TÉCNICA RESUMEN DE LAS CARACTERÍSTICAS DEL PRODUCTO. 1. NOMBRE DEL MEDICAMENTO. Casenlax 4 g polvo para solución oral en sobre. 2. **COMPOSICIÓN CUALITATIVA Y CUANTITATIVA.** Cada sobre contiene 4 g de macrogol 4000. Excoipiente(s) con efecto conocido: Este medicamento contiene 0,00064 mg de dióxido de azufre por sobre. Para consultar la lista completa de excipientes ver sección 6.1. 3. **FORMA FARMACÉUTICA.** Polvo para solución oral en sobres. Polvo blanco con olor a fresa. 4. **DATOS CLÍNICOS.** 4.1 **Indicaciones terapéuticas.** Tratamiento sintomático del estreñimiento en niños de 6 meses a 8 años. Antes de iniciar el tratamiento, el médico debe descartar un trastorno orgánico, especialmente en niños menores de 2 años. Casenlax debe ser un tratamiento temporal para el estreñimiento, de no más de 3 meses, en combinación con un estilo de vida y dieta adecuados. Si los síntomas persisten a pesar de las medidas relacionadas con la dieta, se debería considerar la existencia de una causa subyacente y tratarla. 4.2 **Posología y forma de administración.** **Posología.** Población pediátrica: De 6 meses a 1 año: 1 sobre al día. De 1 a 4 años: 2 a 4 sobres al día. En niños, el tratamiento no debe superar los 3 meses de duración debido a la falta de datos clínicos durante más de 3 meses. El restablecimiento de la movilidad intestinal inducido por el tratamiento se mantendrá mediante el estilo de vida y las medidas dietéticas. El tratamiento deberá ser finalizado gradualmente y reanudado si vuelve a producirse estreñimiento. **Método de administración.** Via oral. El contenido de cada sobre debe disolverse en aproximadamente 50 ml de agua justo antes de su administración. La solución resultante será clara y transparente como el agua. El tratamiento debe administrarse por la mañana en el caso de 1 sobre al día, o dividido entre la mañana y la noche en el caso de dosis mayores. El efecto de Casenlax se aprecia dentro de las 24 a 48 horas siguientes a su administración. La dosis diaria debe adaptarse en función de los efectos clínicos obtenidos. 4.3 **Contraindicaciones.** - Hipersensibilidad al principio activo o a alguno de los excipientes incluidos en la sección 6.1. - Enfermedad intestinal inflamatoria severa (como colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn, etc) o megacolon tóxico, asociado a estenosis sintomática. - Perforación digestiva o riesgo de perforación digestiva. - Ileo o sospecha de obstrucción intestinal. - Síndromes abdominales dolorosos de causa indeterminada. 4.4 **Advertencias y precauciones especiales de empleo.** Los datos disponibles sobre la eficacia en niños menores de 2 años son limitados. El tratamiento del estreñimiento con un laxante debe ser adyuvante a un estilo de vida y a una dieta saludable. Antes de iniciar el tratamiento se debe descartar un trastorno orgánico. Después de un período de 3 meses, se debe realizar una revisión clínica completa del estreñimiento. Este medicamento puede producir reacciones alérgicas graves y broncoespasmo porque contiene dióxido de azufre. En caso de diarrea, se debe tener precaución en pacientes con tendencia a sufrir deshidratación y/o alteraciones en el balance hidro-electrolítico (como los ancianos, pacientes con problemas en la función hepática o renal o que estén tomando diuréticos) y se considerará la necesidad de controlar electrolitos. Se han notificado reacciones de hipersensibilidad (erupción, urticaria, shock anafiláctico). Casenlax contiene una cantidad insignificante de azúcar o políoles, y se puede prescribir a pacientes diabéticos o pacientes que lleven una dieta exenta de galactosa. 4.5 **Interacción con otros medicamentos y otras formas de interacción.** No se han realizado estudios de interacciones. 4.6 **Fertilidad, embarazo y lactancia. Embarazo.** No se han realizado estudios de interacciones. 4.7 **Efectos sobre la capacidad para conducir y utilizar máquinas.** La influencia de Casenlax sobre la capacidad para conducir y utilizar máquinas es nula. 4.8 **Reacciones adversas.** Los efectos no deseados se clasifican según su frecuencia en las siguientes categorías: Muy frecuentes ($\geq 10/100$); frecuentes ($\geq 1/100$ a $<1/100$); poco frecuentes ($\geq 1/1000$ a $<1/1000$); raras ($\geq 1/10000$ a $<1/10000$); muy raras ($<1/10000$); frecuencia no conocida (no pueden estimarse a partir de los datos disponibles). **Población pediátrica.** Los efectos no deseados listados en la tabla a continuación fueron notificados durante ensayos clínicos realizados sobre 147 niños de edades comprendidas entre 6 meses y 15 años, y en el uso post-comercialización. Por lo general, las reacciones adversas han sido de poca importancia y transitorias, y principalmente afectaron al sistema gastrointestinal. **Clase de sistema orgánico.** **Trastornos gastrointestinales. Reacciones adversas.** Frecuentes: Dolor abdominal. Diarrea. * Los vómitos pueden ocasionar dolor perianal. **Población adulta.** En adultos, las siguientes reacciones adversas fueron observadas durante los ensayos clínicos y en el uso post-comercialización. **Clase de sistema orgánico.** **Trastornos del sistema inmunológico. Reacciones adversas.** Muy raras: Reacciones de hipersensibilidad (prurito, erupción, edema facial, edema de Quincke, urticaria, shock anafiláctico). **Trastornos del metabolismo y de la nutrición. Reacciones adversas.** Frecuencia no conocida: Trastornos electrolíticos (hiponatremia, hipokalemia) y/o deshidratación, especialmente en pacientes ancianos. **Trastornos gastrointestinales. Reacciones adversas.** Frecuentes: Dolor y distensión abdominal. Náuseas. Diarrea. Poco frecuentes: Urgencia para defecar e incontinencia fecal. **Notificación de sospechas de reacciones adversas.** Es importante notificar las sospechas de reacciones adversas al medicamento tras su autorización. Ello permite una supervisión continuada de la relación beneficio/riesgo del medicamento. Se invita a los profesionales sanitarios a notificar las sospechas de reacciones adversas a través del Sistema Español de Farmovigilancia de Medicamentos de Uso Humano (www.notificarRAM.es). 4.9 **Sobredosis.** La sobredosis puede ocasionar diarrea, que desaparece cuando el tratamiento se intermite temporalmente o se reduce la dosis. La pérdida masiva de líquidos debida a la diarrea o los vómitos puede requerir la corrección de las alteraciones electrolíticas. Se han notificado casos de aspiración cuando se administraron grandes volúmenes de macrogol (poli(etilenglicol)) y electrolitos con sonda nasogástrica. Los niños con alteraciones neurológicas que tengan distensión rotomotora presentan un riesgo especial de aspiración. Se han notificado casos de inflamación y dolor perianal tras la administración de grandes volúmenes de soluciones de macrogol (poli(etilenglicol)) (4 a 11 litros) para el lavado de colon, ya sea para la preparación antes de una colonoscopia o para la extracción de heces impactadas en caso de encopresis. 5. **PROPIEDADES FARMACOLÓGICAS.** 5.1 **Propiedades farmacodinámicas.** Grupo farmacoterapéutico: Medicamentos para el estreñimiento. Laxantes con acción osmótica, código ATC: A06AD15. Los macrogles de alto peso molecular (4000) son polímeros lineales largos que retienen moléculas de agua por medio de enlaces de hidrógeno. Cuando se administran por vía oral, producen un aumento del volumen de los líquidos intestinales. El volumen de líquido intestinal no absorbido es el responsable de las propiedades laxantes de la solución. 5.2 **Propiedades farmacocinéticas.** Los datos farmacocinéticos confirman que el macrogol 4000 no sufre reabsorción gastrointestinal ni biotransformación tras la ingestión por vía oral. 5.3 **Datos preclínicos sobre seguridad.** Los estudios toxicológicos realizados en diferentes especies animales no mostraron signos de toxicidad sistémica o gastrointestinal local. El macrogol 4000 no tuvo ningún efecto teratológico o mutagénico. Los estudios de interacciones farmacológicas potenciales realizados en ratas con diversos AINEs, anticoagulantes, agentes antisecretores gástricos o con una sulfamida hipoglucémica mostraron que Casenlax no interfiere con la absorción gastrointestinal de estos compuestos. No se han realizado estudios de carcinogenicidad. Macrogol 4000 no fue teratológico en ratas o conejos. 6. **DATOS FARMACÉUTICOS.** 6.1 **Lista de excipientes.** Sacarina de sodio (E954), sabor a fresa (maltodextrina, citrato de trietilo E505, goma arábiga E414, alcohol benílico, dióxido de azufre E220 y alfa-betocetol E307). 6.2 **Incompatibilidades.** No procede. 6.3 **Periodo de validez.** 2 años. Una vez abierto el frasco se puede utilizar el medicamento durante 2 meses. 6.4 **Precauciones especiales de conservación.** Este medicamento no requiere condiciones especiales de conservación. 6.5 **Naturaleza y contenido del envase.** Sobre (compuesto con una capa externa de poliéster, una intermedia de aluminio y una interna de polietileno). Sobres presentados en cajas de 10, 20, 30 y 50 sobres. Puede que solamente estén comercializados algunos tamaños de envase. 6.6 **Precauciones especiales de eliminación y otras manipulaciones.** Ninguna especial para su eliminación. La eliminación del medicamento no utilizado y de todos los materiales que hayan estado en contacto con él, se realizará de acuerdo con la normativa local. 7. **TITULAR DE LA AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** Casen Recordati, S.L. Autovía de Logroño, km 13.300, 50180 UTEBO, Zaragoza (España). 8. **NÚMERO(S) DE AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** 75.277. PVL 6,35 € / PVP 9,91 € / PVP-IVA 10,31 € 9. **FECHA DE LA PRIMERA AUTORIZACIÓN/RENOVACIÓN DE LA AUTORIZACIÓN.** Fecha de la primera autorización: Enero 2012. 10. **FECHA DE REVISIÓN DEL TEXTO.** 02/2015. Medicamento sujeto a prescripción médica. No reembolsado por SNS.

FICHA TÉCNICA RESUMEN DE LAS CARACTERÍSTICAS DEL PRODUCTO. 1. NOMBRE DEL MEDICAMENTO. Casenlax 500 mg/ml solución oral. 2. **COMPOSICIÓN CUALITATIVA Y CUANTITATIVA.** Cada ml de producto contiene 500 mg de macrogol 4000. Para consultar la lista completa de excipientes ver sección 6.1. 3. **FORMA FARMACÉUTICA.** Solución oral. Solución transparente, incolora, sin olor ni sabor. 4. **DATOS CLÍNICOS.** 4.1 **Indicaciones terapéuticas.** Tratamiento sintomático del estreñimiento en niños de 6 meses a 8 años. Antes de iniciar el tratamiento, el médico debe descartar un trastorno orgánico, especialmente en niños menores de 2 años. Casenlax debe ser un tratamiento temporal para el estreñimiento, de no más de 3 meses, en combinación con un estilo de vida y dieta adecuados. Si los síntomas persisten a pesar de las medidas relacionadas con la dieta y el estilo de vida saludable, se debería considerar la existencia de una causa subyacente y tratarla. 4.2 **Posología y forma de administración.** **Posología.** **Población pediátrica.** De 6 meses a 1 año: 8 ml al día. De 1 a 4 años: 8 ml a 16 ml al día. De 4 a 8 años: 16 ml a 32 ml al día. En niños, el tratamiento no debe superar los 3 meses de duración debido a la falta de datos clínicos durante más de 3 meses. El restablecimiento de la movilidad intestinal inducido por el tratamiento se mantendrá mediante el estilo de vida y las medidas dietéticas. El tratamiento deberá ser finalizado gradualmente y reanudado si vuelve a producirse estreñimiento. **Forma de administración.** Via oral. Se recomienda dosificar la solución oral utilizando la jeringa incluida dentro del envase. El tratamiento deberá administrarse por la mañana para una dosis de 8 ml al día o dividido entre la mañana y la tarde para dosis mayores. El efecto de Casenlax se aprecia dentro de las 24 a 48 horas siguientes a su administración. La dosis diaria debe adaptarse en función de los efectos clínicos obtenidos. 4.3 **Contraindicaciones.** - Hipersensibilidad al principio activo o a alguno de los excipientes incluidos en la sección 6.1. - Enfermedad intestinal inflamatoria severa (como colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn, etc) o megacolon tóxico, asociado a estenosis sintomática. - Perforación digestiva o riesgo de perforación digestiva. - Ileo o sospecha de obstrucción intestinal. - Síndromes abdominales dolorosos de causa indeterminada. 4.4 **Advertencias y precauciones especiales de empleo.** Los datos disponibles sobre la eficacia en niños menores de 2 años son limitados. El tratamiento del estreñimiento con un laxante debe ser adyuvante a un estilo de vida y a una dieta saludable. Antes de iniciar el tratamiento se debe descartar un trastorno orgánico. Después de un período de 3 meses, se debe realizar una revisión clínica completa del estreñimiento. En caso de diarrea, se debe tener precaución en pacientes con tendencia a sufrir deshidratación y/o alteraciones en el balance hidro-electrolítico (como los ancianos, pacientes con problemas en la función hepática o renal o que estén tomando diuréticos) y se considerará la necesidad de controlar electrolitos. Se han notificado reacciones de hipersensibilidad (erupción, urticaria, edema) con fármacos que contienen macrogol (poli(etilenglicol)). Se han notificado casos excepcionales de shock anafiláctico. Casenlax contiene una cantidad insignificante de azúcar o políoles, y se puede prescribir a pacientes diabéticos o pacientes que lleven una dieta exenta de galactosa. Debido al mecanismo de acción del medicamento, se recomienda la ingestión de líquidos durante el tratamiento con este medicamento (ver sección 5.1). 4.5 **Interacción con otros medicamentos y otras formas de interacción.** No se han realizado estudios de interacciones. 4.6 **Fertilidad, embarazo y lactancia. Embarazo.** No se han realizado estudios de interacciones. 4.7 **Efectos sobre la capacidad para conducir y utilizar máquinas.** La influencia de Casenlax sobre la capacidad para conducir y utilizar máquinas es nula. 4.8 **Reacciones adversas.** Las reacciones adversas se clasifican según su frecuencia en las siguientes categorías: Muy frecuentes ($\geq 10/100$); frecuentes ($\geq 1/100$ a $<1/100$); poco frecuentes ($\geq 1/1000$ a $<1/1000$); raras ($\geq 1/10000$ a $<1/10000$); muy raras ($<1/10000$); frecuencia no conocida (no pueden estimarse a partir de los datos disponibles). **Las reacciones adversas listadas en la tabla a continuación fueron notificadas durante ensayos clínicos realizados sobre 147 niños de edades comprendidas entre 6 meses y 15 años, y en el uso post-comercialización. Por lo general, las reacciones adversas han sido de poca importancia y transitorias, y principalmente afectaron al sistema gastrointestinal. Clasificación de órganos.** **Trastornos del sistema inmunológico. Reacciones adversas.** Frecuencia no conocida: Reacciones de hipersensibilidad. **Trastornos gastrointestinales. Reacciones adversas.** Frecuentes: Dolor abdominal. Diarrea. * La diarrea puede ocasionar dolor perianal. **Población adulta.** En adultos, las siguientes reacciones adversas fueron observadas durante los ensayos clínicos y en el uso post-comercialización. **Clasificación de órganos.** **Trastornos del sistema inmunológico. Reacciones adversas.** Muy raras: Reacciones de hipersensibilidad (prurito, erupción, edema facial, edema de Quincke, urticaria y shock anafiláctico). **Trastornos del metabolismo y de la nutrición. Reacciones adversas.** Frecuencia no conocida: Trastornos electrolíticos (hiponatremia e hipokalemia) y/o deshidratación, especialmente en pacientes ancianos. **Trastornos gastrointestinales. Reacciones adversas.** Frecuentes: Dolor y distensión abdominal. Náuseas. Diarrea. Poco frecuentes: Urgencia para defecar e incontinencia fecal. **Notificación de sospechas de reacciones adversas.** Es importante notificar las sospechas de reacciones adversas al medicamento tras su autorización. Ello permite una supervisión continuada de la relación beneficio/riesgo del medicamento. Se invita a los profesionales sanitarios a notificar las sospechas de reacciones adversas a través del Sistema Español de Farmovigilancia de Medicamentos de Uso Humano (www.notificarRAM.es). 4.9 **Sobredosis.** La sobredosis puede ocasionar diarrea, que desaparece cuando el tratamiento se intermite temporalmente o se reduce la dosis. La pérdida masiva de líquidos debida a la diarrea o los vómitos puede requerir la corrección de las alteraciones electrolíticas. Se han notificado casos de aspiración cuando se administraron grandes volúmenes de macrogol (poli(etilenglicol)) y electrolitos con sonda nasogástrica. Los niños con alteraciones neurológicas que tengan distensión rotomotora presentan un riesgo especial de aspiración. Se han notificado casos de inflamación y dolor perianal tras la administración de grandes volúmenes de soluciones de macrogol (poli(etilenglicol)) (4 a 11 litros) para el lavado de colon, ya sea para la preparación antes de una colonoscopia o para la extracción de heces impactadas en caso de encopresis. 5. **PROPIEDADES FARMACOLÓGICAS.** 5.1 **Propiedades farmacodinámicas.** Grupo farmacoterapéutico: Medicamentos para el estreñimiento. Laxantes con acción osmótica, código ATC: A06AD15. Los macrogles de alto peso molecular (4000) son polímeros lineales largos que retienen moléculas de agua por medio de enlaces de hidrógeno. Cuando se administran por vía oral, producen un aumento del volumen de los líquidos intestinales. El volumen de líquido intestinal no absorbido es el responsable de las propiedades laxantes de la solución. 5.2 **Propiedades farmacocinéticas.** Los datos farmacocinéticos confirman que el macrogol 4000 no sufre reabsorción gastrointestinal ni biotransformación tras la ingestión por vía oral. 5.3 **Datos preclínicos sobre seguridad.** Los estudios toxicológicos realizados en diferentes especies animales no mostraron signos de toxicidad sistémica o gastrointestinal local. El macrogol 4000 no tuvo ningún efecto teratológico o mutagénico. Los estudios de interacciones farmacológicas potenciales realizados en ratas con diversos AINEs, anticoagulantes, agentes antisecretores gástricos o con una sulfamida hipoglucémica mostraron que Casenlax no interfiere con la absorción gastrointestinal de estos compuestos. No se han realizado estudios de carcinogenicidad. Macrogol 4000 no fue teratológico en ratas o conejos. 6. **DATOS FARMACÉUTICOS.** 6.1 **Lista de excipientes.** Benatozo de sodio (E-211), sorbitol de potasio, ácido cítrico, citrato de sodio y sacarina. 6.2 **Incompatibilidades.** No procede. 6.3 **Periodo de validez.** 2 años. Una vez abierto el frasco se puede utilizar el medicamento durante 2 meses. 6.4 **Precauciones especiales de conservación.** Este medicamento no requiere condiciones especiales de conservación. 6.5 **Naturaleza y contenido del envase.** 200 ml: frasco ambarro de tereftalato de polietileno (PET) con tapón de seguridad de polietileno de alta densidad (HDPE) y jeringa de polietileno (10 ml). 6.6 **Precauciones especiales de eliminación y otras manipulaciones.** Ninguna especial para su eliminación. La eliminación del medicamento no utilizado y de todos los materiales que hayan estado en contacto con él, se realizará de acuerdo con la normativa local. 7. **TITULAR DE LA AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** Casen Recordati, S.L. Autovía de Logroño, km 13.300, 50180 UTEBO, Zaragoza (España). 8. **NÚMERO(S) DE AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** 79968. PVL 8,00 € / PVP 14,92 € / PVP-IVA 12,99 € 9. **FECHA DE LA PRIMERA AUTORIZACIÓN/RENOVACIÓN DE LA AUTORIZACIÓN.** Julio 2015. 10. **FECHA DE REVISIÓN DEL TEXTO.** Mayo 2015. Régimen de prescripción: Medicamento sujeto a prescripción médica. No reembolsado por SNS.



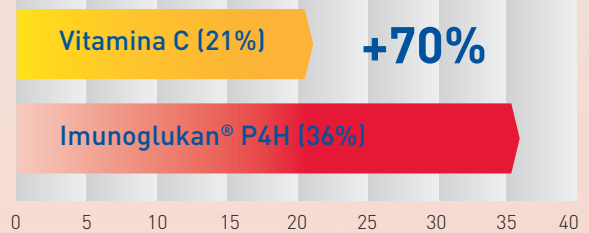
Imunoglukan®
P4H

DEFENSAS A EXAMEN

Imunoglukan® P4H ha demostrado clínicamente su eficacia para reducir las infecciones respiratorias de repetición (IRR)

Un estudio clínico a doble ciego realizado en niños con antecedentes de IRR puso de manifiesto que al utilizar Imunoglukan® P4H se consigue un incremento del 70% en el número de niños sin ninguna infección respiratoria frente al grupo control suplementado con Vitamina C.

% DE NIÑOS SIN NINGUNA INFECCIÓN RESPIRATORIA*



- El 88% de los niños experimentó una mejora con la utilización de **Imunoglukan® P4H**
- Los procesos gripales y las infecciones de las vías bajas se redujeron en un 50%
- Se apreció un incremento de las NK y poblaciones de linfocitos, demostrando una activación de la inmunidad humoral y celular.



SUSPENSIÓN ORAL 120 ML
CN 161317.2



30 CÁPSULAS
CN 161318.9

*Jesenak M, Majtan J, Rennerova Z, Kylosevic J, Banovcin P, Hrubisko M. Immunomodulatory effect of pleuran [β-glucan from *Pleurotus ostreatus*] in children with recurrent respiratory tract infections. Int Immunopharmacol 2013; 15(2):395-9.



www.ordesa.es