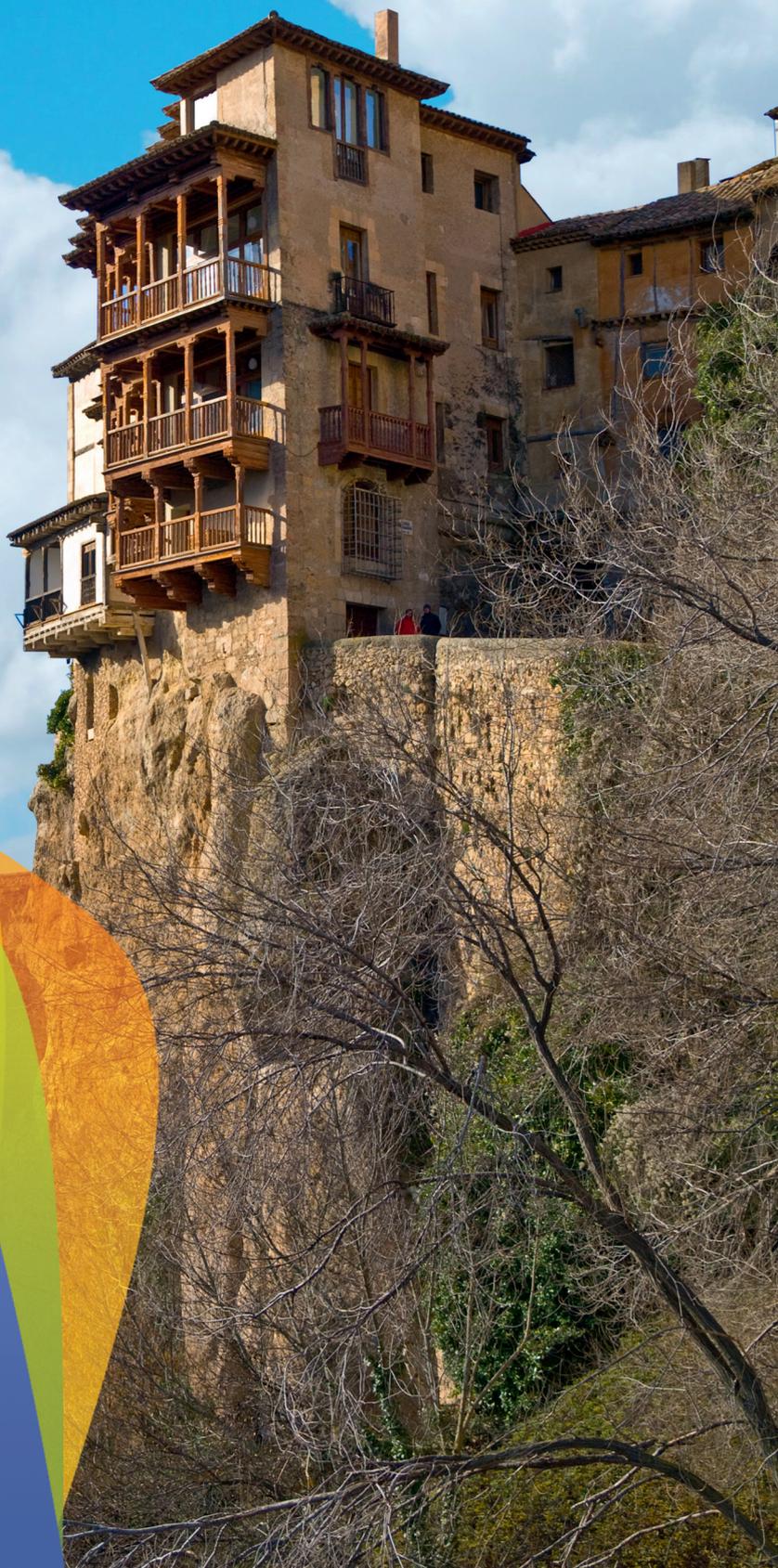


mcm pediatría



Revista de la Sociedad de Pediatría de Madrid y Castilla - La Mancha nº 12 - Año 2012

**Casos Clínicos
para Residentes
de Pediatría 2012**



**Cuenca
20 y 21
Abril 2012**

**XVII
Reunión anual
de la SPMYCM**



Sociedad de Pediatría
de Madrid y Castilla - La Mancha

MCM Pediatría

Revista de la Sociedad de Pediatría de Madrid y Castilla - La Mancha

Junta Directiva

Presidente

Dr. José García-Sicilia López

Vicepresidenta

Dra. M^a Pilar González Serrano

Secretario General

Dr. Juan José Jiménez García

Tesorero

Dr. Fernando del Pozo Vindel

Vocal Extrahospitalario y de Atención

Primaria

Dra. M^a Rosario Dago Elorza

Vocal Hospitalario

Dr. Alfonso Cañete Díaz

Vocal de Formación Continuada

Dr. Fernando Baquero Artigao

Vocal de Residentes

Dra. Rosa Hernández Palomo

Vocal por Madrid

Dra. M^a José Ibarrondo Guerricaechevarria

Vocal por Albacete

Dr. Lorenzo Boira Sanz

Vocal por Ciudad Real

Dr. Juan Antonio González Mateos

Vocal por Cuenca

Dr. Juan Manuel Rius Peris

Vocal por Guadalajara

Dra. Gema Arriola Pereda

Vocal por Toledo

Dra. Rosa Solaguren Alberdi

Director de la página WEB

Dr. Juan Bravo Acuña

Edita:

Sociedad de Pediatría de Madrid y Castilla - La Mancha
C/ Cea Bermúdez, 39, bajo
28003 Madrid
Tfno.:/ Fax: 91 435 80 31
Email: spmycm@mcmpediatria.org
WEB: www.mcmpediatria.org

I.S.S.N.: 1139-8420
Depósito Legal: MU-663-1998
S.V.P.: 189-R-CM

@ Sociedad de Pediatría de Madrid y Castilla - La Mancha

Coordinación Editorial:



Fundación General de la Universidad de Alcalá
Departamento de Congresos
c/ Imagen, 1 – 3. 28801 Alcalá de Henares. Madrid
Tfno.: 91 879 74 30 Fax: 91 879 74 55
Email: congresos@fgua.es

INDICE

	Pag.		
XVII REUNIÓN DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE MADRID Y CASTILLA – LA MANCHA			
1. Mesas de debate	9.-		
✓ Actualización en trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH)	11.-	✓ Patología tiroidea en niños con Síndrome de Down: 20 años en la consulta de endocrinología pediátrica	60.-
✓ Actitud diagnóstico-terapéutica ante un primer episodio convulsivo en la edad infantil	13.-	✓ Características clínico-analíticas de la presentación de diabetes mellitus tipo 1 en 95 pacientes	61.-
✓ Tratamiento del micropene con testosterona intramuscular en la edad prepuberal. Una perspectiva basada en la evidencia	20.-	✓ Primero desayuna, después al colegio, en bici o andando	61.-
✓ Actualización en el manejo urológico del reflujo vesico-ureteral	25.-	✓ Educación para la salud en la sala de espera	62.-
✓ Sedoanalgesia para procedimientos fuera de UCIP	28.-	✓ Mejora en el menú del comedor escolar	62.-
✓ Dolores de crecimiento. Dolores porque crecemos	35.-	✓ Mejora de los conocimientos del personal sanitario sobre la lactancia materna	63.-
2. Talleres	39.-		
✓ El pediatra y los cuidados paliativos	41.-	Infectología pediátrica	
✓ Cómo sobrevivir en la Pediatría basada en pruebas	45.-	✓ Meningitis tuberculosa, a propósito de un caso	64.-
3. Conferencia de Clausura	51.-	✓ Utilidad de las pruebas diagnósticas para leishmaniasis visceral en nuestro medio	64.-
✓ Inclusa de Madrid. Más de cuatro siglos de historia	53.-	✓ Enfermedad tuberculosa: características epidemiológicas y manejo diagnóstico-terapéutico en un hospital de segundo nivel	64.-
4. Comunicaciones	57.-	✓ Síndrome de Stevens-Johnson: diagnóstico de un caso	65.-
Endocrinología y nutrición pediátrica		✓ Varicela complicada	65.-
✓ Hipertiroidismo: causa infrecuente de fiebre en el periodo neonatal	59.-	✓ Epidemiología y resistencia farmacológica de la tuberculosis pediátrica en la Comunidad de madrid: estudio Eremita	66.-
✓ Enfermedad de graves en la edad pediátrica: revisión de nuestra casuística	59.-	✓ Neumonía persistente de 7 meses de evolución	66.-
✓ Hipotiroidismo subclínico: revisión de una serie de casos	60.-	✓ Ojo rojo como forma de presentación excepcional de mononucleosis infecciosa por herpesvirus 6	67.-
		✓ Infecciones de repetición ¿todas banales?	67.-
		✓ Osteomielitis del pie: 3 casos clínicos simultáneos	68.-
		✓ Absceso cerebral en paciente con cardiopatía congénita	68.-

**Gastroenterología pediátrica y
miscelánea**

- ✓ Enfermedad celiaca monosintomática 69.-
- ✓ Invaginación intestinal y enfermedad celiaca, una asociación infrecuente 69.-
- ✓ Hepatopatía coombs positivo en niño de 22 meses 69.-
- ✓ Alergia a proteínas de leche de vaca no mediada por IG E. ¿Es posible su paso a IG E? 70.-
- ✓ Forma grave de alergia a proteínas vacunas, como diagnóstico diferencial de episodio aparentemente letal en el lactante 70.-
- ✓ Peritonitis primaria: ¿infección abdominal sin foco? 71.-
- ✓ Intoxicación por amanita phalloides; cuando la sospecha y el tratamiento precoz son vitales en el pronóstico 71.-
- ✓ La pediatría en Madrid hace 50 años 71.-
- ✓ Consulta sin cita en atención primaria 72.-
- ✓ Estudio de la demanda hospitalaria desde atención primaria en nuestro área 72.-
- ✓ ¿Por qué es importante separar para reciclar? 73.-

Neuropediatría y enfermedades metabólicas

- ✓ Encefalitis aguda necrotizante (EAN) y virus herpes humano tipo 6 (VHH-6), una asociación poco común 74.-
- ✓ Ataxia y parvovirus B19 74.-
- ✓ Gingivostomatitis y parálisis del VI par 74.-
- ✓ Alteración de la beta oxidación de ácidos grasos. Un diagnóstico cada vez más frecuente. 75.-
- ✓ Hipertensión endocraneal idiopática 75.-
- ✓ Esclerosis tuberosa: diagnóstico de un caso 76.-
- ✓ Síndrome de Smith Magenis: presentación de un nuevo caso 76.-

- ✓ "Doctor, no paro de mover las piernas" 76.-
- ✓ Granuloma de colesterol ¡también en niños! 77.-
- ✓ Creación y experiencia durante 7 años de una consulta de toxina botulínica en un hospital de segundo nivel 77.-
- ✓ Revisión de traumatismos craneoencefálicos ingresados en un hospital secundario 77.-

Pediatría general

- ✓ Trombopenia y anemia. Coinfección con Helicobacter Pylori 78.-
- ✓ Presentación atípica de púrpura de Schönlein Henoch 78.-
- ✓ Eritroblastopenia benigna de la infancia. A propósito de cuatro casos 79.-
- ✓ Enuresis en niño de 7 años: una causa infrecuente 79.-
- ✓ Tratamiento del bruxismo nocturno con melatonina 79.-
- ✓ Síndrome Alicia país maravillas: de la fantasía a la realidad 80.-
- ✓ Macrocefalia benigna de la infancia 80.-
- ✓ Diagnóstico diferencial de tumor cervical en el lactante 81.-
- ✓ Infección por virus respiratorio sincitial, ¿sólo afectación respiratoria? 81.-
- ✓ Mascarilla inadecuada como error en la técnica de inhalación, posible factor de riesgo de ingreso por asma 81.-
- ✓ Ingreso por asma en niños de 6 a 14 años en hospital de 2º nivel, revisión de 1 año 82.-

Neonatología e intensivos

- ✓ Hemangioendoteloma kaposiforme y Síndrome de Kasabach-Merrit 82.-
- ✓ Conducto onfalomesentérico persistente: una rara causa de obstrucción intestinal neonatal 83.-
- ✓ Neonato con hiperamonemia: una urgencia vital 83.-

✓ Acidosis metabólica grave de presentación en periodo neonatal	84.-	✓ Pérdida de visión y sordera	94.-
✓ Síndrome de Johnsen-Tarby-Lewis, una causa de parálisis cerebral del recién nacido pretérmino extremo	84.-	✓ Talla baja en paciente con enfermedad mitocondrial	94.-
✓ Fisura palatina. Delección 22q11.2: Síndromes de Di George y velocardiofacial	85.-	✓ Esofagitis candidiásica en paciente inmunocompetente	95.-
✓ Endocarditis en pacientes con cardiopatía congénita	85.-	✓ Anemia severa y sospecha de masa abdominal: Síndrome de Rapunzel	96.-
✓ Resultados y seguimiento a largo plazo del canal aurículo-ventricular completo operado.	85.-	✓ Tortícolis tras infección respiratoria. Síndrome de Grisel	96.-
✓ Tratamiento quirúrgico de escoliosis en pacientes intervenidos de cardiopatías congénitas: experiencia de 11 años	86.-	✓ Niño con desnutrición severa	97.-
✓ Seguridad en las sedaciones en respiración espontánea realizadas por pediatras en un hospital de nivel II	86.-	✓ Síndrome de Guillain Barré en paciente de 6 años	97.-
✓ Transporte secundario por intensivistas pediátricos en un hospital secundario con UCIN/P. Experiencia 1'7 años	87.-	✓ Metahemoglobinemia asociada a dermatosis ampollosa	98.-
		✓ Hipoglucemia neonatal grave: ¿hiperinsulinismo congénito o algo más?	98.-
		✓ Pitiriasis liquenoide et varioliforme aguda (pleva)	99.-
		✓ Hepatomegalia masiva en un lactante	99.-
		✓ Encefalitis autoinmune anti GAD	100.-
		✓ Dolor abdominal recurrente de evolución atípica	100.-
		✓ Cefalea y diplopia, síntomas iniciales de sinusitis complicada	100.-
		✓ Neonato con pérdida ponderal, hiponatremia y criptorquidia bilateral	101.-
		✓ Llanto inconsolable como presentación tardía de hernia diafragmática congénita	101.-
		✓ Causa infrecuente de síncope con alargamiento del segmento QT	102.-
		✓ Infecciones de repetición: ¿todas banales?	102.-
		✓ Fiebre, exantema y convulsión, un diagnóstico a pensar	103.-
		✓ Una causa inusual de hematomas	103.-
		✓ Disfagia en la urgencias, un diagnóstico no siempre fácil	104.-
		✓ Absceso retrofaríngeo en niño de 13 meses	105.-
		✓ Tumor edematoso de Pott como complicación de sinusitis frontal	105.-

CASOS CLÍNICOS PARA RESIDENTES DE PEDIATRÍA

✓ Orientación diagnóstica del autismo con un simple parámetro analítico	91.-		
✓ Niño con fiebre y decaimiento	91.-		
✓ Persistencia de limitación articular en una sospecha de artritis séptica de cadera	92.-		
✓ Tumoración frontal de aparición brusca en una adolescente	92.-		
✓ Dislipemia asociada a dolor abdominal	92.-		
✓ Importancia del amonio en pacientes con clínica neurológica fluctuante	93.-		
✓ Lactante con estridor inspiratorio recidivante	93.-		
✓ Hepatomegalia e hipotiroidismo: ¿asociación frecuente?	93.-		

✓ Recién nacido prematuro con crecimiento intrauterino retardado, colestasis y coma	106.-	✓ Osteomielitis crónica multifocal recurrente: caso clínico	108.-
✓ Síndrome de hipotermia e hiperhidrosis espontánea periódica	106.-	✓ Mi niño duerme como un lirón	108.-
✓ Síndrome del dedo azul (g)	107.-	✓ Esclerosis tuberosa. Diagnóstico familiar a partir de un caso	109.-
✓ Lactante de 4 meses con irritabilidad y llanto inconsolable	107.-		

**XVII REUNIÓN DE LA
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE
MADRID Y CASTILLA - LA MANCHA**

Cuenca, 20 y 21 de abril de 2012

MESAS DE DEBATE

ACTUALIZACION EN TRASTORNO POR DEFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD (TDAH)

Sara Hernández Muelas
Hospital Virgen de la Luz (Cuenca)

INTRODUCCIÓN. DE LAS BASES NEUROBIOLÓGICAS A LA COMPRENSIÓN DEL TRASTORNO Y SU HISTORIA NATURAL

El Trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) es una entidad compleja de gran expresividad y heterogeneidad clínica, de la que apenas esbozamos conceptos y empezamos a entender los mecanismos implicados en su patogenia. Los procesos atencionales interesan circuitos neuronales prefrontales y mesocorticales, en los que es necesaria la mediación de los neurotransmisores noradrenalina (NA), dopamina (DA) y serotonina (5HT) como principales mensajeros de estos sistemas. Precisamente la implicación de estos circuitos y de la actividad de estos neurotransmisores, es la base de la aparición de TDAH y su asociación a trastornos comórbicos. El TDAH es un síndrome resultado de una disfunción cerebral compleja en la que se encuentran implicados diversos sistemas de neurotransmisión tanto corticales como mesocorticales. En un intento de simplificar estos mecanismos podemos describir dos neurotransmisores clave en este trastorno, la dopamina (DA) y la noradrenalina (NA), organizadas respectivamente en dos vías de neurotransmisión:

Sistema anterior:

- Vía dopaminérgica prefrontal: se proyecta desde el tronco cerebral hasta áreas corticales prefrontales.
- Vía noradrenérgica prefrontal se proyecta desde locus ceruleus hasta córtex frontal, ambas son mediadoras de la atención, concentración y excitación, su hipofuncionalidad da lugar a distractibilidad fácil, inatención y déficit de atención sostenida.
- Vía dopaminérgica nigroestriada: mediaría la impulsividad y la hiperactividad motora, con un paso controlador por el núcleo estriado.

Sistema posterior: Este sistema comprende la corteza parietal posterior, pulvinar lateral y colículo superior, y está implicada en la atención selectiva, facilita la reacción de atención visual y la orientación del organismo hacia los objetos de interés.

En cuanto a la neurobiología de los trastornos comórbidos, las áreas cerebrales implicadas en los problemas comportamentales y la conducta agresiva están situadas de forma bilateral en la corteza orbito-

frontal (áreas mediales y basales del lóbulo frontal), área septal, hipocampo, amígdala, núcleo caudado, tálamo, núcleos hipotalámicos ventromedial y posterior, y tegmento mesencefálico-protuberancial. En condiciones normales la neocorteza ejerce un control sobre estas estructuras. En pacientes agresivos existe una mayor rigidez cognitiva y comportamental (manifestada por perseveraciones e intolerancia al cambio), menor atención sostenida, dificultades en la diferenciación secuencial y menores habilidades motoras, deficiencias similares a las presentadas por pacientes con disfunción de lóbulo frontal y corteza prefrontal, y que se presenta también en los niños TDAH.

En cuanto a la neuroquímica, están implicados sistemas serotoninérgicos y gabaérgicos como controladores de la agresividad y la impulsividad. También se relaciona con el sistema dopaminérgico cuya disfunción se relaciona con la aparición de tics, conducta hiperactiva-impulsiva y trastorno de Tourette.

Si consideramos que ambos trastornos comparten áreas cerebrales y similares sistemas de neurotransmisión, no es raro que su alteración en el núcleo patogénico del TDAH, determine la asociación de trastornos comórbidos de funciones que interesan estas vías de transmisión, tanto atencionales, como conductuales y determinantes de los niveles de impulsividad y agresividad.

En la entrevista inicial del niño con problemas atencionales y posible diagnóstico de TDAH, en muchas ocasiones y sobretodo cuando existe comorbilidad con un trastorno de conducta, el motivo de consulta suele ser la conflictividad o la complejidad conductual, que es lo que más preocupa. La mayoría de veces los padres dan menos importancia al fracaso escolar o el bajo rendimiento académico y entienden que su resolución puede pasar a un segundo plano, una vez controlados los síntomas conductuales que son la más llamativa, problemática y urgente manifestación que tratar, antes de abordar otros aspectos del TDAH, puesto que suponen riesgo de desestructuración familiar, pérdida de vínculos, rechazo social, expulsión de centros escolares, etc...

Clínicamente es difícil encontrar un TDAH puro aislado, puesto que en el 87% se va a presentar asociado a un trastorno comórbido y hasta el 67% a dos situaciones comórbidas, entre las que se encuentran los trastornos de conducta, Síndrome de Tourette, Trastorno por tics, trastorno de la coordinación, diversos trastornos del aprendizaje, dislexia y un largo etcétera. Es necesario ante el diagnóstico de TDAH investigar otros problemas o dificultades que puedan coexistir solapados, para desenmascarar patologías comórbidas, que no solo acompañan sino que determinan e

influyen su evolución y diferente manejo terapéutico y su pronóstico a largo plazo.

Desde el punto de vista clínico, las manifestaciones comórbidas varían en función de varios factores. En primer lugar el *subtipo* de TDAH, siendo más prevalentes en el subtipo TDAH combinado, como manifestaciones externalizantes, que en el subtipo inatento caracterizado por comorbilidades del tipo internalizante (ansiedad, depresión, distimia...). En segundo lugar depende de la *edad*, siendo en niños más pequeños las manifestaciones conductuales determinadas por la impulsividad e inquietud motora, y conforme aumentan en edad aparecen manifestaciones de enfrentamiento, desafío, pudiendo incluso llegar en la adolescencia a complicarse con conductas disociales, abuso de tóxicos y sustancias, etc. En tercer lugar citamos las características del *entorno* humano y social donde se forma el individuo, la estructuración de la familia, calidad de los apoyos y nivel socio cultural, que van a influir en las manifestaciones conductuales, en la forma de percibir las y su manejo.

MANEJO TERAPEUTICO

El tratamiento del TDAH debe contemplarse tanto desde el punto de vista farmacológico, como desde el punto de vista psicopedagógico.

a) TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO:

A nivel medicamentoso, las posibilidades de manejo han aumentado en los últimos años, debido en parte al mayor conocimiento de los mecanismos neurobiológicos que se encuentran en el trasfondo de la conducta y el aprendizaje. Por otra parte la industria farmacéutica brinda más y mejores fármacos con los que manejar los diferentes componentes sintomáticos del TDAH.

En el caso del TDAH, poseemos fármacos capaces de mejorar la función atencional, como los estimulantes, que en función de la dosis pueden modular también la hiperactividad. Entre ellos están el *Metilfenidato* clásico de liberación inmediata y los más novedosos *Metilfenidato de liberación prolongada y retardada*, que evitan con diferentes perfiles, las fluctuaciones de niveles plasmáticos excesivas producidas por la administración de dos dosis, y con ellos la exacerbación sintomática que en ocasiones tenía lugar, y se denomina efecto rebote. Se ha demostrado más eficaz en el control de síntomas conductuales, por este efecto más homogéneo a lo largo del día.

La *Atomoxetina* es un inhibidor selectivo de la recaptación de noradrenalina y se encuadra en el grupo farmacológico de los antidepresivos aunque no es un buen antidepresivo clínicamente. Su me-

canismo de acción se basa en una corteza prefrontal con bajos niveles de NA y DA, en la que el transportador de NA está implicado tanto en la metabolización de NA como de DA por los altos niveles de DA en esta localización. La inhibición mediante atomoxetina específicamente la acción del transportador de NA prolonga la acción de DA y NA en la corteza prefrontal y no en otras zonas como el núcleo accumbens por lo que carece de potencial de abuso.

En los casos en los que la impulsividad es muy marcada, puede tener su papel la utilización de *Clonidina*, un bloqueante alfa 1 selectivo, sin apenas efectos hipotensores en la práctica clínica. Controla bien la impulsividad y las alteraciones comportamentales con nulo efecto sobre la atención, por lo que suele asociarse a un estimulante, ya que carece de interacciones medicamentosas.

Existen otros fármacos estimulantes con diferente perfil que el metilfenidato, pero no disponemos de ellos en España de momento aunque ante la proximidad de su comercialización merece la pena entender lo que pueden ofrecer en la terapéutica del TDAH. La *Guanfacina* es un estimulante alfa2 adrenergico más selectivo con menores efectos hipotensores y sedativos que clonidina y un mecanismo de liberación retardada que permite la administración de una sola dosis al día.

En otras ocasiones en función del perfil cognitivo del paciente se requiere la acción dopaminérgica de neurolépticos atípicos como *Tiapride* o *Risperidona* para mejorar la capacidad atencional y la flexibilidad cognitiva, o si los síntomas conductuales como impulsividad o agresividad son muy llamativos.

b) TRATAMIENTO PSICOPEDAGOGICO:

No debemos olvidar que es necesario asociar al tratamiento farmacológico las técnicas de entrenamiento de funciones ejecutivas, que en el caso de existir problemas de conducta asociados, debemos completar con la intervención a nivel de técnicas de control del impulso, técnicas de modificación de conducta, etc... adaptadas a la edad del niño, de aplicación accesible a la familia y educadores escolares, a quienes se da unas pautas de actuación y control de las rabietas y crisis de agresividad, y que suelen ser un complemento insalvable en el manejo de estos niños. El terapeuta reproduce en la consulta situaciones, pero es en el domicilio en la familia y en el ámbito escolar donde se presentan los problemas de forma más grave, y es misión del mismo hacer una intervención global, capacitando a la familia y educa-

dores escolares en el manejo de estrategias de contención, control y canalización de la agresividad.

CONSIDERACIONES FINALES:

Los síntomas cardinales del TDAH son reconocibles fácilmente, la tríada más frecuente y visible del síndrome es la constituida por: inatención, impulsividad e hiperactividad combinadas en diferentes proporciones. Sin embargo, aunque ésta es la punta del iceberg, existen numerosas condiciones que forman parte del complejo TDAH desde un primer momento o que se van asociando en su evolución, y dan idea de la gran heterogeneidad fenotípica del mismo. Esta heterogeneidad clínica sugiere que diferentes mecanismos neurobiológicos están implicados en su génesis, y por tanto el manejo farmacológico no puede ser el mismo.

Además de estas consideraciones, los síntomas presentados no son iguales en la primera infancia y en la adolescencia, y la base de esta diferencia está en la propia naturaleza y evolución natural del trastorno. Con la edad asistimos a una involución de los síntomas de hiperactividad e inquietud motora, con mejoría en la capacidad de control de los impulsos, sin embargo las secuelas más importantes son las derivadas de la inatención con los problemas de aprendizaje y fracaso escolar que conllevan y la complicación con trastornos conductuales y afectivos. La idea actual es que se trata de un espectro continuo de síntomas del mismo trastorno de fondo, de forma que así se explica cómo de forma tan frecuente entre los antecedentes familiares de un niño diagnosticado de TDAH, encontremos hermanos con trastornos de aprendizaje o de conducta, padres con Síndrome de Tourette o trastorno obsesivo compulsivo...etc

En cuanto a pronóstico el subtipo predominantemente inatento arrastra historia de fracaso escolar y trastorno de aprendizaje asociado a problemas afectivos y el subtipo combinado es el que más problemas conductuales asocia a medio-largo plazo.

En el manejo farmacológico hay que dar prioridad a la resolución de los problemas conductuales y contemplar otras alternativas farmacológicas a los estimulantes como metilfenidato, puesto que el mantenimiento y progresión de un cuadro conductual, ensombrece el pronóstico y no va a dejar que tanto la medicación como los apoyos psicopedagógicos resulten de utilidad para mejorar los síntomas atencionales y el desempeño escolar. Una vez ajustada la conducta podremos abordar los síntomas atencionales y eso conlleva utilizar medicación y estrategias de manejo psicoterapéutico especiales.

Las graves consecuencias que tienen estos trastornos sobre la proyección personal y social del niño, en etapas posteriores, justifican la necesidad de hacer el diagnóstico de situaciones de riesgo en la edad escolar y desarrollar intervenciones precoces para minimizar el impacto de las mismas. Es decir es preciso enfatizar en la prevención de la problemática conductual y académica del niño mayor y el adolescente, desde el manejo del TDAH en la infancia. Cuando un problema de mal rendimiento escolar, pobres habilidades sociales en la escuela, especial conflictividad en la vida familiar, desinterés general del alumno, situaciones frustración continuada, deterioro de la autoestima...etc., no es detectado y sostenido a nivel familiar y escolar de forma adecuada con la intervención psicológica y/o psicopedagógica de profesionales, la evolución natural incluye graves problemas de conducta que abocan al fracaso académico y la pérdida de un referente y objetivo en su vida. Sólo desde una detección precoz y un adecuado tratamiento se evitan complicaciones posteriores con abuso de drogas y alcohol.

El manejo de estos problemas es preciso sea contemplado desde la interdisciplinariedad, de forma que el pediatra advertido por la familia puede ser el detector de la existencia de posibles problemas favoreciendo la derivación del niño a un servicio de neuropediatría y/o a la unidad de salud mental correspondiente. Se contemplan en el abordaje psicoterapéutico de estos adolescentes tanto programas de entrenamiento en funciones ejecutivas, como técnicas de control y manejo del impulso y técnicas de modificación de conducta. Además es preciso intervenir en el medio familiar y escolar, para orientar la actitud y pautas de manejo tanto de los padres como de los profesores ante los disturbios que pueden crear estos pacientes.

ACTITUD DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICA ANTE UN PRIMER EPISODIO CONVULSIVO EN LA EDAD INFANTIL

Alberto de la Osa Langreo
Hospital Virgen de la Luz (Cuenca)

INTRODUCCIÓN

Las crisis epilépticas (CE) son un motivo frecuente de consulta en la urgencia pediátrica suponiendo un 1.5% de las urgencias hospitalarias pediátricas. Se sabe que un 3 al 10% de la población general presenta una CE no febril a lo largo de su vida, habiendo una mayor incidencia en la primera década de la vida. Un 0,5-1% de la población infantil ha sufrido una CE no provocada única. Al tratarse de situaciones imprevisibles, es importante que los médicos que atienden urgencias

estén familiaridad con el manejo de la CE. Pese a tratarse en una entidad frecuente la mayoría de recomendaciones están basadas en guías clínicas de consenso.

Definimos **convulsión** como la contracción involuntaria de la musculatura corporal (de origen anóxico – síncope-, psíquico –pseudocrisis-, o epiléptico). El término se conserva para definir las convulsiones febriles y las convulsiones neonatales. La **crisis epiléptica** correspondería, bajo una definición sintética, a la manifestación clínica de una descarga anormal y excesiva de un grupo de neuronas en el cerebro. Se considera **CE múltiple** a la repetición de varias crisis en un intervalo de 24 horas, considerándose para todos los efectos como CE única.

Etiológicamente podemos clasificar las CE en:

1. **CE provocadas o sintomáticas agudas:** se producen en relación temporal estrecha con un factor causal conocido (ej. un traumatismo craneoencefálico). Aquí se incluyen las convulsiones febriles.
2. **CE no provocadas:** en las que no es posible encontrar un factor desencadenante inmediato. Su recurrencia es lo que define la epilepsia (no sintomática).

Entre las cuestiones que han de plantearse ante una primera CE, y que se analizarán a continuación, destacan las siguientes:

- 1- Diagnóstico diferencial entre crisis epiléptica y trastornos paroxísticos de otra causa.
- 2- Diagnóstico diferencial entre CE provocadas y no provocadas.
- 3- Estudios complementarios a llevar a cabo.
- 4- Riesgo de que la crisis epiléptica se repita.
- 5- Indicación de iniciar un tratamiento antiepiléptico crónico.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ENTRE CRISIS EPILÉPTICA Y TRASTORNOS PAROXÍSTICOS DE OTRA CAUSA

Se considera **“crisis cerebral”**, término más amplio que el de convulsión, a cualquier accidente de origen cerebral que acontece en personas con un estado de buena salud aparente o bien que agrava un estado patológico crónico. Existen múltiples trastornos paroxístico que pueden generarlas, entre los que están las crisis epilépticas. Sin embargo la incidencia de trastornos paroxísticos no epilépticos es mayor que la CE. La herramienta diagnóstica más importante para diferenciar entre dichas entidades es la exploración clínica, de ahí el interés de obtener información pormenorizada del trascurso de los acontecimientos y seguir una metodología diagnóstica concreta.

En la tabla I se exponen los diferentes trastornos paroxísticos no epilépticos que hemos de considerar.

Es evidente que el grupo etéreo al que pertenece el paciente es un factor clave tanto en el análisis diferencial de diagnóstico en el grupo de los trastornos paroxísticos epilépticos como en el de los no epilépticos.

Destacan dos entidades dentro del grupo de los trastornos paroxísticos no epilépticos por su frecuencia y semiología peculiar, con son los espasmos de sollozo y los síncope.

- a. **Espasmos de sollozo:** afectan al 5% de la población infantil. Aparecen desde los 6 meses de vida, con frecuencia máxima entre los 9 y 18 meses, y desaparecen después de los 3 años. Excepcionales por encima de los 6 años. Distinguimos dos tipos:

1. Espasmo de sollozo cianótico, cuyo mecanismo es la apnea. Provocados por una situación de angustia o temor. El niño comienza a llorar y después de unos cuantos esfuerzos inspiratorios deja bruscamente de respirar y pierde el conocimiento quedando cianótico e hipotónico. Si son prolongadas puede terminar en hipertonia generalizada con opistótonos o unas cuantas contracciones clónicas de miembros.
2. Espasmos de sollozo pálidos: mecanismo por asistolia refleja. Provocados por un traumatismo leve o una situación de sorpresa o temor. El niño pierde bruscamente el conocimiento con palidez e hipotonía, a veces seguidas de rigidez o unas cuantas contracciones clónicas de miembros.

El diagnóstico diferencial es fácil por la constante frecuencia de factores desencadenantes. No precisan valoración por neuropediatría ni está indicado un EEG. Hay que tranquilizar a los padres, asegurarles que no hay riesgo de muerte ni de lesión cerebral y que desaparecen con el tiempo.

- b. **Síncope:** consisten en una pérdida de conciencia repentina y de breve duración, asociada a una pérdida del tono postural, con recuperación espontánea, provocada por una disminución transitoria del flujo cerebral. Frecuentes en edad escolar y adolescentes. Habitualmente hay un factor desencadenante (stress emocional, temor, maniobra de Valsalva,...) y/o pródromos (sudoración, sensación de mareo y visión borrosa). A continuación el paciente pierde el conocimiento, cae al suelo y queda pálido, bradicárdico e hipotónico con sudoración

fría. A veces hay náuseas, vómitos e incontinencia urinaria. Y en casos excepcionales puede producirse una rigidez generalizada con opistótonos o contracciones clónicas de miembros.

El diagnóstico diferencial es algo más complejo. En general la presencia de factores desencadenantes y/o pródromos sugieren que se trata de un síncope; en cambio una pérdida de conciencia de más de 5 minutos de duración, la lentitud en la recuperación de la conciencia o la desorientación después del episodio, indican más una CE. La mordedura lateral de la lengua, el giro de la cabeza hacia un lado, los movimientos clónicos de miembros o posturas anómalas, son más frecuentes en las CE pero pueden verse ocasionalmente en los síncope. Es importante realizar un ECG en todo paciente con síncope y medir el intervalo QT corregido.

Los pacientes que sufren un espasmo de sollozo o un síncope no precisan observación hospitalaria y podrían darse de alta una vez recuperados por completo del episodio.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE CE PROVOCADAS Y NO PROVOCADAS

El niño que es atendido en Urgencias con una CE y asocia fiebre debe ser valorado como cualquier otro niño con fiebre, con búsqueda del origen de la misma, especialmente descartando una **infección del SNC**. El riesgo de meningitis en esta situación es del 0,6-7%. En la mayoría de los casos está presente algún otro signo de meningitis. La punción lumbar está indicada siempre que existan estos signos. Debe tenerse en cuenta que la probabilidad de una infección del SNC es mayor en los niños menores de 12 meses y en aquellos con crisis prolongadas, focales o múltiples o con un estado postcrítico prolongado (Glasgow < 15 una hora después de la crisis). La Academia Americana de Pediatría recomienda que “se considere” la realización de una punción lumbar en los niños menores de 18 meses, y especialmente en aquellos menores de 12 meses, pero reconoce que esta recomendación es discutible y que la necesidad de la punción lumbar depende de la experiencia del médico en la valoración de niños.

Una vez descartada la infección del SNC la consideramos como **convulsión febril**, siempre y cuando el paciente no haya sufrido previamente crisis afebriles. En general no precisarían valoración neuropediátrica excepto si los episodios son muy repetidos, especialmente si los intervalos intercríticos son cortos. Tampoco precisarán ingreso excepto en niños con CF complejas o CF simples cuando afectan a niños me-

nores de 12 meses, que hayan sido tratados previamente con antibióticos, con recuperación incompleta o con gran ansiedad familiar.

Las **convulsiones infantiles benignas con gastroenteritis leve** son otra causa de CE provocadas. Especialmente relacionadas con gastroenteritis aguda por rotavirus, apareciendo mayoritariamente entre los 6 meses y 3 años de edad. La mayoría son generalizadas, pero pueden ser focales. El 75% de los pacientes tienen dos o más CE en un intervalo de 24 horas, y con frecuencia desencadenadas por llanto o dolor. En general se obtiene mala respuesta a corto plazo a fármacos antiepilépticos, pero su pronóstico a largo plazo excelente, pues las recurrencias son raras. Tampoco parece existir un riesgo aumentado de epilepsia posterior. En algunos casos puede plantearse el diagnóstico diferencial con una encefalitis (PL; EEG; neuroimagen).

El niño con antecedente de un **TCE** las CE en muchos de los casos son originadas por lesiones parenquimatosas localizadas o difusas, pero también pueden ocurrir en ausencia de estas. En cualquier caso, siempre que se asocien CE y antecedentes de TCE es obligado practicar una TAC craneal. Si ésta es normal, el niño se recupera con normalidad y la relación con el TCE es clara, no son necesarias más exploraciones complementarias. No obstante, se recomienda el ingreso para observación durante unas horas. Si se trata de un niño pequeño y el TCE ha sido muy leve debe considerarse la posibilidad de que se trate de un espasmo de sollozo.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS A REALIZAR

La probabilidad de encontrar alteraciones en las **pruebas de neuroimagen** capaces de modificar la actitud terapéutica en los pacientes con una primera CE o epilepsia de inicio reciente es del 0-1%. Se recomienda realizar una prueba de neuroimagen urgente en las siguientes situaciones:

- 1.- TCE con CE aguda (no inmediata)
- 2.- En pacientes que no se recuperan por completo en unas horas, con persistencia de la disminución de conciencia (Glasgow < 15 durante más de 1 hora).
- 3.- Alteraciones focales en la exploración neurológica o,
- 4.- Con una parálisis de Todd prolongada.
- 5.- En pacientes con anemia falciforme, trastornos hemorrágicos, enfermedad vascular cerebral, neoplasia, infección por VIH o hidrocefalia. En estos casos no se ha demostrado claramente la necesidad de realizar una prueba de neuroimagen urgente, pero parece razonable hacerlo.

En situación de urgencia será suficiente con una TAC craneal. En las situaciones que permiten realizar la prueba de imagen de manera programada se preferirá una RMN cerebral.

Generalmente las **determinaciones analíticas** rutinarias tienen bajo rendimiento. No obstante, es posible que en algún caso puedan encontrarse alteraciones insospechadas. Para descartar CE producidas por trastornos de la glucosa, sodio, calcio o magnesio se recomienda realizar una determinación de glucosa y electrolitos en los pacientes con signos o síntomas sugestivos, tales como vómitos, diarrea, deshidratación o disminución persistente del nivel de conciencia. En los demás casos se considerará opcional (es muy raro encontrar alguna de estas alteraciones).

Un **screening toxicológico** debe solicitarse únicamente si hay motivos para sospechar exposición a drogas.

Las indicaciones de realizar una **punción lumbar** en el paciente afebril se reserva a paciente con disminución prolongada e inexplicable del nivel de conciencia o con signos meníngeos (siempre después de hacer una TAC), pues fuera de esta indicación su rentabilidad es extremadamente baja.

Cuando el diagnóstico es el de una CE no provocadas, el siguiente paso tras el episodio agudo es la realización de una RMN cerebral cuando esté indicada y de un EEG en todos los casos.

- a. **RMN cerebral:** La neuroimagen detecta alteraciones relevantes para establecer la etiología en un 5-11% de los niños y alteraciones que modifican la conducta terapéutica en un 0-1%. La probabilidad de encontrar alteraciones en las pruebas de neuroimagen es mayor en los niños con una exploración neurológica anormal, crisis focales o un EEG anormal (especialmente en caso de enlentecimiento focal). No obstante, en algunos niños sin ninguno de estos factores de riesgo también pueden encontrarse alteraciones. En cambio la probabilidad de encontrar alguna alteración relevante en la epilepsia ausencia infantil, la epilepsia ausencia juvenil, la epilepsia mioclónica juvenil y la epilepsia parcial benigna de la infancia con puntas centrotemporales es prácticamente nula.

La RMN es indiscutiblemente más sensible que la TAC en la detección de alteraciones relacionadas con la epilepsia: malformaciones cerebrales, trastornos de la migración y tumores, así como para el estudio de la epilepsia del lóbulo temporal, por lo cual se considera el procedimiento de elección. Si no hay indicaciones

para realizar una prueba de neuroimagen urgente la RMN puede realizarse de modo programado.

La RMN está indicada en todos los casos excepto en las epilepsias generalizadas idiopáticas (EAI, EAJ y EMJ) y en la epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales. En los pacientes con un diagnóstico de epilepsia occipital benigna nocturna tipo Panayiotopoulos, todavía no se dispone de suficiente experiencia como para desaconsejar la realización de una RMN.

- b. **EEG:** El EEG es una ayuda para el diagnóstico de CE y es fundamental en la clasificación de las CE y los síndromes epilépticos. El primer EEG encuentra alteraciones en un 30-60% de los pacientes. La repetición de registros, incluyendo un periodo de sueño, aumenta progresivamente la probabilidad de encontrar algún EEG positivo hasta llegar a un 80%. Un 15% de los pacientes nunca muestran alteraciones en el EEG. Hasta un 5% de la población presenta anomalías epileptiformes en el EEG (puntas y ondas agudas) y un 10-30% alteraciones inespecíficas. En consecuencia, el primer EEG tiene una sensibilidad de tan sólo el 26-56% y una especificidad del 78-98% para el diagnóstico de CE. Por tanto, el diagnóstico de CE es clínico, el EEG juega únicamente un papel complementario, de modo que un EEG con alteraciones epileptiformes lo apoya cuando hay clínica muy sugestiva de CE pero un EEG negativo no la descarta.

Algunos estudios sugieren que la probabilidad de encontrar alteraciones epileptiformes es mayor si el EEG se realiza en las primeras 24 horas, de modo que a ser posible el registro EEG debería obtenerse en este periodo de tiempo. No obstante, la evidencia al respecto no es del todo concluyente y la implementación de esta recomendación puede ser difícil en nuestro medio.

La realización de un EEG está claramente indicada en el paciente que ha sufrido dos o más CE no provocadas. No obstante, hay cierta discusión en cuanto a si el EEG es necesario en el niño con una única CE no provocada.

Apoyándose en la historia clínica, el EEG y la RMN se efectúa el diagnóstico de tipo de CE y síndrome epiléptico. Para ello es muy importante obtener una descripción detallada de la semiología de la CE, así como de las circunstancias en que se ha producido

(sueño/vigilia y posibles factores desencadenantes)
Este es el aspecto más complejo y especializado de la valoración del niño con CE.

RIESGO DE RECURRENCIA DE LAS CE

En niños, el riesgo de recurrencia de una crisis generalizada tónico-clónica es del 65% a los 5 años, oscilando entre el 38 y el 75% para todo tipo de crisis.

Existen una serie de factores que se han relacionado con el riesgo de recurrencia:

- 1- Edad: riesgo más elevado en niños cuyas crisis comienzan antes de los 2 años, y que además presentan crisis focales motoras.
- 2- Antecedentes familiares: mayor recurrencia si existen parientes de primer grado con crisis, aumento que es mayor si la crisis es idiopática y presenta alteraciones del EEG.
- 3- Alteraciones neurológicas: las crisis asociadas con un déficit neurológico existente al nacimiento tiene una incidencia del 100% a los 12 meses.
- 4- Etiología de las crisis: las crisis idiopáticas tienen un riesgo de recidiva entre un 38% a un 52% (a los 5 años). En crisis sintomáticas es mayor, siendo del 96% a los dos años en niños menores de 12 años.
- 5- Tipo de crisis: Las crisis parciales (simples o complejas) aumenta el riesgo de repetición, siendo del 72% a los 36 meses, dato similar para las crisis neonatales.
- 6- EEG: tiene valor predictivo de una recidiva si se encuentra un EEG patológico. Riesgo acumulado de un 58% en los casos que han presentado alteraciones epileptiformes en el EEG.

La duración de la CE no tiene un claro papel como factor de recurrencia.

En general, en el grupo de niños menores de 12 años, con crisis idiopáticas o criptogénicas, un EEG anormal y la ocurrencia de crisis durante el sueño o mientras despierta, aumentó el riesgo de reaparición. En cambio en paciente con una sola crisis generalizada tónico-clónica, con examen neurológico normal, EEG y pruebas radiológicas normales, el riesgo de recurrencia a los 2 años es del 15-30%.

VALORACIÓN DEL TRATAMIENTO TRAS LA PRIMERA CRISIS

La decisión de si utilizar o no fármacos antiepilépticos tras una CE (no refiriéndose al tratamiento para yugular la crisis), el tipo de fármaco antiepiléptico y la duración del tratamiento, son cuestiones sujetas a controversias, pues no existen trabajos concluyentes.

La necesidad de tratamiento antiepiléptico no está bien establecida, por lo que se recomienda individualizar en cada situación en función de los factores de riesgo de recurrencia. En general, tras una crisis generalizada tónico-clónica con examen neurológico normal, EEG y estudios de imagen normales, es razonable no iniciar tratamiento hasta su recidiva, sobre todo en niños. En estos casos, realizar un EEG con privación de sueño puede ofrecer más datos para la toma de decisiones. Cuando el EEG es anormal o hay evidencia de epilepsia sintomática está indicado el tratamiento.

A- TRATAMIENTO DEL PACIENTE CON UNA CE PROVOCADA

Algunas consideraciones por patologías se resumen a continuación:

- a. Las crisis debidas a un trastorno metabólico (no ECM) y las debidas a hipotensión por arritmias cardíacas no requieren tratamiento con FAEs.
- b. Embolia cardiaca: al dar lugar a lesión isquémica cerebrovascular si precisa tratamiento con FAEs.
- c. Medicamentos (fenotiacinas, antidepresivos de grupo de las tryptilinas, inhibidores de la captación de serotonina, haloperidol, clozapina, litio, tramadol, niveles tóxicos de teofilina y lidocaína, antibióticos del grupo de las penicilina, y dosis tóxicas de lactámicos). No precisa tratamiento con FAEs.
- d. TCE: si la crisis es inmediata no se recomienda tratamiento, pero si es precoz se aconseja profilaxis con fenitoína, que se suspenderá pasados varios meses. Sin embargo no se ha demostrado efectividad para evitar la aparición de crisis tardías.
- e. En pacientes con TCE grave o craneotomía, sin haber presentado CE, el tratamiento profiláctico con fenitoína, fenobarbital o carbamazepina reduce el riesgo de CE en la fase aguda de la enfermedad, pero no hay pruebas de que tenga ningún efecto sobre la aparición de epilepsia posterior, la mortalidad o la discapacidad neurológica. Teniendo en cuenta estos datos, el tratamiento en estas situaciones puede considerarse opcional. Si se decide emplearlo, el tratamiento no debe prolongarse más allá de 1 semana si el paciente no presenta CE.
- f. Hemorragia subaracnoidea: se aconseja tratamiento preventivo hasta que se resuelva el problema desencadenante.
- g. Neurocirugía: sí indicado, suspender a corto plazo.
- h. En los pacientes con accidentes cerebrovasculares agudos, infecciones del SNC y tumo-

res de reciente diagnóstico, no se ha demostrado la eficacia de los FAEs para prevenir las crisis provocadas a corto plazo o la aparición de epilepsia posterior, por lo que no se recomienda su utilización.

- i. Tumores cerebrales: sí, discutible en tumores de reciente diagnóstico.

Cuando el paciente ya ha tenido alguna CE provocada, es práctica habitual administrar como tratamiento sintomático un antiepiléptico durante la fase aguda de la enfermedad para evitar la recurrencia de las CE. Para ello se recomiendan preferentemente la fenitoína o el valproato iv. El tratamiento debe suspenderse tras un periodo de tiempo variable, cuando se considere pasada la fase aguda.

La no recomendación de profilaxis antimicrobiana se debe a que una primera crisis no es lo mismo que epilepsia, los peligros de los efectos secundarios y la repercusión social de un tratamiento crónico.

El recomendar tratamiento por situaciones como ansiedad familiar o personal, la seguridad del médico o el paciente, dependerá de la decisión personal del médico, sin haber sido contrastada por ningún tipo de trabajo relevante.

En cuanto al tipo de fármaco antiepiléptico a usar, la monoterapia será utilizada inicialmente. El tipo de FAE es similar al indicado en epilepsia, según el tipo de crisis. No existe consenso en cuanto tiempo que ha de mantenerse el tratamiento. En los casos idiopáticos, tras pasados dos años sin recidivas puede plantearse su supresión.

B- TRATAMIENTO DEL PACIENTE CON UNA CE NO PROVOCADA

No existe indicación médica para ingresar a los pacientes con una primera CE no provocada que se han recuperado por completo. Sin embargo, el ingreso puede aliviar la comprensible ansiedad familiar y acelerar la valoración del caso.

Las CE no provocadas y epilepsia pueden clasificarse en dos grandes grupos:

1. CE sintomáticas remotas: son aquellas que ocurren en un individuo con historia de una encefalopatía estática de origen pre o perinatal o de una agresión previa al SNC, capaz de aumentar el riesgo de epilepsia, tal como una infección del SNC, un TCE grave o un accidente cerebrovascular. Así pues, una misma causa, por ejemplo una meningitis, puede dar lugar a CE provocadas (sintomáticas agudas) como parte de las manifestaciones de la fase

aguda de la enfermedad y posteriormente CE no provocadas sintomáticas remotas como secuela de la misma enfermedad. En ocasiones puede plantear dudas el límite temporal entre ambas situaciones (límite arbitrario en 7 días). Se consideran TCEs lo suficientemente graves como para implicar un riesgo de epilepsia posterior los traumatismos abiertos, incluyendo la cirugía cerebral, los traumatismos cerrados con hematoma intracraneal, contusión hemorrágica o déficit neurológico focal y los traumatismos con fractura deprimida, inconsciencia o amnesia postraumática de más de 30 minutos de duración.

2. CE idiopáticas o criptogénicas: las que no cumplen criterios de crisis sintomáticas remotas.

Alrededor del 30% de las epilepsias infantiles son sintomáticas remotas y el resto idiopáticas/ criptogénicas. Las principales causas de epilepsias sintomáticas remotas en niños menores de 15 años son: encefalopatía estática con retraso psicomotor o parálisis cerebral (20%), TCE (4.7%), infecciones del SNC (4%), tumores del SNC (1.5%), accidentes cerebrovasculares agudos (1.5%) y enfermedades metabólicas y degenerativas del SNC (0.7%)

¿Cuándo iniciar el tratamiento?

En general, la urgencia pediátrica no es el lugar adecuado para el inicio de un tratamiento antiepiléptico a largo plazo. No obstante, es importante que el médico que atiende al niño en urgencias tenga unas nociones básicas sobre este tema.

Con respecto al inicio del tratamiento deben tenerse en cuenta las siguientes cuestiones:

1. Las dudas en el diagnóstico de CE son frecuentes y a menudo se cometen errores. Por tanto no debe iniciarse un tratamiento antiepiléptico sin tener una razonable certeza del diagnóstico.
2. Ante un niño con una primera CE o epilepsia de inicio reciente (dos o más CE) los riesgos y beneficios de iniciar el tratamiento deben discutirse con los padres para tomar una decisión consensuada. Los aspectos básicos sobre los que informar son los siguientes:
3. El riesgo de recurrencia de las CE (ver Tabla II.)
4. El tratamiento con fármacos antiepilépticos no garantiza la supresión de la CE. En los pacientes tratados tras una primera CE el riesgo de recurrencia es del 25-32% en promedio.

5. En los pacientes sin factores de riesgo de recurrencia (crisis “no sintomáticas” y EEG normal) el tratamiento tiene una escasa eficacia.
6. Efectos secundarios de la medicación lo suficientemente graves como para precisar la retirada de la medicación ocurren en un 10% de los casos.
7. En la actualidad hay evidencias suficientes como para asegurar que la demora en el inicio del tratamiento hasta la segunda CE o incluso hasta que han ocurrido varias crisis si el diagnóstico no es seguro, no implicará un peor pronóstico para el paciente.

En la epilepsia benigna de la infancia con punta centrotemporales y en los casos con CE muy espaciadas en el tiempo (más de un año) es razonable no iniciar el tratamiento. Por extensión, algunos autores aconsejan la abstención terapéutica en la epilepsia occipital benigna nocturna tipo Panayiotopoulos, pero lo cierto es que todavía no existen estudios prospectivos que avalen esta práctica. En cualquier caso debe tenerse en cuenta siempre la opinión de los padres.

¿Qué fármaco emplear?

En las crisis y epilepsias generalizadas los fármacos más recomendados por las diferentes guías clínicas son el valproato y la lamotrigina. Recientemente un gran ensayo clínico aleatorizado sin cegamiento para comparar la eficacia y tolerabilidad del valproato, la lamotrigina y el topiramato (estudio SANAD) concluyó que el valproato es el fármaco de elección para el tratamiento inicial en monoterapia de las crisis generalizadas o inclasificables (cuando no se puede asegurar con certeza si se trata de crisis generalizadas o focales). Por tanto, recomendamos el valproato como fármaco de elección.

En las crisis y epilepsias focales los fármacos más recomendados por las diferentes guías clínicas son el valproato, la carbamazepina, la oxcarbazepina y la lamotrigina. Más recientemente un gran ensayo clínico aleatorizado sin cegamiento para comparar la eficacia y tolerabilidad de la carbamazepina, la gabapentina, la lamotrigina, la oxcarbazepina y el topiramato para el tratamiento de las crisis focales concluyó que la lamotrigina es el tratamiento de elección (SANAD) si bien la diferencias con la oxcarbazepina no fue estadísticamente significativa y el valproato no fue incluido entre los fármacos a estudio. En consecuencia, recomendamos la lamotrigina y la oxcarbazepina como fármacos de primera línea.

Tabla I.

CLASIFICACIÓN DE TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS	
Origen hipóxico:	
1-	Hiperventilación
2-	Espasmo de sollozo
3-	Síncopes
Origen metabólico:	
1-	Hipoglucemia.
2-	Hipocalcemia.
3-	Déficit Piridoxina.
4-	Delirio febril.
Origen alteraciones sueño:	
1-	Narcolepsia-cataplejía
2-	Terros nocturnos
3-	Parasomnias
4-	Mioclonus del sueño
Origen extrapiramidal:	
1-	Tic
2-	Discinesias paroxísticas
3-	Desviación ocular paroxística del lactante
4-	Tortícolis paroxístico
Origen circulatorio:	
2-	TIAS
Origen psíquico:	
1-	Reacción de conversión
2-	Movimientos repetitivos infantiles
3-	Fuga psicógena
Origen medicamentoso o drogas.	
Origen indeterminado:	
1-	Vértigo paroxístico
2-	Migrañas
3-	Amnesia global transitoria
4-	Hemiplejía alternante
5-	Rubicundez hemifacial
6-	Mioclonus benigno paladar

Tabla II.

Riesgo de recurrencia tras una o varias CE no tratadas en niños	
Situación	Probabilidad de recurrencia a los 2 años
Una única CE	
- Idiopática o criptogénica	
. EEG normal	Bajo riesgo
. EEG anormal	Riesgo medio
- Sintomática remota con EEG normal o anormal	Riesgo elevado
Más de una CE	Riesgo elevado.
Bajo riesgo: 20-40 %. Riesgo medio: 50-60%. Riesgo elevado: > 60%	

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- J.M. Mercadé Cerdá, J.C. Sánchez Álvarez, J.M. Galán Barranco, V. Moreno Alegre, P.J. Serrano Castro, F.J. Cañadillas Hidalgo, en representación de la Sociedad Andaluza de Epilepsia. Guía de práctica clínica de consenso de la Sociedad Andaluza de Epilepsia: recomendaciones terapéuticas ante una crisis epiléptica y en el estado epiléptico. *Rev Neurol* 2009; 48(9):489-495.
- 2.- E. Urrestarazu, M. Murie, C. Viteri. Manejo de la primera crisis epiléptica y del status en urgencias. *An. Sist. Sanit. Navar.* 2008. Vol. 31, Suplemento 1.
- 3.- Leone MA, Solari A, Beghi E. Treatment of the first tonic-clonic seizure does not affect long-term remission of epilepsy. *Neurology* 2006; 67:2227-2229.
- 4.- First Seizure Trial Group. Randomized clinical trial on the efficacy of antiepileptic drugs in reducing the risk of replese alter a first unprovoked tonic-clonic seizure. *Neurology* 1993;43:478-483.
- 5.- The diagnosis and Management of the epilepsias in adults and children in primary and secondary care. National Institute for Clinical Excelentce (NICE) 2004 (disponible en la página web del NICE).

TRATAMIENTO DEL MICROPENE CON TESTOSTERONA INTRAMUSCULAR EN LA EDAD PREPUBERAL. UNA PERSPECTIVA BASADA EN LA EVIDENCIA

Juan Manuel Rius Peris
Hospital Virgen de la Luz (Cuenca)

INTRODUCCIÓN

El término micropene hace referencia a un pene anatómicamente pero anormalmente pequeño. Debe distinguirse del microfalo que se refiere a aquel pene de apariencia ambigua por ser también de pequeño tamaño pero que además asocia una malformación tipo hipospadias. Conviene distinguir también el micropene verdadero del falso micropene, este incluye al pene oculto, pene palmeado y pene atrapado. El primero, pene oculto, es aquel de tamaño normal solo que se encuentra parcial o totalmente enterrado en la grasa suprapúbica, el palmeado aparece cuando la piel del escroto se extiende sobre la cara ventral del pene, produciéndose una anomalía en la fijación entre el pene y el escroto, y el pene atrapado que es una forma adquirida de falso micropene que consiste en que el pene ha quedado incluido en la grasa suprapúbica tras una circuncisión. Todas estas situacio-

nes hacen que el pene sea tan poco aparente que pueda confundirse con un auténtico micropene¹.

Se considera que un varón presenta un micropene cuando éste tiene una longitud totalmente estirado por debajo de $-2,5$ desviaciones estándar (DE) según referencias de normalidad, publicadas por vez primera por Schonfeld WA y Beebe GW en 1942.

La importancia del micropene radica en su etiología y aunque no existe una clasificación única y aceptada de forma general, podría ser útil como aproximación la que se muestra en la tabla 1. Se estima que en aproximadamente la mitad de los casos de micropene éste puede ser el primer signo clínico de un déficit hormonal, no obstante tras los 6 primeros meses de vida, el lactante varón entra en una fase de silencio hormonal al respecto del eje gonadotropo, que dificulta enormemente el diagnóstico etiológico del micropene. Este silencio hormonal, en condiciones normales, debería finalizar lo más tardíamente entre los 13 y los 14 años, edad límite a partir de la cual se considera que de no iniciarse la pubertad espontáneamente podemos estar ante un paciente con una patología puberal. Es pues a partir de esta edad cuando con seguridad podríamos confirmar un eje gonadotropo deficitario y por tanto tratar de aclarar el origen etiológico del micropene.

Además, el micropene puede tener importantes repercusiones sobre la identidad sexual del individuo, pudiéndole acarrear problemas adaptativos y de integración social.

Hoy en día se acepta de forma general que los ciclos cortos de tratamiento, 3 ó 4 dosis, con un éster de testosterona administrado vía intramuscular, son efectivos a corto plazo utilizados en la etapa prepupal. No obstante, no sabemos con exactitud si esta actuación es realmente efectiva no sólo a corto plazo sino especialmente a medio y largo plazo.

Nuestro objetivo es realizar una actualización del tema bajo el prisma de la medicina basada en la evidencia, mostrando los criterios básicos de búsqueda y obtención de la información científica y el comentario de la lectura crítica de esta literatura obtenida.

METODOLOGÍA

Un ejemplo práctico y real podría ser el de un niño de 8 años que es traído a nuestra consulta con un micropene que a la exploración corroboramos que se trata de un micropene verdadero. Ningún dato en la anamnesis ni en el resto de la exploración física nos aporta nada relevante sobre la posible etiología y un estudio hormonal completo es normal.

¿Podemos hacer algo ante la demanda de este paciente?, ¿es la testosterona intramuscular un tratamiento efectivo a corto plazo para él? y ¿es este tratamiento efectivo a largo plazo, produciéndole algún beneficio sobre la longitud final del pene adulto?

Se realizó una búsqueda en Pubmed utilizando como palabras clave: "micropenis", "testosterona", "treatment" y "follow up studies", debiendo constar en el título o en el resumen de la publicación. Se establecieron diferentes límites de búsqueda en cada combinación, tal y como puede observarse en la tabla 2. De todos y cada uno de los trabajos se realizó lectura de título y resumen, desestimando la lectura de aquellos que estudiaban únicamente casos de micropene asociado a hipospadias y los que evaluaban exclusivamente cualquier otro tratamiento que no fuera la testosterona intramuscular. De los seleccionados finalmente se realizó lectura crítica detallada. En caso de que alguna de las investigaciones presentara casos de pacientes con micropene aislado junto a pacientes con micropene asociado a hipospadias se analizaron sólo los datos de los primeros. De igual forma se actuó con aquellos trabajos en donde se presentaban datos de pacientes tratados con testosterona intramuscular o tratados con testosterona tópica. Se desestimaron también los casos que fueron tratados combinadamente con testosterona intramuscular y tópica.

Con cada palabra clave individualmente y combinadas entre sí se realizó también una búsqueda en Cochrane y en Tripdatabase.

RESULTADOS

Al realizar la búsqueda en Cochrane y en Tripdatabase, o bien no se obtuvo ningún resultado que aportara evidencias para dar respuesta a nuestras preguntas o los obtenidos eran estudios que ya aparecían en la búsqueda realizada en Pubmed.

En la tabla 3²⁻⁸ se muestra de manera resumida lo más relevante de los 7 estudios extraídos de la búsqueda bibliográfica realizada en Pubmed. Son todos series de casos, con muestras pequeñas y heterogéneas en cuanto a la etiología del micropene. La pauta terapéutica es diferente en cada uno de los estudios.

Respecto a la efectividad del tratamiento a corto plazo, aunque no se puede asegurar para todos los pacientes incluidos en cada estudio, parece que en la mayoría de los pacientes sí se produjo incremento en la longitud del pene, medido este justo antes de iniciar el tratamiento y tras la finalización del mismo.

Respecto a la efectividad del tratamiento a largo plazo, se precisarían estudios que aportaran datos de pacientes con micropene diagnosticados y tratados en edad prepuberal y seguidos clínicamente hasta la edad adulta y además estos pacientes deberían poder ser comparados con pacientes también diagnosticados de micropene, pero que no hubieran recibido tratamiento en esta etapa prepuberal. Partiendo de esto, sólo existe un trabajo publicado hasta la fecha que cumpla estos requisitos y cuyo resumen se muestra en la tabla 4.

DISCUSIÓN

Para valorar la efectividad de un fármaco en medicina se precisa un tipo de estudio con una metodología concreta, idealmente un ensayo clínico aleatorizado, doble ciego y comparado con placebo. Tras la búsqueda bibliográfica se puede afirmar que no existe ningún estudio publicado de estas características sobre este tema. No obstante, con las investigaciones publicadas hasta la fecha puede afirmarse que en la mayoría de los casos diagnosticados de micropene el tratamiento con testosterona intramuscular en edad prepuberal provoca un incremento en la longitud del mismo quedando sus dimensiones dentro de la normalidad para la edad. Esto se produce independientemente de la etiología del micropene, a excepción de que se trate de un síndrome de insensibilidad parcial a andrógenos, de la edad al tratamiento, de la dosis total y del tipo de testosterona intramuscular utilizada. Lamentablemente, lo que no podemos afirmar es qué ocurre meses o años después, ¿sigue creciendo el pene a un ritmo normal? ¿Se conserva en el tiempo esta ganancia en longitud?

La segunda cuestión que nos planteábamos previamente era, ¿es este tratamiento prepuberal con testosterona intramuscular efectivo a largo plazo, produciéndole algún beneficio sobre la longitud final del pene adulto?

Para responder a esta segunda pregunta sólo disponemos del trabajo de Wisniewski AB et al.⁹ y aunque el objetivo fundamental de este estudio no fue aportar datos a este respecto, sin embargo los aporta y en número suficiente como para formar 3 pequeños grupos de pacientes dependiendo de cuándo se les administró el tratamiento en cuestión. Tal y como puede observarse en la tabla 4 no hay apenas diferencias entre las medias de la longitud del pene adulto de los grupos A y B, que se diferencian únicamente en esa intervención que pretendemos evaluar, el haber recibido o no tratamiento con testosterona intramuscular en edad prepuberal, por tanto no parece clínicamente relevante el hecho de su administración, mientras que lo que sí es relevante para conseguir un pene adulto normal es haber recibido el trata-

miento durante la pubertad continuándolo posteriormente en la edad adulta. Además, ¿y si los dos pacientes del grupo B que tienen un pene más pequeño en edad adulta (nº 8 y 11) en realidad no fueron buenos cumplimentadores? Este hecho, que no es aportado ni en un sentido ni en otro por los autores, no debe dejar de considerarse pues hasta el 50% de los pacientes con micropene a los que se les recomienda continuar el tratamiento con testosterona tras la pubertad no lo cumplen, tal y como muestran datos publicados por Money J et al.¹⁰

De cualquier forma, y basándonos en los escasos datos disponibles, los pacientes que quedaron con un micropene en la edad adulta fueron los que sólo recibieron tratamiento con testosterona en la fase puberal, pero no antes ni después.

A pesar de todo lo razonado hasta el momento debemos tener en cuenta que el trabajo de Wisniewski AB et al, presenta una serie de limitaciones que hace difícil establecer conclusiones válidas, como son, muestra total y grupos demasiado pequeños, diseño retrospectivo y estudio no controlado.

Como conclusiones principales podemos aportar:

1. En caso de micropene y déficit androgénico demostrado (fundamentalmente de testosterona) debemos ser prudentes en la recomendación investigada dado que no existe evidencia de calidad que demuestre su beneficio a corto plazo ni tampoco la inocuidad del mismo. Los autores no recomendamos la actitud terapéutica estudiada por debajo de los 9 años de edad.
2. En caso de micropene y déficit androgénico demostrado (fundamentalmente de testosterona) no podemos recomendar el tratamiento investigado desde el punto de vista de los beneficios obtenidos a largo plazo, dado que no existen diferencias clínicamente relevantes entre tratar o no en fase prepuberal, siempre y cuando se cumplimente un tratamiento de inducción puberal y se continúe este en la etapa adulta.
3. Desde el punto de vista de los beneficios obtenidos a corto plazo los autores consideramos que la única justificación del tratamiento sería en el caso de existir un problema psicológico o adaptativo en nuestro paciente y siempre después de los 9 años de edad, aunque no existen estudios que evalúen esta indicación.
4. Los autores somos conscientes que las afirmaciones que realizamos en este documento se basan en estudios con deficiencias metodológicas importantes y por tanto no es posible responder con claridad a las preguntas que nos hacíamos en el apartado de material y método, no obstante consideramos que las actitudes que proponemos son más adecuadas y ajustadas a la evidencia en comparación con las recomendaciones generales que se vienen haciendo en la actualidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lee PA, Mazur T, Danish R et al. Micropenis I. Criteria, etiologies and classification. Johns Hopkins Med J. 1980; 146: 156-163.
2. Bin-Abbas B, Conte FA, Grumbach MM et al. Congenital hypogonadotropic hypogonadism and micropenis: effect of testosterone treatment on adult penile size. Why sex reversal is not indicated. J Ped 1999;134:579-583.
3. Guthrie RD, Smith DW, Gram. CB. Testosterone treatment for micropenis during early childhood. J Ped 1973;83:247-252.
4. Burstein S, Grumbach MM, Kaplan SL. Early determination of androgen responsiveness is important in the management of micropenis. Lancet 1979;2:983-986.
5. Vanelli M, Bernasconi C, Terzi O et al. Micropenis. Résultats du traitement par la testosterone. Arch Fr Pediatr 1984;41 :473-476.
6. Dorantes-Álvarez LM, Flores-Carrerón AS, Blanco-López A et al. Tratamiento del micropene con ciclopentilato de testosterona. Bol Med Hosp. Infant Mex 1988;45:449-453.
7. Velásquez-Urzola A, Léger J, Aigrain Y et al. Hypoplasie de la verge: diagnostic étiologique et résultat du traitement par testosterone retard. Arch Pediatr 1998;5:844-850.
8. Ishii T, Sasaki G, Hasegawa T et al. Testosterone enanthate therapy is effective and independent of SRD5A2 and AR gen polymorphisms in boys with micropenis. J Urol 2004;172:319-324.
9. Wisniewski AB, Migeon CJ, Gearhart JP et al. Congenital micropenis: long-term medical, surgical and psychosexual follow-up of individuals raised male or female. Horm Res 2001;56:3-11.
10. Money J, Lehne GK, Pierre-Jerome F. Micropenis: adult follow-up and comparison of size against new norms. J Sex Marital Ther 1984;10:105-16.

Tabla 1. Clasificación etiológica del micropene. Extraída de las clasificaciones publicadas en los artículos.

ETIOPATOGENIA	ENTIDAD NOSOLÓGICA CONCRETA
Déficit de gonadotrofinas.	Hipogonadismo hipogonadotropo aislado o en combinación con otros déficits hormonales (hipopituitarismo).
Alteración gonadal (Producción alterada de andrógenos gonadales).	Hipogonadismo hipergonadotropo: anorquia, síndromes poli X (Ej: Klinefelter), disgenesias gonadales incompletas, defectos en el receptor de la hormona luteinizante (LH).
Defectos en la acción de la testosterona.	Defectos en el receptor de la testosterona (Síndromes de insensibilidad parcial a andrógenos), déficits parciales en la enzima 5 α -reductasa, deficiencias en el eje GH/IGF-1.
Anomalías del desarrollo embrionario-fetal.	Afalia, extrofia de cloaca, asociado a otras malformaciones congénitas.
Desconocida.	Micropene idiopático.

Tabla 2. Transcripción de cómo fueron realizadas las diferentes búsquedas bibliográficas, llevadas a cabo en última fecha del 10 de febrero de 2012.

1. Micropenis [Title/abstract] AND testosterone [Title/abstract]. Limits: Humans, Male, English, French, Spanish, All Child: 0 – 18 years. Obteniéndose 74 artículos.
2. Micropenis [Title/abstract] AND testosterone [Title/abstract] AND treatment [Title/abstract]. Limits: Humans, Male, English, French, Spanish, All Child: 0 – 18 years. Obteniéndose 25 artículos.
3. Micropenis [All fields] AND testosterone [All fields] AND follow up studies [All fields]. Obteniéndose 12 artículos.

Tabla 3. Resumen de las principales características y resultados de los 7 estudios seleccionados²⁻⁸.

Autores	Tipo de estudio	Muestra y criterios inclusión.	Etiología del micropene	Intervención	Incremento en la longitud del pene
Guthrie RD J Ped 1973	Serie de casos	n = 4. Criterio de Schonfeld.	Heterogénea.	Cipionato de testosterona i.m., 25 mg / 3 seman, 3 meses. Dosis total de 100 mg	Entre un 50 – 100 % en todos los pacientes.
Burstein S Lancet 1979	Serie de casos	n = 14. Criterio de Schonfeld.	Heterogénea.	Enantato de testosterona i.m., 25 ó 50 mg / mes, 1 ciclo de 3 meses. 1 caso recibió 2 ciclos de tratamiento. No aclara dosis de cada caso en particular.	Incremento medio 1,99 cm. Rango 0,9 – 3,2.
Vanelli M Arch Fr Pediatr 1984	Serie de casos	n = 6. Criterio de Schonfeld.	Heterogénea.	Enantato de testosterona i.m., 25 mg / 2 semanas, 4 dosis. Dosis total 100 mg.	Incremento medio 2,4 cm.
Dorantes-Álvarez LM Bol Med Hosp Infant Mex1988	Serie de casos	n = 4. Criterio de Schonfeld.	Heterogénea.	Ciclopentilato de testosterona i.m., 50 mg/mes, 3 meses. Dosis total de 150 mg.	Incremento medio 2 cm.
Velásquez-Urzola A Arch Fr Pediatr 1998	Serie de casos	n = 13. Criterios de Schonfeld y Feldman.	Heterogénea.	Heptilato de testosterona i.m., 100 mg/m ² , cada 15 días, un total de 4 dosis.	Incremento medio 1,9 cm.
Bin-Abbas B J Ped 1999	Serie de casos	n = 8. Criterio de Schonfeld.	Homogénea. Todos son hipogonadismos hipogonadotropos.	Enantato de testosterona i.m., 25 ó 50 mg / mes, 3 meses. 3 pacientes recibieron 2 ciclos de tratamiento, no dicen q.	Incremento medio de 2,1 cm.
Ishii T J Urol 2004	Serie de casos	n = 29. Criterio de Lee PA.	Heterogénea. Descartado déficit de la 5 α -reductasa y defectos en el receptor de andrógenos.	Enantato de testosterona i.m., 25 mg / mes, hasta un máx de 4 dosis, según respuesta y demanda de paciente o sus padres.	Incremento medio de 1,2 \pm 0,07 cm.
Suma de todos los trabajos		n = 78.	Heterogenicidad etiológica del micropene	Heterogenicidad de la pauta terapéutica con testosterona intramuscular	Incremento medio de 1,93 cm

Tabla 4. Extraída del trabajo de Wisniewski AB et al, que muestra pacientes diagnosticados de micropene en edad prepuberal seguidos hasta la edad adulta y a los que se les administró el tratamiento con testosterona intramuscular en diferentes etapas de sus vidas.

Periodos de tratamiento con testosterona	Long pene infancia (al diagnóstico)			Long pene adulto (cm)	Long pene adulto (media del grupo en cm)
	nº orden	edad (años)	long pene (cm)		
GRUPO A: Infancia, pubertad y vida adulta	4	0 ^{5/12}	1	10	11
	5	0 ^{9/12}	1,5	13	
	13	0 ^{6/12}	2	10	
GRUPO B: Pubertad y vida adulta	1	6	3,5	12	10
	2	15	4	11	
	3	14	3,5	10	
	7	2	2	12,2	
	8	3	2	8	
	11	0 ^{11/12}	1	7	
GRUPO C: Pubertad	6	14	2,5	2,4	4,8
	9	0 ^{1/12}	1,5	6,5	
	10	3	2	5,5	

ACTUALIZACIÓN EN EL MANEJO UROLÓGICO DEL REFLUJO VESICO-URETERAL

María José Martínez-Urrutia.
Hospital infantil La Paz (Madrid)

INTRODUCCIÓN

El Reflujo Vesico-Ureteral (RVU) es una anomalía urológica muy común en el niño y probablemente es uno de los temas más controvertidos en pediatría.

Mientras el reflujo primario es una anomalía congénita de la unión ureterovesical con una base genética, el reflujo secundario es causado por una obstrucción anatómica o funcional del flujo urinario que produce un aumento de la presión dentro del tracto urinario, e incluso una reacción inflamatoria que descompensará una unión ureterovesical que se había formado con normalidad.

Aproximadamente el 2% de todos los niños tiene RVU. El 10% de las hidronefrosis prenatales son por RVU, y está presente en el 30-40% de los niños con pielonefritis aguda.

En el recién nacido, la incidencia de RVU es más alta en los varones que en las mujeres, pero en la vida

posterior las mujeres están más afectadas (hasta 6 veces más frecuente en las mujeres que en los varones).

Desde que se sabe que el RVU puede tener importantes consecuencias asociadas como la infección y el daño renal, se ha hecho hincapié en la importancia de hacer un diagnóstico y un tratamiento más generalizado. Este hecho se ha visto recompensado como una disminución en el número de pacientes afectados de nefropatía crónica por reflujo, cambiando de este modo la epidemiología de la hipertensión arterial y de la insuficiencia renal terminal, tanto del niño como del adulto joven. Si en años anteriores el 15-30% de los niños en insuficiencia renal terminal lo eran a causa de pielonefritis crónica y reflujo, en la actualidad es del 2-3%.

Sin embargo, y a pesar de que la evidencia científica nos haya podido mostrar que: 1. El reflujo de orina estéril no causa daño renal. 2. La presencia de infección es el motor principal en la formación de una cicatriz renal. 3. El RVU muestra en muchos pacientes una tendencia a la resolución espontánea, la controversia se mantiene porque ningún tipo de tratamiento (expectante o quirúrgico) protege totalmente al riñón de un daño posterior, y por tanto no se

llega al acuerdo de cuál debe ser la estrategia óptima para el tratamiento de niños con RVU primario.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico del RVU incluye tanto las pruebas de radiología como la ecografía. Dentro de las radiológicas tenemos la cistouretrografía miccional seriada (CUMS), que sigue siendo el método de examen por excelencia y la cistografía isotópica, que si bien la exposición a la radiación es significativamente menor que en la CUMS, no se aprecian los detalles anatómicos y se pierde una información muy valiosa sobre todo de la uretra en los varones.

El diagnóstico de reflujo por ecografía, utilizando partículas ecopotenciadoras puede ser una técnica complementaria a la CUMS. Puede utilizarse en el diagnóstico del RVU primario en las niñas, durante el seguimiento de los pacientes o como screening en pacientes de alto riesgo.

El ácido Dimercaptosuccínico (DMSA) es el mejor isótopo para visualizar el tejido cortical del riñón. Los niños que durante una infección aguda del tracto urinario tienen un DMSA normal son pacientes de bajo riesgo de sufrir daño renal. También aquellos niños con DMSA normal y RVU de bajo grado tienen más probabilidad de resolución espontánea del reflujo.

En los últimos años se han producido dos avances importantes en el manejo y tratamiento de los niños con reflujo.

Uno de ellos es el conocimiento de la fisiología vesical y las alteraciones funcionales del tracto urinario inferior, lo que actualmente llamamos Disfunción Miccional (DM). Entendemos por DM cualquier alteración que se produce durante el ciclo de la micción; ya sea en la fase de llenado o en la de vaciamiento. El trastorno más frecuente es la contracción del esfínter externo durante la micción. Esto ocasiona una elevación de la presión intravesical durante la micción y puede causar reflujo al comprometer la estructura uretrotrigonal. El patrón flujométrico de estos pacientes se define como "a golpes".

La DM es frecuente en los niños con Infección del Tracto Urinario (ITU) y ésta debe ser estudiada en los pacientes con RVU primario de evolución tórpida.

Hay suficientes estudios que indican que la DM es el principal factor responsable de la ITU, que el reflujo puede estar producido por la DM, pero que si el reflujo predispone a la infección todavía está por demostrar. Estos hallazgos han hecho que se establezca una estrecha relación entre RVU, ITU y DM, y

además que se le reconozca a la DM un importante papel en la formación de nuevas cicatrices.

Los estudios urodinámicos deben realizarse en aquellos niños con historia de incontinencia, frecuencia y urgencia miccional así como con ITUs de repetición. En la mayoría de los casos el diagnóstico y el seguimiento pueden realizarse con la flujometría.

En el pasado la cistoscopia se consideró esencial en la valoración del RVU. La posición y la forma del meato se pensaba que se correlacionaba con el grado y el pronóstico. Sin embargo las observaciones cistoscópicas no han contribuido significativamente en el manejo del RVU.

TRATAMIENTO

Como hasta el momento no se ha podido demostrar cuál es el mejor tratamiento del RVU primario, el diagnóstico precoz y el seguimiento cercano se han hecho la base del mismo. Las opciones terapéuticas incluyen tanto el tratamiento conservador como el intervencionista, y éstos pueden ser aplicados de forma aislada o combinada.

El reflujo puede resolverse espontáneamente hasta el 80% en los de bajo grado y el 40% para los de alto grado, y la mayoría de ellos se van a resolver en los 3 primeros años de la vida.

El tratamiento conservador debe ser abandonado a favor del quirúrgico cuando existen episodios febriles frecuentes, a pesar de la profilaxis antibiótica, aparecen nuevas cicatrices en el riñón; así como en aquellas niñas en las que el RVU persiste más allá de la edad a la cual esperaríamos una resolución espontánea.

El objetivo del tratamiento quirúrgico es corregir el reflujo. Las opciones quirúrgicas son: La cirugía convencional, el antirreflujo laparoscópico y el tratamiento endoscópico.

Cirugía abierta o convencional. Aunque hay varias técnicas tanto intra como extravesicales para la corrección del reflujo, todas ellas tienen el mismo principio, alargar el trayecto intramural del uréter mediante un túnel submucoso.

Corrección laparoscópica del reflujo. En la actualidad este tipo de tratamiento no puede ser recomendado como procedimiento de rutina, ya que no ofrece ventajas con respecto a las técnicas convencionales.

Antes hacíamos referencia a que en los últimos años se habían producido dos avances importantes en el manejo urológico de los niños con RVU. Uno era el

conocimiento de la DM, el otro es el tratamiento endoscópico del reflujo.

Tratamiento endoscópico. Éste puede compensar el defecto anatómico subyacente mediante la inyección subureteral de una sustancia que expande los tejidos, produce un habón submucoso que eleva el meato ureteral. Desde la incorporación de sustancias biodegradables como el Deflux, el tratamiento endoscópico está siendo usado como el tratamiento quirúrgico inicial en la mayoría de los centros.

El tratamiento endoscópico fue descrito por primera vez en el año 1981 por Matouschek y posteriormente popularizado por O'Donnell y Prem Puri. Ha supuesto una verdadera revolución en el tratamiento quirúrgico inicial del reflujo. Es una técnica sencilla de realizar y aunque necesita de anestesia general, es un procedimiento de cirugía ambulatoria. Las complicaciones del tratamiento son raras y generalmente transitorias.

En caso de no conseguirse la corrección del reflujo tras la primera inyección, el procedimiento puede repetirse pasados unos 6 meses.

Los tres productos más utilizados para la inyección han sido Teflon, Macroplastique (polidimetilsiloxano) y Deflux (dextránmero del copolímero del ácido hialurónico), pero desde que la Administración Americana para Alimentos y Drogas (FDA) admitiera las sustancias biodegradables como productos seguros para la inyección endoscópica, el Deflux es el material de elección.

En el meta-análisis realizado por Elder en el año 2004 donde se revisan 5.527 pacientes y 8.101 unidades renales, recogidos en 109 artículos, se puede observar que el porcentaje de éxito en la corrección del reflujo con una sola inyección es del 72%, independientemente del material utilizado.

El fenómeno del tratamiento endoscópico, como así se le reconoce desde 1998, ha sido liderado por G. Lackgren y Stenberg, y nos ha aportado varias conclusiones:

- 1.- Es el tratamiento quirúrgico inicial del RVU primario.
- 2.- Este tratamiento proporciona un alto porcentaje de éxito, pero disminuye conforme aumenta el grado del reflujo (del 78% para los grados II, 72% grados III, 63% grados IV y 51% grados V).
- 3.- El 12% de los pacientes inyectados y curados, el reflujo tendrán de nuevo RVU.
- 4.- El porcentaje de curación es menor en los dos primeros años de la vida.

- 5.- Las ITUs febriles post-tratamiento endoscópico son menos frecuentes que post-cirugía (5 y 27% respectivamente).

SEGUIMIENTO

El seguimiento después de la corrección quirúrgica del RVU está en discusión. Solo un pequeño porcentaje de niños con reflujo de alto grado desarrollaran nuevas cicatrices, y rara vez esto ocurre después de los 5 años de edad. Así que los estudios con DMSA rutinarios no están recomendados.

La CUMS o la cistografía isotópica post-operatoria en pacientes asintomáticos y con buena correlación ecográfica puede que no sean necesarias.

Aunque se han dado significativos avances en el conocimiento de la fisiopatología del reflujo y el tratamiento quirúrgico se ha ido perfeccionando, todavía nos quedan varias preguntas por responder.

¿Necesitamos corregir todas las unidades renales que refluyen?

¿Podemos suprimir la profilaxis antibiótica de manera segura en niños con reflujo?

¿Se puede dejar a las niñas mayores con RVU persistente sin profilaxis?

CONCLUSIÓN

Después de cinco décadas de reconocer la relación que existe entre el reflujo, la infección y la lesión renal, aún debatimos como podemos evaluar y tratar mejor a estos niños. Los dos avances más importantes que se han incorporado, en los últimos años, en el manejo urológico de los pacientes con RVU han sido:

1. Conocer las implicaciones que la DM tiene en el reflujo, y
2. La corrección endoscópica del RVU.

BIBLIOGRAFIA

- 1- Greenfield SP, Wan J. Relationship between dysfunctional voiding and congenital vesicoureteral reflux. *Curr Opin urol* 2000; 10 (6): 607-610
- 2- Hoebeke P, Van Laecke E, Van Camp C. et al. One thousand videourodynamic studies in children with non-neurogenic bladder sphincter dysfunction. *BJU Int* 2001; 87 (6): 575-580
- 3- Elder J, Diaz M, Caldamone A. et al. Endoscopic therapy for vesicoureteral reflux: a meta-analysis. I. Reflux resolution and urinary tract infection. *J Urol* 2006; 175:716-722

SEDOANALGESIA PARA PROCEDIMIENTOS FUERA DE UCIP

Beatriz Blázquez Arrabal, Ana López Dueñas, Gonzalo Galicia Poblet, Ana Aldea Romero, Gema Arriola Pereda, Ignacio Agradados Razola
Universidad de Alcalá
Hospital Universitario de Guadalajara

INTRODUCCION: ¿ES NECESARIO SEDOANALGESIAR A LOS NIÑOS PARA PROCEDIMIENTOS DOLOROSOS Y/O ESTRESANTES?

La mayor parte del dolor que sufren los niños en los hospitales es el que provocamos realizando procedimientos diagnósticos y/o terapéuticos.

El dolor es una manifestación muy compleja en la que existe un desencadenante nociceptivo claro, pero en la que están implicados muchos otros factores: ambientales, psicológicos, familiares, culturales, etc. En cuanto a los factores dependientes del niño son variados: edad, sexo, personalidad, estado anímico, experiencias dolorosas previas, etc. El entorno también modifica el dolor: los padres ansiosos aumentan la percepción del dolor del paciente, es decisiva la habilidad del personal para manejar la ansiedad del niño y de sus progenitores, así como también modifica la percepción dolorosa el realizar los procedimientos en un medio físico "poco hostil" para el niño. Hay que tener en cuenta que la actitud del niño en el hospital es variable; suelen estar ansiosos y tienen miedo a lo desconocido y al dolor, les preocupa que les separen de sus padres, pueden recordar experiencias previas no agradables y además hemos cambiado sus rutinas (sueño, alimentación). Todos estos detalles pueden aumentar la percepción del dolor por parte del niño.

Como se refleja en lo anterior, el manejo del dolor en los niños es un tema complejo y multidisciplinar: pediatras, enfermería, médicos de otras especialidades que trabajan con niños (traumatólogos, cirujanos, dermatólogos) y por supuesto familiares.

En la práctica diaria existe un doble problema muy importante en el manejo del dolor para procedimientos en los niños:

- Baja sensibilización del personal implicado
- Dificultad para valorar el dolor sobre todo en la etapa preverbal.

Respecto al primer punto existe una serie de falsos mitos en cuanto al dolor y los niños:

- Los niños pequeños y lactantes debido a su inmadurez neurológica no sienten el dolor.
- El dolor si es corto, no se memoriza

- El dolor al ser subjetivo no se puede cuantificar en los niños pequeños.
- El riesgo de depresión respiratoria es mayor que los beneficios de aliviar el dolor.
- Los opiáceos causan adicción.
- La administración de analgésicos es en sí misma dolorosa.
- El tiempo y el esfuerzo de los profesionales y los gastos sanitarios no justifican los resultados.

En cuanto a la premisa de que el dolor en los niños no es cuantificable, es totalmente falso existen múltiples escalas aplicables a todas las edades y totalmente validadas para su uso.

Existen tres tipos de métodos para cuantificar el dolor. En primer lugar los métodos conductuales que se basan en la información obtenida de la observación del paciente; son útiles en la etapa preverbal y dispondríamos de varias: escala FLACC, escala LLANTO (*Tabla1*). En segundo lugar tendríamos los métodos subjetivos que se basan en lo que nos cuenta el paciente: en mayores de 7 años la escalas numérica, analógica visual o verbal; y en los niños entre 3-7 años escalas de caras (*Figura1*), frutas, colores. En último lugar dispondríamos de métodos fisiológicos que se basan en registrar alteraciones fisiológicas debidas al dolor: FC, TA, FR, sudoración, dilatación pupilas y a través de cambios hormonales y metabólicos.

El método ideal es la escala numérica, pero siempre es conveniente combinar escalas de dos grupos, por ejemplo escala LLANTO y escala numérica.

NIVELES SEDACIÓN

- SEDACIÓN MINIMA: (ansiolisis) nivel de conciencia normal, se pueden alterar la coordinación y la función cognitiva. La ventilación y la estabilidad cardiovascular están intactas.
- SEDACIÓN MODERADA: disminución del nivel de conciencia con respuesta lenta a órdenes y pueden requerir estímulos táctiles ligeros para despertarse. No suelen requerir intervención para mantener la vía aérea y la ventilación espontánea. Estabilidad cardiovascular mantenida.
- SEDACIÓN PROFUNDA: estado de conciencia deprimido tras la administración de fármacos, del cual el paciente no puede ser fácilmente despertado requiriendo estímulos dolorosos o verbales repetitivos. Pueden perderse los reflejos protectores de la vía aérea y la ventilación espontánea puede ser inadecuada. Función cardiovascular suele estar preservada.
- ANESTESIA GENERAL: depresión del nivel de conciencia en el cual el paciente no se puede despertar, habitualmente no son capaces de

mantener ventilación espontánea adecuada y requieren intervención en la vía aérea. La función cardiovascular también puede estar alterada

OBJETIVOS SEDACIÓN PARA PROCEDIMIENTOS

Serían los siguientes:

- Salvaguardar seguridad paciente
- Controlar ansiedad, minimizar el trauma psicológico y maximizar la amnesia del episodio.
- Controlar comportamiento y movimientos para permitir realizar con seguridad el procedimiento.
- Minimizar dolor y molestias físicas.
- Devolver al paciente al estado en el que es seguro darle de alta.

Para garantizar estos objetivos, independientemente del tipo de paciente, procedimiento o nivel sedación que tengamos siempre debemos garantizar que cumplimos estas premisas importantes:

- Optimizar fármacos en función procedimiento: sedantes en procedimientos no dolorosos como pruebas de imagen y analgésicos ± sedantes para procedimientos dolorosos.
- Combinar 3 o más fármacos aumenta el riesgo de depresión respiratoria
- Siempre estar preparado para rescatar al paciente de un nivel de sedoanalgesia más profundo del programado.
- Conocer farmacocinética, efectos adversos y efectos esperables de los fármacos que empleemos.

RECOMENDACIONES GENERALES

En primer lugar hay que elegir los candidatos que son susceptibles de recibir sedoanalgesia para procedimientos por parte de un no anestesiólogo; incluiríamos los pacientes clasificados en Clases ASA I y II (sanos o con enfermedad sistémica leve), quedarían excluidos los pacientes incluidos en clases III, IV y V que deberían ser valorados por servicio de Anestesia. (Tabla 2)

Hay que hacer una valoración previa del paciente: edad, peso, antecedentes de enfermedades, sobre todo problemas respiratorios o alergias a medicamentos, hay que reflejar si se han realizado sedaciones o anestésias previas, y también es importante reseñar si han existido problemas familiares relacionados con la anestesia. La anamnesis se debe seguir de una exploración física haciendo hincapié en valorar amígdalas grandes o bien malformaciones de la mandíbula, además hay que recoger las constantes previas a la sedación

En cuanto a las recomendaciones de ayuno, en primer lugar tendríamos la sedación para procedimientos

electivos, en los cuales se indican las mismas recomendaciones que para anestesia general (Tabla 3). En cuanto a la sedación para procedimientos urgentes, siempre se realizaría una valoración individualizada de riesgos y beneficios potenciales; en cualquier caso trataríamos de usar los fármacos que produzcan menor depresión respiratoria.

Es imprescindible previo al procedimiento solicitar un consentimiento informado a los tutores, explicando tanto los efectos esperados con la medicación como los posibles efectos adversos que pudieran aparecer y las medidas que se tomarían.

Durante el procedimiento hay que llevar un registro detallado tanto de los fármacos que se administran, la dosis, la vía de administración y los efectos producidos; como de las constantes del paciente: FC y SatO₂ de manera continua, TA y FR de manera puntual. Además hay que anotar la aparición de posibles efectos secundarios así como su resolución. (Figura 2)

Al alta el paciente debe cumplir una serie de criterios (Tabla 4) y se deben dar a los padres unas instrucciones detalladas escritas en las que se recojan síntomas esperables después de la sedoanalgesia y aquellos síntomas de alarma que deben motivar reconsultar en el hospital.

PREPARACIÓN SEDOANALGESIA PARA PROCEDIMIENTOS

En cuanto a la preparación de los procedimientos de sedoanalgesia, el acrónimo SOAPME refleja todo lo necesario:

- S: succión
- O: oxígeno suplementario
- A: material adecuado manejo vía aérea adecuado a la edad.
- P: (pharmacy) medicamentos necesarios en situaciones de emergencias, así como antídotos de sedantes cuando existan.
- M: monitorización; pulsioximetría imprescindible, si disponible TA no invasiva y capnografía
- E: equipo-material para situaciones especiales como un desfibrilador.

GUIAS DE ACTUACION PARA SEDACIÓN MÍNIMA

Estos pacientes no suelen requerir intervención importante salvo observarlos y registrar cada poco tiempo que no hay cambios en su nivel de conciencia, ya que si pasáramos a sedación moderada tendríamos que monitorizar al paciente más estrechamente.

GUIAS DE ACTUACION: SEDACIÓN MODERADA

Cuando tratamos de realizar un procedimiento con sedación moderada en teoría el paciente es capaz de mantener ventilación espontánea adecuada y no se

altera su función cardiovascular; pero en la práctica puede pasar a un nivel más profundo de sedación y sí requerir mayor intervención. Por lo tanto los requerimientos para realizar un procedimiento con sedación moderada serían los siguientes:

1. En cuanto al personal, el médico que realiza la sedoanalgesia como mínimo debe estar entrenado en la ventilación manual con bolsa y mascarilla, siendo recomendable que además tenga experiencia y práctica en RCP avanzada pediátrica o en su defecto tener disponible a una persona de estas características en no más de 5 minutos. Además es necesaria la presencia de otra persona para controlar la monitorización del paciente y servir de ayuda en caso de ser necesario realizar medidas RCP o intervenciones vía aérea.
2. En cuanto a la monitorización del paciente, habría que registrar las constantes previas y durante el procedimiento tendríamos que registrar los fármacos, vía y dosis, así como monitorización continua FC y SatO₂ y de manera intermitente TA y FR. Sería conveniente dejar expuesto el tórax del niño y comprobar la posición del cuello de manera frecuente. Al finalizar el procedimiento no termina la vigilancia del paciente ya que en este momento también pueden aparecer complicaciones; habría que mantener al paciente en observación en un espacio en el que fuera posible administrarle O₂ con bolsa y mascarilla, mantenerle monitorizada la FC y la SatO₂ hasta que el nivel de conciencia sea normal. Los pacientes que hayan requerido el uso de antidotos de los fármacos sedantes o analgésicos requieren un período más largo de observación.

GUIAS DE ACTUACION: SEDACIÓN PROFUNDA

En cuanto al personal requerido, se necesitaría una persona que se encargue de vigilar las constantes del paciente, la ventilación y además administrar drogas o indicárlas. Esta persona debe tener entrenamiento en RCP avanzada pediátrica. Al igual que en el caso anterior sería necesaria la presencia de personal suficiente para ayudar en caso de necesitar realizar dichas maniobras.

Si detallamos el equipo que debemos tener disponible; a lo indicado en la sedación moderada habría que añadir monitorización ECG continuo y desfibrilador. La ASA recomienda capnografía en pacientes sometidos a sedación profunda o en los que requieran sedación moderada que no puedan ser vigilados de manera directa como ocurre en la RNM, la legislación español-

la recomienda monitorización clínica de la respiración (FR, movimientos torácicos).

Según las guías de la AAP de sedoanalgesia para procedimientos en caso de realizarse sedación profunda sería necesario tener acceso venoso previo a la realización de la prueba. En nuestra práctica diaria siempre que queremos lograr sedación moderada o bien profunda disponemos de un acceso venoso, ya que además esta vía se muestra en todas las series como la más segura para administrar sedantes con menor tasa de efectos secundarios, ya que además de permitirnos titular dosis de sedantes, su duración de efecto es más previsible y de cara a la aparición de posibles efectos secundarios graves, disponemos ya de un acceso venoso para administrar fármacos RCP.

MÉTODOS SEDOANALGESIA

- SEDACIÓN NO FARMACOLOGICA: Permitir presencia de los padres, explicarle al niño el procedimiento, técnicas distracción/relajación
- SEDACIÓN FARMACOLOGICA: Benzodiazepinas (BZD): Midazolam, propofol, óxido nítrico.
- FARMACOS ANALGESICOS
 - Analgesia sistémica: AINES, Paracetamol, metamizol, Ketamina; Opioides: fentanilo, morfina
 - Analgesia inhalatoria: óxido nítrico
 - Anestesia local
 - Anestesia tópica: EMLA, gel LAT

FARMACOS SEDANTES: PROPOFOL

- Sedante muy potente ultracorto: inicio 1-2min dura 5-10min, por lo tanto muy apropiado para técnicas de imagen.
- Dosis: 0,5-1mg/kg. Dosis posteriores titular: 0,5mg/kg c/2-5min
- Tamponar con lidocaína (0,2mg/kg) en la misma jeringa para evitar dolor
- Contraindicado: alérgicos huevo, situaciones hTA, puede inducir broncoespasmo.

FARMACOS SEDANTES: MIDAZOLAM

- Benzodiazepina (BZD) de acción corta, más apropiado para usar urgencias. Sedante, anti-convulsionante, no analgesia
- Dosis iv: 0,05-0,2mg/kg, iniciar 0,1mg/kg y titular dosis. Inicio 2-5min.
- Vo: 0,2-0,5 mg/kg. Inicio 30min. In: 0,2-0,5 mg/kg inicio 10 min
- Agitación paradójica en algunos pacientes. Depresión respiratoria si infusión rápida o combinado con otros sedantes/ analgésicos opioides.

AGENTES DISOCIATIVOS: KETAMINA

- Agente disociativo: analgesia potente, sedación consciente y amnesia

- Iv: 1-2 mg/kg. Inicio 2-3min. Dura 15 min. Infusión lenta. Im: 4-5mg/kg
- Efectos adversos: aumenta FC y TA, nistagmus, broncorrea y producción saliva (administrar atropina), alucinaciones sobre todo en adolescentes (asociar BZD), laringoespasma, enrojecimiento facial.
- Contraindicaciones absolutas: < 3m, psicosis, HTIC.

SEDOANALGESIA INHALATORIA: OXIDO NITROSO: Mezcla nitroso y O2 al 50% (Kalinox®)

- Sedación consciente y analgesia moderada. Colaboración paciente.
- Contraindicado en HTIC, pacientes con alteración nivel de conciencia, lesiones por fuga de aire, problemas respiratorios importantes.
- 5 minutos antes del procedimiento flujo entre 6-9 l/min
- Complicación más frecuente hipoxia por difusión al retirarlo. Administrar 5min O2 con mascarilla con reservorio al acabar.

FARMACOS ANALGESICOS: OPIOIDES-

FENTANILO:

- Analgésico cien veces más potente que la morfina, sedante, mínimos efectos hemodinámicas. Dosis. 1-2 mcg/kg. Después titular
- Efectos secundarios: depresión respiratoria, sobre todo en <3m.
- TRANSMUCOSO: Actiq® Pacientes colaboradores y >15 kg; Dosis 10-15mcg/kg. Inicio 20-30min antes; Disponible: 200mcg, 400mcg y 800mcg.

ANTAGONISTAS: NALOXONA:

- Revierte efectos sobre SNC y la depresión respiratoria de opioides
- Im, iv e it
- Dosis: < 5 a ó 20kg: 0,05-0,1mg/kg y en >5 años ó 20kg: 1-2 mg

ANTAGONISTAS: FLUMAZENIL:

- Revierte efecto sedante BZD y en menor medida depresión respiratoria
- Dosis iv: 0,01-0,02 mg/kg

TIPOS DE PROCEDIMIENTOS:

- **P.no invasivos:** pruebas imagen: Sedación no farmacológica / MIDAZOLAM/PROPOFOL
- **P. asociados con un nivel de dolor bajo pero con mucha ansiedad:** punción lumbar, suturas sencillas, reducción parafimosis, EMG, láser cutáneo.
 - Sedación no farmacológica / Analgesia local y tópica / Óxido nitroso inhalado / MI-

DAZOLAM / FENTANILO TRANSMUCOSO

- Punción lumbar: EMLA+nitroso si paciente colaborador; resto EMLA+ midazolam/propofol
- Reducción parafimosis: lubricante urológico con tetracaína+ nitroso / midazolam / ketamina / propofol
- Reparación heridas: gel LAT+/-óxido nitroso / midazolam
- **P. asociados con mucho dolor y/o mucha ansiedad:** suturas, reducción Fx, drenaje abscesos, artrocentesis, gastro/colonoscopias, extracción cuerpos extraños, toracocentesis.
 - Analgesia local y tópica / Óxido nitroso / Ketamina / Anestesia regional
 - Combinaciones: Ketamina ±Midazolam / Midazolam + Fentanilo / Propofol + Fentanilo / Propofol+Ketamina

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics (2002) Guidelines for monitoring and management of pediatric patients during and alter sedation for diagnostic and therapeutic procedures: addendum. Pediatrics 110:836-838.
2. Meyer et al. Sedation and analgesia for brief diagnostic and therapeutic procedures in children Eur J Pediatr (2007)166:291-302
3. Cote J. et al. Guideline for Monitoring and management of pediatric patients during and after sedation for diagnostics and therapeutic procedure. An updates Pediatric 2006: 118:2587-2602
4. Cote et al. Adverse sedation events in pediatric: analysis of medicarions used for sedation. Pediatrics Oct 2000 (633-644)
5. Travería J. et al. Tratamiento del dolor agudo en el niño: analgesia y sedación. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Urgencias Pediátricas

Tabla 1 Se muestra la escala observacional LLANTO en la que el personal sanitario tiene que escoger en cada uno de los cinco parámetros que situación se corresponden a la del paciente, asignando a cada parámetro con valores de 0 a 2, de tal modo que la puntuación total oscilará entre la mínima 0 (ausencia de dolor o no dolor) y la máxima 10 (dolor máximo posible) la puntuación permite distinguir tres niveles de dolor: leve (puntuaciones de 1 a 3), moderado (4 a 6) e intenso (7 a 10).

Parámetro	0	1	2
Llanto	No llora	Consolable o intermitente	Inconsolable o continuo
Actitud	Tranquilo o dormido	Expectante o intranquilo	Agitado o histérico
Normorrespiración	Regular o pausada	Taquipneico	Irregular
Tono postural	Relajado	Indiferente	Contraído
Observación facial	Contento o dormido	Serio	Triste

Tabla 2: Clasificación pacientes según Asociación Americana de Anestesiología

Clase	Descripción
Clase 1	Paciente sano
Clase 2	Paciente con enfermedad sistémica leve
Clase 3	Paciente con enfermedad sistémica grave
Clase 4	Paciente con enfermedad amenazante para la vida
Clase 5	Paciente moribundo que no sobrevivirá sin la operación

Tabla 3: Recomendaciones de ayuno previo a anestesia (recomendaciones Sociedad Americana Anestesiología)

Sustancia ingerida	Mínimo tiempo de ayuno
Líquidos claros	2h
Leche materna	4h
Fórmula adaptada	6h
Líquidos no claros	6h
Comidas sólidas ligeras	6h
Comidas sólidas	>6h

Tabla 4: Criterios para alta tras procedimientos sedoanalgesia

1. Función cardiovascular y apertura vía aérea estables.
2. El paciente se puede despertar con facilidad y sus reflejos protectores de la vía aérea están intactos.
3. El paciente puede hablar (si por su edad es posible)
4. El paciente se puede sentar sin ayuda (si por su edad es posible)
5. Para niños muy pequeños o con discapacidad previa, el comportamiento y nivel de conciencia debe ser similar al previo a la sedoanalgesia.
6. Adecuado estado de hidratación

Tabla 5: Guía administración fármacos más frecuentes

Nombre	Preparación	Dosis	Repetir	Dosis máx	Antídoto
Ketamina Vial 50mg/ml 10ml	Cargar dosis 1mg/kg y hasta 2,5 cc de SSF	iv: 1-2mg/kg LENTO, no me- nos de un min Im: 4-5 mg/kg	iv: 0,5-2mg/kg cada 5-15min Im: 2-4 mg/kg cada 10 min	iv: 50mg Im: 100mg	No hay Atropina para hipersalivación
Fentanilo 1 amp=3ml 1ml=50mcg 0,1ml=5mcg	Cargar dosis 2mcg/kg, y hasta 10cc de SSF: 1ªdosis poner 5 cc (1 mcg/kg). Si precisa repetir poner 2,5 ml y posteriormente ¼ dosis hasta dosis total máx	iv: 1-2 mcg/kg/dosis	Cada 3 min	100mcg	Naloxona
Midazolam a)vial: 5mg=3ml 5mg=1ml 1mg=0,2ml b)vial: 5mg=5ml 1mg=1ml	Cargar dosis 0,2mg/kg, y hasta 10 cc de SSF: 1ª dosis poner 5 cc (0,1mg/kg). Si precisa repetir poner 2,5 ml y post ¼ dosis hasta dosis total máx	iv: 0,1-0,2 mg/kg/dosis im: 0,2 mg/kg/dosis p.continua: 0,1-1 mg/kg/h	Cada 3 min Im: se puede repetir a los 15 min a 0,1 mg/kg	5mg	

Figura 1: Escala caras

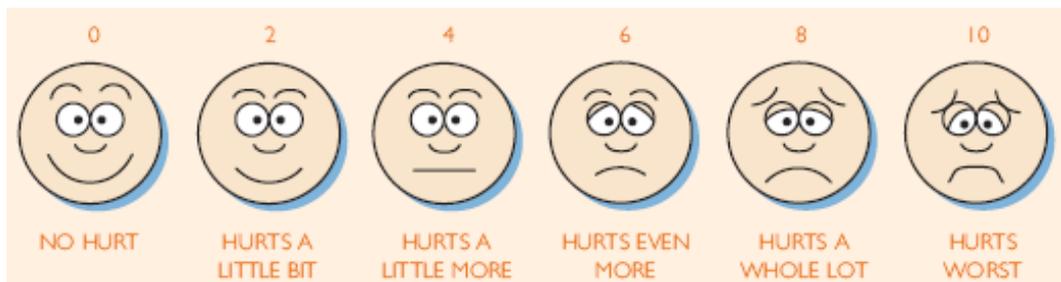


Figura 2: Documento registro de procedimientos sedoanalgesia:

REGISTRO DE ANALGESIA Y SEDACIÓN

Fecha:

Pegatina identificativa:

EVALUACIÓN PREVIA:

Edad:

EF:

Peso:

Constantes previo a sedación: FR

FC

TA

SAT O2

ACP:

ORL:

AP:

Antecedentes de problemas con sedación: SI NO
 Alergias medicamentosas conocidas: SI NO
 Enfermedad actual: SI NO
 Medicación actual: SI NO
 Sospecha diagnóstica:
 Procedimiento / técnica a realizar:
CONSENTIMIENTO INFORMADO: SI NO

MEDICACIÓN UTILIZADA:

Fármaco	Dosis	Vía	Nº dosis	Inicio efecto	Efectos 2ios
Midazolam					
Ketamina					
Fentanilo					
Oxido nitroso					

Propofol					
Flumazenilo					
Naloxona					
Atropina					
Otros					

MONITORIZACION

HORA	FR	FC	TA	SAT O2	O2 /litros	Comentarios

DURACIÓN DEL PROCEDIMIENTO:

COMPLICACIONES DURANTE EL PROCEDIMIENTO: SI NO
 NECESIDAD DE O2 SI NO
 EF. ADVERSOS FÁRMACOS SI NO
 NECESIDAD DE ANTÍDOTOS SI NO

VALORACIÓN

PACIENTE: Escala dolor:

<3 años: escala FLACC/LLANTO
 3-7 años: escala caras WONG y BAKER
 >7 años: analógica visual y verbal

FAMILIARES:

ENFERMERIA:

MEDICA: Ramsay

1- Dormido, difícil despertar	
2- Dormido, responde lentamente	
3- Somnoliento, responde fácilmente	
4- Despierto, calmado y quieto	
5- Despierto y activo	

RECUPERACIÓN

TIEMPO DE RECUPERACIÓN COMPLETA

ALTA

INSTRUCCIONES POR ESCRITO SI NO

DOLORES DE CRECIMIENTO. DOLORES PORQUE CRECEMOS

Ana María Bueno Sánchez
Hospital Universitario de Getafe (Madrid)

INTRODUCCIÓN

Son manifestación de una situación fisiológica, histológica y anatómica que existe porque se está creciendo, por lo tanto, no existen en el individuo adulto. La mayoría de estas situaciones no son patológicas en tanto en cuanto no dejan secuelas.

Estas manifestaciones dolorosas varían con la edad, es decir, el dolor aparece en una región anatómica o en otra dependiendo de la edad del niño, y son de origen diferente, por lo cual, los llamaremos de distinta forma y analizaremos de forma independiente: “dolores de crecimiento”, “dolores por hipermovilidad”, “dolores en la pubertad” y “osteocondrosis”. En muchos de estos casos conocemos su fisiopatología pero en otros no.

En el organismo en crecimiento, los huesos son los que crecen porque poseen cartílagos de crecimiento, con células germinales que están multiplicándose para darle más longitud. Además, el hueso en crecimiento presenta en su evolución núcleos de osificación secundarios (NO) que aparecen en las epífisis de los huesos largos, formarán parte de la articulación aunque la mayoría no están presentes en el nacimiento. Muchas apófisis también los tienen.

Por otro lado, los músculos que se insertan en los extremos de los huesos saltando las articulaciones para moverlas, se van elongando en pos del aumento de longitud de los huesos.

Y mientras el niño crece, sus huesos están sometidos a situaciones auténticamente estresantes: vasculares y mecánicas que dan lugar a estos dolores.

DOLORES DE CRECIMIENTO

Llamados científicamente, “dolor óseo recurrente benigno”, cuya etiología se desconoce y por eso abundan las teorías fisiopatológicas: teoría anatómica, de la fatiga o sobrecarga, de la disminución de la densidad ósea o la teoría isquémica o la del crecimiento acelerado nocturno, la teoría iónica y la psicológica.

Son dolores que no tienen una clara lesión anatómica ni radiográfica. Duele el hueso, la inserción tendinosa en el mismo ó la zona miofascial. Su prevalencia es muy alta, un tercio de los niños entre los 3 y los 12 años los padecen. Son dolores nocturnos, a

veces también vespertinos, a temporadas que no interfieren con su actividad normal. Referidos a los muslos, piernas, rodillas, en ocasiones, las menos, los localizan en miembros superiores. Para decepción de algunos niños, no están directamente relacionados con su talla.

No tienen ninguna repercusión analítica ni tienen ninguna manifestación radiográfica. La gammagrafía ósea sería negativa y existen artículos que tranquilizan sobre su evolución hacia la fibromialgia u otras patologías en el adulto.

El tratamiento es sintomático, masajes, ibuprofeno o paracetamol profilácticos en épocas de dolor reiterado o cuando aparece. El baño relajante nocturno, la ingesta de frutas, verduras, y algunos frutos secos (teoría iónica), el deporte controlado asociando estiramientos musculares, son medidas que pueden ayudar para evitar su aparición

DOLORES DE HIPERMOVILIDAD

Estos dolores parecen tener un origen mecánico por la laxitud e hipermovilidad de los componentes intrarticulares, por ello aparecen en la primera infancia.

Se suelen localizar en las rodillas y en los tobillos. En las rodillas podría ser debido a que al mover la articulación, se atrapa el menisco o pequeñas plicas sinoviales que con el crecimiento se reducen, o la grasa de Hoffa, etc. Son dolores de aparición brusca incluso con el niño sentado, que dura unos minutos o segundos, siendo la exploración física anodina, no hay signos flogóticos ni alteración funcional. El dolor en el tobillo puede ser más repetitivo y constante.

No existe tratamiento, mejorará espontáneamente.

DOLORES EN LA PUBERTAD

Son de origen mecánico. El crecimiento óseo rápido en esta época, deja cortos a los músculos y tendones que los acompañan. El fémur, es un hueso con un gran potencial de crecimiento, crece rápidamente, el cuádriceps durante un tiempo queda corto y por ende la patela está más alta. Esto es origen de muchos dolores femoropatelares y por eso a ellas, sobretodo, les duelen las rodillas.

La tibia también crece bruscamente. El tríceps sural se queda corto y el tendón de Aquiles que es muy potente, pero soporta muchas tracciones repetidas sobre un calcáneo osificado, produce entesitis y tendinitis del Aquiles, sobretodo a ellos.

El tratamiento es sintomático y etiológico: primero reposo deportivo administración de AINE y fisioterapia

analgésica. Para evitar la reaparición del dolor los estiramientos musculares y la potenciación muscular.

El dolor de la espalda dorsal o lumbar no va asociado a la escoliosis, es posicional y por debilidad muscular. No es nocturno. La exploración física es poco expresiva. El tratamiento es fundamentalmente fisioterápico: postural, masoterapia, potenciación muscular, natación, abdominales y otros deportes. A veces son necesarios los analgésicos.

Existe un tipo de dolor difícil de explicar localizado en la muñeca. Puede ser debida a una distensión ligamentosa del carpo, quizás posicional, "la adolescente pensativa" o de otra índole no muy clara. Es un dolor selectivo en torno al hueso grande y el semilunar. El estudio de imagen es negativo. Hasta que desaparece la sintomatología solamente mejora con ortesis semirrígidas, analgésicos y fisioterapia.

LAS OSTEOCONDROSIS

Los dolores de las osteocondrosis sólo pueden aparecer en el esqueleto en crecimiento porque poseen núcleos de osificación en las epífisis y en las apófisis.

Son epífisis los extremos de los huesos largos y que se articulan con otra epífisis. A lo largo del desarrollo presentan núcleos secundarios de osificación, la mayoría ausentes en el nacimiento.

Son apófisis las excrescencias óseas próximas a las epífisis no articulares porque son puntos de inserción de tendones. También tienen un núcleo de osificación secundario propio que no está presente en el nacimiento.

Se llama osteocondrosis la patología sobretodo dolorosa, asociada a estos puntos óseos cuya etiología puede ser vascular y en este caso se llaman específicamente "osteocondrosis" o mecánica, microtraumática y en este caso se llaman "epifisitis y apofisitis", son las llamadas anteriormente osteocondrosis por tracción.

4.1. Epifisitis y Apofisitis

Tal como acabamos de definir, independientemente de su localización intra o extrarticular, son epifisitis o apofisitis aquellas osteocondrosis en cuya etiología el componente de déficit vascular juega un papel menor, siendo más importante el componente traumático: teoría microtraumática por tracción, pues son puntos de inserción de potentes tendones. Por ello quizás son más frecuentes en los niños. No dejan secuelas, pues la mayoría son zonas no articulares.

- a) Epifisitis de Sever: El dolor es en el talón, en la tuberosidad posterior del calcáneo por tracción del tendón de Aquiles sobre el núcleo de

osificación de este punto óseo. Aparece a los 8 años. En la radiografía existe una mayor densidad y fragmentación del NO de la tuberosidad posterior del calcáneo. El tratamiento es sintomático, reposo, AINE, talonera, cámara de aire o alza para relajar el tendón.

- b) Epifisitis de Osgood Schlatter. Se localiza en la tuberosidad tibial anterior en torno a los 12 años. En este punto tracciona el tendón rotuliano. Se percibe en la exploración dolor y tumefacción local. En las radiografías se ve el NO de la tuberosidad tibial unido al resto del NO epifisario proximal o como núcleo independiente, quizás fragmentado. Igualmente el tratamiento es sintomático, cinchas de descarga, etc. Puede dejar secuelas en el adulto por algún osículo doloroso o calcificaciones intratendinosas que requieren finalmente cirugía, pero esto es excepcional.
- c) La enfermedad de Sinding-Larsson Johanson. Es la misma etiología que en la anterior pero el punto de tracción lesiona el polo inferior de la rótula. Es generalmente un hallazgo casual y no debe ser confundido con una fractura de la rótula.
- d) Enfermedad de Iselin. Es una apofisitis localizada en la cola del 5º metatarsiano en torno a los 12 años momento en el que aparece un NO en esta zona. Aquí se inserta el tendón del peroneo lateral corto. Produce dolor o no, con tumefacción local. Es muy frecuente en las radiografías confundirlo con una fractura.
- e) Enfermedad de Van Neck. Es una osificación irregular de la unión de la rama isquiática con la pubiana donde se insertan ciertos músculos isquiotibiales, que se visualiza radiográficamente entre los 9 y los 11 años. Rara vez da sintomatología dolorosa. Dada su localización pueden dar lugar al diagnóstico erróneo de tumor.

4.2. Osteocondrosis

En este caso se produce una interrupción del aporte sanguíneo al hueso, o bien una deficiencia en este aporte con respecto a las exigencias del hueso en rápido crecimiento, con reabsorción gradual del hueso muerto y posterior restitución por tejido óseo reparador. Se trata de en una necrosis aséptica o avascular. Las consecuencias no son especialmente graves si el trastorno se produce en epífisis o apófisis extrarticulares, pero esta etiopatogenia se localiza en zonas epifisaria por lo que las consecuencias pueden ser muy importantes pues afecta al hueso que está en el

interior de una articulación. Puede evolucionar a la deformidad de la epífisis que hace a la articulación incongruente y esto puede provocar una incapacidad grave, además de una aparición temprana de artrosis.

Algunas son entidades de sabida trascendencia e importancia: epifisarias, como la enfermedad de Perthes o la de Scheuermann o fisarias como la enfermedad de Blaunt.

En este caso sólo nos referiremos a aquellas otras más vanales.

- a) Enfermedad de Panner. En el cóndilo humeral, en torno a los 10 años y sobretodo en los niños. Producen dolor, tumefacción e impotencia funcional transitoria. La inmovilización, si precisa, durante una, dos o tres semanas lo resuelve; sólo ocasionalmente puede dar lugar a una rigidez articular leve.
- b) Enfermedad de Köhler I, o necrosis avascular del escafoides tarsiano: entre los 4 y los 5 años de edad. Produce mínimos síntomas o como, es lo más frecuente, se trata de un hallazgo casual. En la radiografía se visualiza aumento de la densidad ósea en el escafoides tarsiano. En un año se suele normalizar.
- c) Enfermedad de Freiberg o Köhler II. Es la necrosis avascular de la cabeza del segundo metatarsiano. Aparece entre los 12 y 14 años de edad sobretodo en las niñas. Produce dolor local y al apoyo, con escasa tumefacción. Mejoran en la fase aguda con plantillas de descarga para la cabeza del metatarsiano, pero el adulto suele sufrir secuelas artrósicas. A veces se localiza en el tercer metatarsiano.

La necrosis avascular de la cabeza del 5º metatarsiano es mucho más rara sin un nombre específico.

- d) Enfermedad de Thiemann. Afecta a la epífisis de la falange del hallux a una edad similar. Puede producir rigidez articular transitoria pero no está demostrada su relación con el hallux rígido del adulto. En la radiografía solamente hay un aumento de la densidad ósea sin las fases evolutivas de la necrosis avascular.
- e) La osteocondrosis lumbar juvenil o ELS es la afectación en las vértebras lumbares con mínimo dolor y no cifosante como la enfermedad de Scheuermann

En todos los casos que hemos tratado, el momento de derivar al traumatólogo sería en los casos siguientes:

- Cuando queremos resolver dudas sobre los “dolores de crecimiento”. Pero si estas dudas aparecen por inflamación asociada o rigidez matinal, mejor derivarlo al reumatólogo.
- Si se sospecha un proceso mecánico patológico en los “dolores por hipermovilidad, es decir, duran mucho tiempo o limitan la movilidad de la rodilla.
- En los “dolores de la pubertad”, cuando la radiografía practicada de la columna vertebral es patológica o cuando persisten los síntomas a pesar de los antiinflamatorios y del reposo deportivo.
- En el caso de las osteocondrosis, todas, excepto en la epifisis de Server, la de Iselin o la de Van Neec, porque incluso la epifisis de Osgood Schlatter puede dejar secuelas, por lo tanto derivarla también si no cede con las medidas terapéuticas habituales.
- Y ante la insistencia familiar, a pesar de que estéis convencidos de que no hace falta.

TALLERES

EL PEDIATRA Y LOS CUIDADOS PALIATIVOS

Ricardo Martino Alba

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús (Madrid).

INTRODUCCIÓN

Los niños en el mundo desarrollado mueren como consecuencia de acontecimientos y enfermedades derivadas del período neonatal, acontecimientos agudos y sus secuelas y enfermedades crónicas, entre ellas el cáncer. La mayor parte de los niños mueren en los hospitales y mueren en unidades de alta complejidad tecnológica: unidades de neonatología, de cuidados intensivos y de oncología.

La muerte prematura en la infancia y adolescencia sigue siendo una realidad y vivimos un aumento del número de pacientes pediátricos que conviven con una enfermedad incurable o en condiciones de alta vulnerabilidad y fragilidad para las que nuestra moderna medicina no tiene una adecuada respuesta. Estas situaciones suponen un gran impacto físico, psicológico, social, económico y espiritual, tanto para el paciente que las padece como para su familia, así como para el personal sanitario que los atiende.

¿QUÉ SUPONEN LOS CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS?

Los Cuidados Paliativos Pediátricos pretenden mejorar la atención y la calidad de vida de los pacientes pediátricos en situación terminal o con una enfermedad de pronóstico letal y la de sus familias, de forma integral, garantizando el respeto a su dignidad y el derecho a su autonomía, mediante una atención continuada e individualizada. Son una forma de ejercer la medicina centrada en las personas. Por eso se valoran y se atienden problemas y necesidades de orden físico, psicológico, social y espiritual. Y las personas son el niño, la familia y los profesionales que los atienden.

Los cuidados paliativos en la infancia se caracterizan por:

- Baja prevalencia: Comparado con adultos, el número de casos pediátricos es mucho menor. Este aspecto, junto con la amplia dispersión geográfica, puede suponer un problema en cuanto a organización, formación y coste asistencial.
- Amplia variedad de condiciones (neurológicas, metabólicas, cromosómicas, cardiológicas, enfermedades respiratorias e infecciosas, cáncer, complicaciones de la prematuridad, trauma) y la impredecible duración de la enfermedad.
- Disponibilidad limitada de medicación específica para niños: Muchos de los fármacos disponibles

son desarrollados, formulados y aprobados para su uso en adultos.

- Aspectos madurativos: Los niños están en un continuo desarrollo físico, emocional y cognitivo, lo que afecta a todos los aspectos de su cuidado, desde el manejo de dosis de medicación, hasta los métodos de comunicación, educación y apoyo.
- El papel de la familia: En la mayoría de los casos, los padres son los representantes legales de sus hijos en las decisiones clínicas, terapéuticas, éticas y sociales, aunque esto depende de la edad y grado de competencia del niño.
- La implicación emocional: Para la familia, los cuidadores y los profesionales resulta difícil aceptar las limitaciones del tratamiento, la irreversibilidad de la enfermedad y la muerte.¹

PACIENTES TRIBUTARIOS DE CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

La *Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families* (ACT) propone cuatro categorías de niños que deben recibir cuidados paliativos. (Tabla 1). No todos los pacientes, a lo largo de su evolución clínica deben recibir atención por servicios específicos de cuidados paliativos. Se describen tres niveles de atención: un primer nivel de enfoque paliativo, que puede proporcionar cualquier profesional; un segundo nivel donde algunos profesionales deben saber manejar algunos problemas habituales y un tercer nivel en el que la complejidad clínica, personal, familiar o social requiere la actuación de servicios específicos de cuidados paliativos pediátricos².

Uno de los problemas habituales es identificar que el paciente ha entrado en una fase avanzada o en situación terminal. (Figura 1). Se proponen unos criterios de enfermedad avanzada para los diferentes grupos de pacientes (Tabla 2). Cuando se identifica esa situación se deben adecuar los objetivos del tratamiento a la situación del paciente. El momento de incluir a un paciente en la unidad de cuidados paliativos pediátricos es aquel en el que el equipo asistencial responsable identifica un punto de inflexión en la evolución del niño, en el que se puede reconocer un empeoramiento progresivo sin respuesta o con menor respuesta que antes a las medidas terapéuticas indicadas y utilizadas en otras ocasiones³

ORGANIZACIÓN DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

En el año 2007, la Asociación Europea de Cuidados Paliativos publicó unos "Estándares para Cuidados Paliativos Pediátricos en Europa"².

En el último documento del consejo de Europa sobre Cuidados Paliativos, se reconoce que la mayoría de los países no proporcionan ningún tipo de cuidados paliativos pediátricos especializados. Admite que “proporcionar soluciones efectivas a las necesidades de los niños que requieren cuidados paliativos no es una tarea fácil. A lo largo del curso de la enfermedad y también después se requiere la implicación de un equipo multidisciplinar de cuidadores que, procediendo de diferentes servicios e instituciones puedan servir como unidad de referencia. Es preciso la organización de redes específicas en la que un equipo interdisciplinar de cuidados paliativos trabaje en estrecha colaboración con otras redes locales tanto de atención primaria como hospitalaria”.

En nuestro país existen actualmente tres Unidades de Cuidados Paliativos Pediátricos establecidas como tales. En 1991 se creó la primera Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos en el Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona. En las Palmas de Gran Canaria se creó en 1997 la Unidad de Cuidados Paliativos Infantiles del Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias. En el 2008 se abre la Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos del Hospital Niño Jesús. Además de estas unidades, existen múltiples iniciativas, generalmente vinculadas a servicios de Oncología Infantil (La Fe de Valencia, Vall D'Hebron en Barcelona, Virgen del Rocío en Sevilla) que proporcionan, en distinto grado y con diversos mecanismos organizativos, asistencia a niños en situación terminal⁴.

EL EQUIPO INTERDISCIPLINAR

El equipo interdisciplinar es el fundamento de los programas de atención paliativa, como se reconoce en las guías de práctica clínica de cuidados paliativos. La diversidad de personas y profesiones que en él confluyen posibilita que se contemple y se atienda de forma integral al paciente y a su familia en todo su mundo de necesidades y valores.

La unidad de cuidados paliativos pediátricos es un equipo humano interdisciplinar que proporciona al niño con enfermedades de pronóstico letal o en situación terminal y a sus familias los mejores cuidados para poder vivir con la enfermedad de la forma más humana y digna posible hasta que se produzca el fallecimiento y ayudarles a aceptar, asumir e integrar el hecho de la muerte en sus vidas.

Para atender adecuadamente a los pacientes en sus necesidades, respetando su mundo de valores, el equipo se ejercita constantemente en la toma de decisiones. Se valoran los principios de justicia, no maleficencia, autonomía y beneficencia. En el niño,

con frecuencia se utiliza el “mejor interés del paciente”.

Un equipo de cuidados paliativos pediátricos es un enclave estratégico en una red de asistencia desde el que se coordinan diferentes niveles asistenciales y recursos. Cumple así también una función integradora de los recursos existentes, coordinando y aprovechando las iniciativas y las estructuras de los diferentes niveles e instituciones. Cuando se requiere en algunas fases de la enfermedad el concurso de los especialistas en cuidados paliativos, la coordinación de la asistencia con los profesionales responsables del paciente, realizando cuidados compartidos, ayuda a optimizar los recursos humanos y materiales de modo que cada paciente sea atendido según sus problemas y necesidades con la mayor calidad posible, en el lugar más adecuado y con los recursos y por los profesionales que requiere su situación. (Tabla 3)

EL DOLOR EN CUIDADOS PALIATIVOS

La valoración del dolor es una práctica que hay que incorporar de forma habitual a los cuidados de los niños en cuidados paliativos. Hay que formularse varias preguntas

1. *¿Tiene dolor?*
2. *¿De qué intensidad?*
3. *¿Cuántos dolores tiene?*

En un paciente con problemas distintos pueden coexistir diferentes tipos de dolor de diversos orígenes. Puede haber un dolor visceral por distensión abdominal, dolor neuropático por compresión nerviosa, zonas de inflamación y, con frecuencia hay que combinar tratamientos.

4. *¿Cuál es el tratamiento adecuado?*

Todo paciente con dolor crónico puede padecer dolores agudos relacionados con desencadenantes (dolor incidental) y dolores irruptivos (inesperados y sin causa aparente: neuropático, fractura no detectada). Asimismo hay que evitar el dolor por procedimientos.

El tratamiento del dolor puede ser a) Etiológico, orientado a tratar la causa. Es el más eficaz y duradero en el tiempo, pero con frecuencia no es posible. b) Fisiopatológico: destinado a actuar en los procesos que influyen en el agravamiento del dolor o en la estimulación de terminaciones nociceptivas o c) Sintomático que es, básicamente, farmacológico con el uso de analgésicos y adyuvantes. Los analgésicos se utilizan según las guías y las recomendaciones de la OMS.

Los adyuvantes son fármacos no estrictamente analgésicos que están indicados en determinados tipos de dolor (óseo, neuropático, por espasticidad). Como adyuvantes se usan entre otros los corticoides, antidepresivos, anticomociales, ansiolíticos, benzodiazepinas, el baclofeno o la tizanidina.

La morfina es un fármaco eficaz, seguro y barato que debe formar parte del arsenal terapéutico en el tratamiento del dolor.

Tras realizar una valoración de la situación, la pauta habitual es instaurar morfina oral comenzando por una dosis de 0.2 mg/kg de sulfato de morfina cada 4 horas (dosis máxima inicial 5 mg cada 4 horas). Se puede pasar a morfina de liberación retardada 0.4 mg/kg (máx 10 mg) cada 8 ó 12 horas.

En pacientes menores de 6 meses, menores de 10 kg o con daño cerebral, utilizar un tercio de la dosis para comenzar. Se puede usar 0.1 mg/kg cada 6 horas. En menores de tres meses pautar cada 12 horas. Si se pasa a morfina de liberación retardada usar una dosis total de 0.4 mg/kg/día repartido en 2 ó 3 dosis⁵.

La morfina está indicada en el tratamiento de la disnea en pacientes con problemas respiratorios que no responden al tratamiento con terapia respiratoria convencional (farmacológica y oxigenoterapia). La dosis inicial es 0.1 mg/kg dosis, inicialmente a demanda y, posteriormente de forma pautada.

BIBLIOGRAFÍA

1. The EAPC taskforce for Palliative Care in Children and the Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus: Palliative Care for Infants, Children and Young people. The facts. 2009
2. Abu-Saad Huijjer H, Benini F, Cornaglia Ferraris P, Craig F, Kuttner L, Wood C, Zernikow B. (European Association of Palliative Care Taskforce for Palliative Care in Children). IMPaCCT: standards for paediatric palliative care in Europe. Eur J Palliat Care 2007; 14(3):109-114
3. Martino Alba R. El proceso de morir en el niño y el adolescente. Pediatr Integral 2007; XI(10):926-934
4. Martino R, Payeras J, Rodriguez S, Rus Macarena. Estado actual de los cuidados paliativos en España. Med Pal, 2009;16(5); 298-302
5. Zernikow B, Michel E, Craig F and Anderson BJ. Pediatric Palliative Care. Use of Opioids for the Management of Pain. Pediatr Drugs 2009; 11 (2): 129-151

Tabla 1

CATEGORÍAS DE LA ACT* DE NIÑOS QUE DEBEN RECIBIR CUIDADOS PALIATIVOS	
GRUPO 1	Niños en situación de amenaza para la vida y en los que un tratamiento curativo es posible, pero puede fracasar y para los cuales, el acceso a los cuidados paliativos puede ser necesario junto a las tentativas curativas y/o si el tratamiento fracasa (niños con cáncer).
GRUPO 2	Niños en situaciones en las que la muerte prematura es inevitable, pero que pueden pasar largos periodos de tratamiento intensivo dirigido a prolongar la vida y tener la posibilidad de participar en actividades normales (fibrosis quística, enfermedad de Duchenne, infección por VIH).
GRUPO 3	Niños con progresión de su enfermedad, sin opciones de tratamiento curativo, en los que el tratamiento es exclusivamente paliativo y puede prolongarse, frecuentemente, durante varios años (atrofia muscular espinal, adrenoleucodistrofia)
GRUPO 4	Niños en situación irreversible pero no progresiva de la enfermedad, con complejas necesidades sanitarias que producen complicaciones y aumentan la probabilidad de una muerte prematura (parálisis cerebral grave, síndromes polimalformativos).

* Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families

Tabla 2: Condiciones de irreversibilidad

- **GRUPO 1:**
 - Enfermedad de base potencialmente mortal sin tratamiento.
 - Recaída de la enfermedad, progresión de la misma o empeoramiento progresivo del estado clínico del paciente a pesar del tratamiento indicado de primera línea y tratamientos de rescate.
- **GRUPO 2:**
 - Enfermedad de base potencialmente mortal.
 - Progresión de la enfermedad.
 - Empeoramiento progresivo del estado clínico del paciente con:
 - o Limitación funcional grave.

- o Dependencia mantenida de medidas de soporte, (Oxigenoterapia, nutrición artificial, ...)
- o Disminución o acortamiento de intervalos libres de complicaciones.
- o Insuficiencia respiratoria restrictiva por deformidades ortopédicas o afectación neuromuscular.

• **GRUPO 3:**

Enfermedad de base potencialmente mortal.

- Progresión de la enfermedad.
- Empeoramiento progresivo del estado clínico del paciente con:
 - o Limitación funcional grave.
 - o Necesidad de instauración de medidas de soporte (gastrostomía/oxigenoterapia)
 - o Disminución o acortamiento de intervalos libres de complicaciones.
 - o Incremento de medidas terapéuticas para controlar complicaciones. (antiepilépticos)

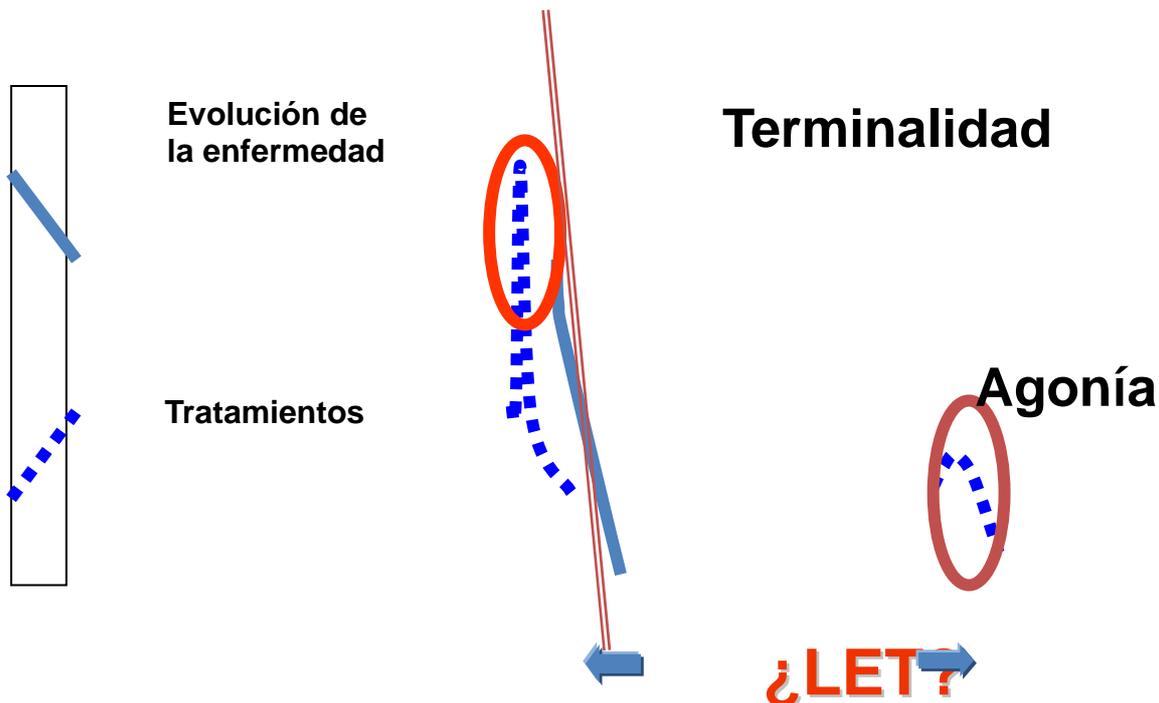
• **GRUPO 4:**

- Empeoramiento progresivo del estado clínico del paciente con:
 - o Limitación funcional grave.
 - o Dependencia mantenida de medidas de soporte (gastrostomía/oxigenoterapia)
 - o Incremento de medidas terapéuticas para controlar complicaciones (antiepilépticos)
 - o Disminución o acortamiento de intervalos libres de complicaciones.
 - o Insuficiencia respiratoria restrictiva por deformidades ortopédicas o afectación neuromuscular.

Tabla 3: Niveles de atención en Cuidados Paliativos Pediátricos (Hospital Niño Jesús)

Nivel	Denominación	Quién	Modalidad	A quién	Atención telefónica 24 h	Visitas programadas	Visitas Urgentes	Lugar
1	Enfoque paliativo	Pediatra responsable (AP/AE)	Interconsulta	Pediatra responsable	Profesional	NO	NO	-
2	Cuidados compartidos	Pediatra responsable (AP/AE) + UCP	Consulta externa/externo	Pediatra responsable + Familia	Profesional + Familia	SI	NO	Consulta UCP + Domicilio
3a	Cuidados paliativos	UCP	Hospitalización a domicilio	Familia	Familia	SI	SI	Domicilio
3b	Cuidados paliativos	UCP + Enfermería Hospital	Ingreso hospitalario	Familia + Personal hospital	Familia + Personal Hospital	SI	SI	Hospital Niño Jesús

Figura 1: El punto de inflexión



CÓMO SOBREVIVIR EN LA PEDIATRÍA BASADA EN PRUEBAS

Javier González de Dios.
 Hospital General Universitario de Alicante.
 Universidad Miguel Hernández. Alicante
 Co-director de la revista secundaria "Evidencias en Pediatría"

EL CONFLICTO ENTRE LO DESEABLE, LO POSIBLE Y LO APROPIADO EN LA TOMA DE DECISIONES EN PEDIATRÍA

La Pediatría como una especialidad especialmente proclive a desarrollar **un modelo de medicina cercana, científica y humana**. Una medicina que intente ofrecer la máxima calidad con la mínima cantidad (de intervenciones) y en el lugar más cercano al paciente. Y es en este contexto donde el pediatra asiste continuamente (y en primera línea) a escenarios en los que se plantean dudas en la toma de decisiones sobre los diversos aspectos de nuestra práctica clínica:

- El interés de una intervención terapéutica (ej. toxina botulínica en la parálisis cerebral infantil espástica) o preventiva (ej. probióticos en prematuros para prevenir la enterocolitis necrotizante).

- La importancia de una prueba diagnóstica (ej. EEG en crisis convulsivas febriles complejas) o de cribado (ej. pulsioximetría universal en el recién nacido).
- Los potenciales efectos perjudiciales de una intervención (ej. seguridad de la atomoxetina frente a metilfenidato para el trastorno por déficit de atención e hiperactividad).
- El pronóstico de una enfermedad (ej. factores predictivos de secuelas neurosensoriales en grandes prematuros).
- La evaluación económica (en términos de coste-efectividad, coste - beneficio y/o coste - utilidad) de intervenciones individuales (ej. palivizumab en recién nacidos con antecedentes de prematuridad y/o cardiopatía) o poblacionales (ej. estudio genético por CGHarray en pacientes con retraso mental no filiado).

En la respuesta a todas estas cuestiones debemos tener en cuenta la propia naturaleza de la Medicina, que se ha definido como la ciencia de la incertidumbre y el arte de la probabilidad. Se reconocen las siguientes reacciones de los médicos frente a la incertidumbre: intervencionismo (prodigar pruebas y tratamientos, con un peligroso "efecto cascada"), ansiedad, negación, paralización e indecisión, segui-

miento ciego de normas y protocolos, acciones impulsivas y no fundamentadas, etc.

Esta incertidumbre en observaciones, percepciones, razonamientos, intervenciones y estilos de práctica se conoce como **variabilidad de la práctica clínica**. Ahora bien, debemos diferenciar la variabilidad legítima y necesaria (debido a la experiencia del clínico, la disponibilidad de los procedimientos y/o a las preferencias del paciente) de aquella otra variabilidad ilegítima (y por tanto innecesaria, como consecuencia de una incorrecta aplicación de las pruebas científicas o por no reducir la incertidumbre de forma eficaz).

Para evitar, o al menos reducir, esta incertidumbre y variabilidad innecesaria los clínicos han procurado una mejor gestión de los procesos asistenciales y se han planteado distintas estrategias para combatirla: los protocolos, guías y vías asistenciales, los métodos de consenso y recomendaciones de expertos, las técnicas de análisis de decisiones y, también, a través de lo que se ha venido en llamar como Pediatría basada en la evidencia o en pruebas (PBE).

La PBE aporta un marco conceptual nuevo para la resolución de los problemas clínicos, pretendiendo acercar los datos de la investigación clínica a la práctica médica. Surge como un medio para que los pediatras afrontemos mejor los retos de la medicina actual y que nos afectan muy de cerca: entre ellos, la existencia de una enorme información científica y en continua evolución, la exigencia de ofrecer la máxima calidad asistencial y la limitación de recursos destinados a la atención sanitaria. En la PBE se conjugan dos claves: mantenerse al día en los avances de la medicina a través de los trabajos científicos publicados que presenten las mejores pruebas científicas, con la utilidad de dar a nuestros pacientes el servicio mejor y más seguro. **La PBE intenta resolver de la mejor forma posible la ecuación entre “lo deseable, lo posible y lo apropiado” en medicina**, una ciencia sembrada de incertidumbre, variabilidad en la práctica clínica y sobrecarga de información.

PEDIATRÍA BASADA EN PRUEBAS: SOBREVIVIR A LA “INFOXICACIÓN” Y CONSEGUIR LA INFORMACIÓN “JUST IN TIME” Y “JUST IN CASE”

La llamada explosión informativa (se ha acuñado el neologismo “infoxicación”) continúa vigente y se ha agravado con la popularización de Internet. Por otra parte, debido a la constante renovación de la ciencia, la información se hace obsoleta rápidamente; sin embargo, las nuevas publicaciones no sustituyen a las anteriores, sino que conviven con ellas. La dispersión de la información, consecuencia muchas veces de la cada vez mayor multidisciplinariedad de

los equipos de investigación, obliga al profesional a realizar búsquedas en múltiples fuentes, cuya existencia y manejo debe conocer, al tiempo que debe eliminar las redundancias o repeticiones.

Un fenómeno básico de la producción de publicaciones biomédicas es su crecimiento exponencial. Este exceso de información médica imposibilita estar al día en cualquier tema sólo con lecturas o suscripciones personales, pues el flujo de ideas en Biomedicina y Ciencias de la Salud se ha hecho internacional, masivo y de gran velocidad de renovación. El médico ha dejado de ser un acumulador de información para convertirse en un buscador de fuentes de información, y cuyo reto es conseguir realizar una buena gestión sobre el exceso de información médica actual.

A continuación se exponen algunos problemas en la gestión del conocimiento dentro de la Biomedicina y Ciencias de la Salud (sin duda, aplicable a la Pediatría), lo que confirma que todavía queda mucho:

- En Ciencias de la Salud no necesitamos más información, sino más respuestas. Actualmente se publican en el mundo más de 100.000 revistas científicas y técnicas que dan lugar a dos millones de artículos, y cada año se editan 150.000 libros, de los cuales unos 40.000 son sobre temas relacionados con las Ciencias de la Salud. Sin embargo, una gran proporción de esta información científica no está dirigida a contestar las preguntas que surgen en la práctica clínica habitual, es de desigual calidad y, en muchos casos, redundante. **Más “ruido documental” que “música de conocimiento”.**
- La información no es igual a conocimiento. El profesional tiene problemas para reconocer “el grano de la paja”, es decir, la información válida, importante y que puede transformarse en conocimiento para la acción. Los pediatras que toman decisiones, aunque altamente cualificados para la clínica, no siempre poseen las habilidades para evaluar críticamente la información que se les proporciona. La MBE intenta ofrecer estrategias para **intentar vencer el proceloso mar de la “infoxicación” en busca del puerto del conocimiento.**
- La información debe poder estar accesible en distintos tamaños de lectura. Hace tiempo que la revista médica dejó de ser la unidad de información/publicación y, probablemente, tampoco el artículo científico, más bien el producto de resumirlo, sintetizar varios, transformarlo en herramientas para la acción, en forma de lo que

se ha venido en llamar como unidades de información de alto valor añadido. Es necesario conocer y aplicar ciertas reglas de evaluación y apreciación crítica para distinguir entre soluciones preliminares y definitivas, para separar el grano de la paja y cuyo objetivo es **aportar más ciencia al arte de la medicina**.

- Se necesitan **menos escritores y más gestores del conocimiento**. Un fenómeno básico de la producción de publicaciones biomédicas es su crecimiento exponencial: se ha calculado que la información en medicina se duplica cada 5 años, y que pronto este crecimiento será tal que se duplicará cada 2 años. Lo que se necesita en Ciencias de la Salud son profesionales que seleccionen, extraigan, sintetizen, codifiquen, clasifiquen y evalúen el conocimiento explícito para que éste pueda apoyar la toma de decisiones y satisfaga las necesidades de información de clínicos, gestores y pacientes.
- La información no está en el lugar adecuado ni en el momento oportuno, esto es, **“just in time” y “just in case”**. Es decir, información útil en el puesto de trabajo, allí donde se toman las decisiones: en las consultas, en las salas de hospitalización, etc.
- **De la información estática a la información dinámica**. Hoy en día no se puede concebir la formación continuada y puesta al día sin el recurso de Internet. Los contenidos depositados en la red Internet son ya, por su volumen, accesibilidad, variedad y coste, el recurso de información más importante en Biomedicina y Ciencias de la Salud. Pues es justo ahora cuando se está produciendo un nuevo salto en el desarrollo de la red, que pasa de ser un sitio donde almacenar y buscar información, a convertirse en un lugar donde esta información se genera, comparte, modifica y, además, se le agrega valor añadido por parte de los usuarios. Esta nueva forma de utilizar la red se ha venido en llamar Web 2.0 y está llamada a ser una revolución. Así pues, la revolución de la información y de las bibliotecas implica que la información deja de ser estática (biblioteca clásica, basada en la autoridad y, principalmente, en forma de texto) a ser dinámica (biblioteca viva, creada por la comunidad de usuarios, en la que los archivos de audio y video empiezan a tener protagonismo, y donde ya apreciamos algunas de sus múltiples caras: *weblogs, podcasts, videocasts, webtop, wiki*, etc). Internet es una fuente inagotable de datos, si bien no toda la información se encuentra validada ni sometida a un panel de

expertos, lo que es uno de sus mayores problemas y que se intenta paliar a través de los códigos de calidad y conducta en Internet (HON-Code, Webs Médicas de Calidad, etc).

EL PEDIATRA ANTE LA PBE: ¿PRODUCTOR O CONSUMIDOR DE “EVIDENCIAS”?

La PBE propone un método estructurado para resolver las dudas derivadas de la práctica clínica habitual, mediante **5 pasos fundamentales**:

- Paso 1: Formular una PREGUNTA clara a partir del problema clínico a analizar.
Objetivos: aprender a formular preguntas clínicas estructuradas bien construidas y susceptibles de respuesta.
- Paso 2: BÚSQUEDA sistemáticas de las MEJORES PRUEBAS disponibles en la bibliografía.
Objetivos: realizar una búsqueda eficiente en las distintas fuentes de información bibliográfica (primarias, secundarias y terciarias), principalmente a través de Internet, como herramienta esencial en gestión y manejo de la información de calidad científica.
- Paso 3: VALORACIÓN CRÍTICA de las mejores pruebas científicas encontradas.
Objetivos: aprender a juzgar si las pruebas científicas son válidas (rigor científico), importantes (interés en la práctica clínica) y aplicables (en nuestro entorno médico).
- Paso 4: APLICABILIDAD de los resultados de la valoración a nuestra práctica clínica.
Objetivos: integrar la evidencia científica obtenida con nuestra maestría clínica e incorporarla a la asistencia de nuestro paciente.
- Paso 5: EVALUAR su RENDIMIENTO, en base a estudios de ADECUACIÓN de la práctica clínica a la evidencia científica.
Objetivos: conocer y reconocer la importancia de este paso final de la MBE, lo que fundamenta la utilidad práctica de este paradigma de pensamiento científico.

Tal como apreciamos, la PBE combina perfectamente la teoría (pasos 2 y 3) con la práctica (pasos 1, 4 y 5). A nivel teórico implica tener unos mínimos conocimientos en bibliometría y búsqueda de información bibliográfica (paso 2) y en epidemiología y bioestadística (paso 3). Pero el objetivo final de la PBE es esencialmente práctico: se parte de un problema clínico a través de una pregunta estructurada (paso 1) y se finaliza con su aplicación y adecuación en nuestra práctica médica (paso 4). Pero aquí surge el problema más importante: no es suficiente con crear “evidencias”, es preciso difundirlas e implementarlas en la práctica clínica (paso 5). Si no, convertimos en un marco teórico estéril el camino de la PBE. De ahí

el interés de los estudios que evalúan la idoneidad de la práctica clínica, que supone determinar si se provee la asistencia correcta, al tipo correcto de paciente, por las razones correctas y en el momento y lugar adecuados.

Lo que variará es el grado de relación que queramos establecer con la MBE, planteando dos niveles fundamentales de relación:

- 1- **“Productores” de PBE:** esta situación es la que sería deseable conseguir. Pero este método supone conocer a fondo técnicas y hábitos de aprendizaje en PBE. Los foros más importantes residen en realizar archivos valorados críticamente en revistas biomédicas secundarias, colaborar en revisiones sistemáticas, así como en la elaboración de guías de práctica clínica. Implica conocer las bases teóricas del *Evidence-Based Medicine Working Group* (EBMWG) de la Universidad de McMaster del grupo *Critical Appraisal Skills Programme* (CASP) de la Universidad de Oxford, o del *Grupo de Trabajo de Pediatría Basada en la Evidencia* (GT-PBE) de la Asociación Española de Pediatría.
- 2- **“Consumidores” de PBE:** aquí estamos englobados la mayoría de los pediatras. Consiste en buscar en las fuentes de información bibliográficas las mejores pruebas científicas producidas por otros e intentar aplicarlas en la práctica habitual, individualizando las circunstancias particulares de nuestro(s) paciente(s). Las fuentes de información terciarias, nacidas al amparo de la “evidencia”, son las más interesantes, pues suelen llevar implícita la valoración crítica de los documentos (con el análisis de la validez, importancia y aplicabilidad). Son las fuentes que se encuentran en la parte superior de la pirámide del conocimiento de las “S” (figura 1).

MANUAL DE SUPERVIVENCIA EN PBE: UN “DECÁLOGO” IMPERFECTO, PERO CON BUENA INTENCIÓN

A continuación se proponen una serie de habilidades necesarias para realizar una Asistencia sanitaria basada en las mejores pruebas científicas. Estas habilidades deberían implementarse en la formación como residentes y consolidarse en nuestra actividad profesional posterior como adjuntos. Léanse los puntos siguientes como un pequeño “Manual de supervivencia” para convivir (y sobrevivir) a la PBE:

1. Formular correctamente **preguntas clínicas** estructuradas de interés (para el paciente y para el avance de la ciencia), con sus elementos esenciales: paciente, exposición,

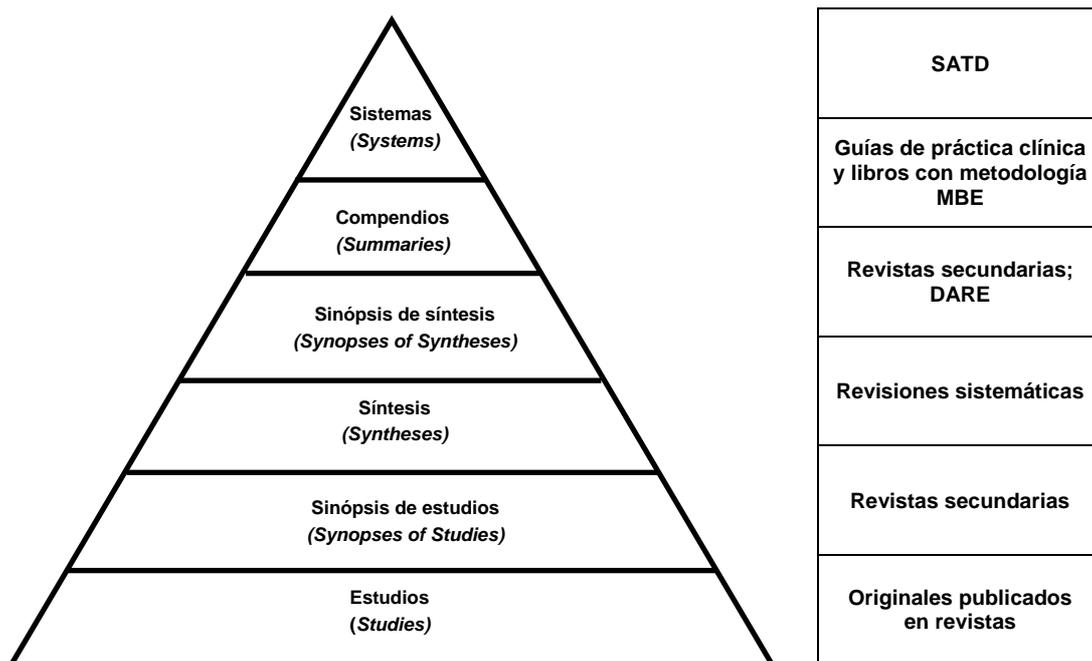
comparación, outcome (o variable de interés) y tiempo. Saber reconocer en esta pregunta las palabras clave principales para iniciar la búsqueda bibliográfica.

2. Conocer las ventajas e inconvenientes de Internet para gestionar con eficiencia y seguridad la “infoxicación”. Diferenciar las **fuentes de información** en primarias, secundarias y terciarias, por su grado de fiabilidad y su valor dentro de la pirámide del conocimiento de las “6 S” (Studies, Synopses of studies, Syntheses, Synopses of syntheses, Summaries y Systems). Saber realizar estrategias de búsqueda en las distintas fuentes de información y utilizar los diversos recursos: tesauros, limitadores, booleanos, etc
3. Visitar con cierta frecuencia los metabuscadores de evidencias (ej. TRIPdatabase), los centros de almacenamiento de revisiones sistemáticas (ej. Colaboración Cochrane) y de guías de práctica clínica (ej. *National Guideline Clearinghouse*. GuiaSalud), como recursos fundamentales, aunque no exclusivos. Seleccionar buenos **recursos en medicina en español orientados a la PBE**, bien como herramientas de información (ej. Biblioteca Cochrane en español, Guia Salud) o de formación (ej. CASPe, GATE), o también en forma de portales de salud (ej. Fistera), webs personales (ej. Web de información médica de Rafa Bravo), revistas secundarias (ej. Evidencias en Pediatría), etc.
4. **Aprender a valorar críticamente** los distintos documentos científicos en tres etapas: juzgar si los resultados son válidos (próximos a la verdad y con rigor científico), decidir si son importantes (y, en consecuencia, valiosos en potencia para el lector en su condición de clínico) y traducir su aplicabilidad a la práctica clínica (a nuestro(s) paciente(s) y en nuestro entorno). Distinguir el mayor rigor científico de los diseños que presentan una mejor combinación de validez interna (rigor científico y mayor control del sesgo y del error sistemático) y de validez externa (generalización de los resultados).
5. Conocer los **conceptos metodológicos** básicos (epidemiológicos y bioestadísticos) útiles en PBE: medidas de fuerza de asociación, medidas de impacto, cociente de probabilidad, intervalo de confianza, etc. Tener claro que en PBE es prioritaria la significación clínica de los resultados (útil para el paciente) más que la

- significación estadística (útil para la investigación; o dicho de otro modo: “muera la p, viva el intervalo de confianza”). Interpretar correctamente la información relativa a los diversos estimadores de efecto de una intervención: eficacia, efectividad, eficiencia, seguridad, aceptación, idoneidad, calidad, etc.
6. Reconocer la **importancia de una revisión sistemática y de una guía de práctica** clínica; y saber evaluar su fiabilidad. Porque no todas las revisiones sistemáticas y guías tienen la misma calidad y, por tanto, la misma importancia para nuestra práctica clínica.
 7. Clasificar las intervenciones sanitarias en función de sus **niveles de evidencia** (validez científica y nivel de confianza), a partir del que se desarrollan los **grados de recomendación** para su utilización y aplicación. Intentar homogeneizar las distintas clasificaciones y optar por el sistema GRADE.
 8. Plantear estrategias para mantenerse al día en Pediatría, por medio de los recursos que proporciona Internet, tanto en la Web 1.0 (e-TOCs de revistas, alertas bibliográficas de buscadores, listas de distribución profesional, webs médicas o portales sanitarios de interés, etc) como en la Web 2.0 (RSS, blogs y redes sociales, principalmente).
 9. Reconocer los problemas existentes para generar, acceder y aplicar la evidencia, y las estrategias para llevarlos a cabo en beneficio de una Asistencia sanitaria basada en la evidencia. Realizar un uso sensato de la MBE y limitar la “evidence-biased medicine”.
 10. Saber valorar la experiencia, así como la opinión y satisfacción de los pacientes, en un modelo actual de toma de decisiones en que la evidencia procedente de la investigación es sólo uno de los cuatro círculos (y periférico). El paciente ha pasado de ser un elemento pasivo (relación médico-paciente paternalista, ya denostada) a ser un elemento activo (relación médico-paciente deliberativa) en la toma de decisiones clínicas.

Y este decálogo sólo tendrá sentido si tenemos presente que el objetivo del pediatra (y del médico en general) es ofrecer atención clínica cercana y científica, atención clínica de calidad con seguridad. El lema de este tipo de atención, más que en ningún otro contexto, debe ser “la máxima calidad con la mínima cantidad, tan cerca del paciente como sea posible”, para lo cual se precisa una actitud crítica continua. La PBE plantea mantener viva y actualizada esta actitud crítica continua.

Figura 1.- Pirámide del conocimiento de las “S”



CONFERENCIA DE CLAUSURA

INCLUSA DE MADRID. MÁS DE CUATRO SIGLOS DE HISTORIA

José Ignacio de Arana Amurrio
Hospital General Universitario Gregorio Marañón (Madrid).

La atención médica recibida por los niños a lo largo de casi toda la historia la podríamos calificar como precaria cuando no inexistente. Una de las mayores desgracias que amenazaban a los niños era la de su abandono en el período de recién nacido, algo que significaba prácticamente siempre la muerte del pequeño salvo si era recogido por algún alma caritativa, y aun en ese caso tampoco el futuro era muy halagüeño. A la hora de hacerse cargo del niño expósito -expuesto o "puesto fuera"- pesaba sobre ellos un factor que los hacía rechazables para muchas personas de las que se consideraban a sí mismas como "de orden" o "bien pensantes": su casi seguro origen en un amor prohibido o ilícito. Sin embargo, la Iglesia católica y algunas personas directamente influidas por su pertenencia a ella tomaron pronto la iniciativa de crear instituciones dedicadas a prestar atención y cuidado a estos niños, como también a otros individuos en necesidad parentoria.

Los auténticos hospicios de Occidente surgen en la Edad Media: Milán en 787, Montpellier en 1010, Marsella en 1199, Lérida en 1199, Florencia -que sería a partir de entonces el ejemplo seguido en la mayoría de los casos- en 1421, Guadalupe en 1480, etc. Casi todos ellos son sólo dependencias de hospitales -en el sentido medieval, tan restrictivo, del término- atendidos por mujeres con mejor voluntad que ciencia y sólo en ocasiones con algún médico.

En Madrid, durante el reinado de los Reyes Católicos, que tuvieron a esta ciudad por corte varias temporadas, se fundó uno de esos hospicios aunque dedicado, como el de Florencia o el de Guadalupe, sólo a atender a niños expósitos. Tres cuartos de siglo más tarde, hacia 1567, se crea en Madrid, en el convento de la Victoria situado junto a la Puerta del Sol, la cofradía de Nuestra Señora de la Soledad y las Angustias con el mismo fin caritativo. Pocos años después, muy lejos de allí iba a tener lugar un episodio sin aparente relación con lo anterior. La ciudad flamenca de Enkhuizen era disputada por las tropas españolas de los tercios y los holandeses rebeldes. Al conquistarla por fin los españoles encontraron que los enemigos protestantes habían profanado todas las iglesias; un soldado encontró en una de ellas un cuadro de la Virgen de la Paz rodeada de ángeles y con un niño a sus pies y decidió unirla a su escudo de equipaje militar para cuando volviera a España. Tras

su regreso, en una de las audiencias que don Felipe II concedía a los veteranos, aquel soldado le regaló al rey la imagen rescatada y el monarca, viendo la escena del niño a los pies de la Virgen, decidió a su vez donarla a la cofradía que en la capital se dedicaba a cuidar niños abandonados. En el convento de la Victoria fue entronizada y pronto fue objeto de una enorme devoción entre los madrileños. Pero éstos, no sabían pronunciar el nombre de aquella lejana ciudad flamenca y comenzaron a utilizar para el cuadro la advocación de Virgen de la Inclusa. Poco a poco esta palabra sustituyó en el habla popular al nombre del convento y cofradía pasando ésta a denominarse simplemente Inclusa; la nueva denominación hizo fortuna y de allí se extendió a todas las instituciones españolas dedicadas como ella a la recogida de expósitos.

Las pocas inclusas existentes en España funcionaron durante siglos con gran dificultad debido a la penuria económica común a toda la sociedad en ese tiempo y a otros condicionamientos que vamos a ir conociendo. Para poder hacerse una idea daré un dato sobrecolector: entre 1764 y 1768 se registraron en la inclusa de Madrid 16.699 entradas de niños de los cuales 822 pasaron a los hospicios de desamparados, 2.350 fueron devueltos a los padres, 6.316 murieron en la inclusa, 6.575 murieron mientras vivían con una nodriza externa, 88 "se extraviaron", y quedaron 548.

Las fuentes de financiación para las inclusas eran exclusivamente, hasta el siglo XVIII, las limosnas y las donaciones; cantidades del todo insuficientes para su mantenimiento en unas mínimas condiciones de viabilidad. En el siglo XVIII, con la Ilustración, parece despertarse en el ánimo de ciertos individuos y de algunas entidades laicas una conciencia de solidaridad hacia los niños desamparados y crecieron las aportaciones económicas, pero nunca lograron cubrir los enormes gastos. También en ese siglo de las Luces se prodigan las normativas legales encaminadas a que se pusiera orden en la fundación de inclusas y hospicios y a que los estamentos gubernamentales se hicieran cargo de su administración y funcionamiento. Así, una Real Cédula de finales de 1796 ordenaba crear una casa principal de recogida en cada obispado y otras subalternas en cada partido judicial sin que estuviesen alejadas más de catorce leguas -unos ochenta kilómetros- de la principal. En la misma Cédula se encargaba a los párrocos y a la justicia de cada lugar que al recoger un niño se le hiciese reconocer por un médico o por una mujer experimentada y que se buscara en la misma localidad una nodriza para él. No obstante, esta orden no llegó a cumplirse porque la inmensa mayoría de los pueblos de España no estaban en condiciones de asumir aquel gasto.

En todas las inclusas existentes se estableció un mecanismo que permitiera mantener el anonimato a quienes abandonaban al niño. Es el torno, una especie de ventana provista de un molinete que giraba sobre un eje vertical. La situación del torno era siempre en un lugar accesible pero discreto de la fachada a donde pudiera acercarse, casi siempre de noche, el portador de la criatura que una vez dejado el envoltijo hacía sonar una campanilla que anunciase al interior la presencia de un niño antes de salir huyendo o quizá quedándose unos momentos hasta comprobar que el torno daba la vuelta y el niño era efectivamente recogido.

Algunos niños portaban entre las ropas o los trapos que los cubrían algún mensaje. Habitualmente eran papeles escritos con torpe mano y mala caligrafía que denotaba el bajo nivel de los progenitores; pero otras veces la nota dejaba entrever un origen más alto, una preparación superior, al menos en quien la escribió que no tenía que ser necesariamente la madre o un familiar próximo. En esos papeles se incluía una breve noticia sobre algunos datos de la criatura: si estaba bautizado, su nombre si lo tenía, si vivían o no sus padres, en ocasiones la fecha de nacimiento, e incluso, aunque rara vez, la condición social de los padres y la legitimidad o ilegitimidad de su unión sin mencionar casi nunca sus nombres.

El niño era registrado en un libro de entradas donde se hacían constar los detalles de la fecha, la edad aproximada según la opinión de la persona que lo recibía, los datos que pudiera aportar en algún papel escrito, y las ropas que llevaba. Luego se le lavaba, se le ponían ropas limpias y se abrigaba con mantas o junto a una lumbre para que entrara en calor pues en la mayoría de los casos llegaban, en palabras textuales de algunos de estos libros, "pasmaos de frío". La siguiente atención era el reconocimiento por un médico que dedicaba un especial cuidado a detectar signos de enfermedades contagiosas y, sobre todo, de sífilis, para en ese caso destinar al niño a una sección apartada de los demás en la misma inclusa. También, cuando se conoció la vacuna contra la viruela a partir de finales del siglo XVIII, todos los niños eran vacunados incluso cuando todavía existía rechazo a dicha técnica entre la sociedad.

Las condiciones sanitarias de las inclusas eran miserables y lo mismo puede afirmarse de las higiénicas y ambientales. La mayor parte de los edificios en que se albergaban eran viejas casonas o aldeaños de antiguos conventos sin apenas condiciones de habitabilidad, lóbregas, con escasa o nula ventilación, con muy precarios o inexistentes sistemas de evacuación y, además, teniendo que ser ocupados por un número

cada vez mayor de niños con una dotación de personal a todas luces insuficiente.

La fracción más importante entre el personal de una inclusa era la formada por las nodrizas. No era tarea fácil conseguir mujeres lactantes dispuestas a amamantar a varios chiquillos ajenos y por los cuatro escasos cuartos que los regidores de la inclusa podían pagarles. En un principio se exigían varias condiciones a las mujeres aspirantes al cargo: salud contrastada, que fueran robustas, jóvenes, madres de más de un hijo y de menos de seis para garantizar la riqueza de la leche, que no hubiesen abortado, que sus senos fueran anchos y de pezones prominentes, que no tuvieran mal olor de aliento y hasta que sus propios hijos hubiesen sido concebidos dentro de un matrimonio legítimo y cristiano. A la hora de la verdad, sin embargo, ante la escasez de candidatas y la necesidad de ellas, se aceptaba prácticamente a cualquiera: prostitutas, madres solteras o amancebadas, enfermas etc. La única selección que se llevaba a cabo era la de separar a las que tenían el mal gálico o ciertas enfermedades de la piel o poca leche para ocuparlas en la alimentación de aquellos niños en peores condiciones y de los que ya de antemano se esperaba una corta supervivencia.

Los métodos utilizados para determinar la calidad de la leche eran, naturalmente, acordes con los conocimientos de la época: la de buena calidad habría de ser blanca, sin olor, más dulce que salada, diluirse bien en agua y una gota de esa leche echada sobre el ojo del niño no debería irritarlo; como condición accesorio, sería rechazada la leche de las mujeres pelirrojas cuyo temperamento agrio y proclive a la maldad era indudablemente perjudicial para el chiquillo.

En vista de que no era posible edificar inclusas fuera de las ciudades y que la provisión de nodrizas adolecía de escasez tanto como de calidad, las autoridades responsables hubieron de arbitrar otros sistemas. Por un lado, se promovió la creación de almacenes de leche de vaca, denominada fluido vacuno en las Reales Órdenes dictadas a tal efecto. Y por otro, se creó una institución destinada a perdurar hasta ayer mismo: las llamadas Gotas de leche, a donde acudían mujeres que lactaban a sus propios hijos pero que tenían una cantidad de leche suficiente como para donar un poco con destino a los niños acogidos en la inclusa. Debido a la falta de medios para conservar durante mucho tiempo esa leche, debía de ser consumida en el mismo día y en otras ocasiones se cocía para su administración posterior. En Madrid la Gota de Leche continuó cumpliendo su misión hasta los años sesenta.

A partir del siglo XVIII se comenzó a promover otra idea que luego se desarrolló al máximo. Ya que no era posible construir las inclusas en el campo se trataba de que los niños expósitos fueran acogidos en el ámbito rural por familias a las que se compensaría económicamente por ese trabajo. En el archivo de la inclusa de Madrid figuran innumerables contratos de este tipo con toda clase de especificaciones. A las nodrizas que se hacían cargo de los niños se les pagaba una parte en dinero y otra en especie, sobre todo en forma de alimentos como legumbres y carne.

Los administradores de la inclusa tuvieron que habilitar un cuerpo de inspectores que recorriesen aquellos pueblos para poner coto a la serie de irregularidades que se venían cometiendo. Algunas nodrizas daban a beber a los niños jugo de adormidera para que no las molestasen, o cómo restregaban sus mejillas con polvos rubificantes para hacerles parecer sonrosados y sanos ante la visita de un inspector o frente a la curiosidad de los vecinos. Otras veces vendían la carne que les había suministrado la inclusa para la dieta de los niños. Por último, en un elevado número de casos, si el niño fallecía, lo cual era por desgracia bastante frecuente, se ocultaba su muerte para seguir cobrando el estipendio; y así durante años si había suerte de que no llegase por allí la inspección o se podía burlar ésta alquilando para la ocasión el niño de otra familia.

La adopción no era una práctica habitual en la sociedad de todos esos siglos. Las familias que tenían hijos propios los tenían en gran número -aunque muchos muriesen en edades precoces por las infinitas plagas que entonces se cebaban en la edad infantil-, y quienes no tenían hijos no solían considerar la posibilidad de adoptar a uno de esos niños expósitos. En nuestros días el problema viene a ser casi justamente el contrario: el número de solicitudes de adopción supera con creces el de niños en disposición de ser adoptados.

La inclusa de Madrid permaneció durante más de dos siglos en su emplazamiento inicial de la Puerta del Sol. En 1801, ante el deplorable estado de los edificios, más parecidos a una ruina que a un lugar donde pudieran vivir niños y adultos, se decide su traslado a lo que entonces eran los llamados barrios bajos, por su proximidad al río. La primera ubicación elegida fue otro viejo y también medio ruinoso edificio en la calle del Soldado, hoy calle de Barbieri, conocido por el nombre de "Galera vieja" porque había sido anteriormente cárcel de mujeres de la Villa. Sólo tres años más tarde se trasladan a la calle de la Libertad, cerca del Palacio Real, y por fin, en 1807 y tras arduas gestiones administrativas con el concejo y hasta con la intervención del propio monarca Carlos IV, la

Inclusa se instala en el enorme caserón de la calle Embajadores donde ya se encontraba el Colegio de La Paz, dedicado a recoger a mujeres y niñas menesterosas.

En el año 1929 la Diputación Provincial de Madrid, de la que dependen los organismos de Beneficencia, dispone la construcción de un edificio totalmente nuevo para alojar la Inclusa. Se trata de un amplio terreno en la entonces alejada calle de O'Donnell, propiedad de la Junta de Damas que regía la institución. Abierto al campo que circundaba la ciudad por ese extremo, con amplias dependencias interiores y grandes jardines, con una hermosa galería orientada al sur para que los internos pudieran disfrutar del agradable y terapéutico sol, el edificio supuso un revolucionario avance en el modo de atender a los niños. Un detalle decorativo de esa fachada merece la atención del viandante que pasa junto a ella. Se trata de dos relieves de cerámica representando a dos recién nacidos fajados, imitación exacta de los que adornan la fachada del Hospital de los Inocentes de Florencia y que en el siglo XV modeló el artista del Renacimiento Andrea della Robbia.

La Inclusa perdió en buena hora ese nombre, que, a pesar de todo, pervivió en el habla de los madrileños, para pasar a llamarse Instituto Provincial de Puericultura aunque siguió manteniendo sus funciones de acogida y cuidado de los niños abandonados de una u otra forma por sus padres. A comienzos de los años setenta se decidió el traslado de la Inclusa, del Instituto, a su actual ubicación en la carretera de Colmenar Viejo, y volvió a cambiar de nombre, ahora por el de Casa de los Niños, perdiendo, pues, toda connotación peyorativa para los allí acogidos.

Durante la Guerra Civil se vivió en la Inclusa madrileña un episodio que por sí mismo merecería un estudio aparte por los componentes que tuvo de epopeya sin que faltaran los tintes dramáticos. Con la aproximación de los frentes de combate a la capital se hizo conveniente la evacuación de los niños acogidos, al igual que se había hecho con una parte importante de la población civil. El entonces director, doctor Jaso Roldán, tomó personalmente las riendas del asunto con conversaciones con las autoridades civiles y militares y se dispuso la creación de Colonias Escolares en zonas de la península lo más alejadas posible de la crudeza bélica. Se eligieron las regiones levantina y manchega y se dispusieron asentamientos en varios pueblos de Valencia, Castellón, Alicante y Ciudad Real no sólo para los niños sino asimismo para las nodrizas, las madres internas con sus hijos y el personal sanitario y auxiliar. El propio Jaso, acompañado de su esposa y de su suegro, tomó parte en las labores de evacuación de algunos de los grupos,

viviendo episodios del mayor dramatismo como cuando, tras perder el transporte ferroviario cerca de Colmenar de Oreja, tuvieron que recurrir a la ayuda de unos milicianos para que éstos, fusil en mano, obligasen a parar a varios camiones de los que pasaban junto a ellos sin detenerse ante el espectáculo de niños y cuidadores en penosísima situación de abandono. Luego, nuevamente sin medios de transporte en la estación de ferrocarril de Alcázar de San Juan, vino en su ayuda la buena voluntad del jefe de la estación que prácticamente los escondió en unos vagones de mercancías en los que por fin llegaron a Valencia en las condiciones que son fáciles de imaginar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arana Amurrio, José Ignacio de: Historias curiosas de la medicina. Madrid. Espasa-Calpe. 1994.
2. Arana Amurrio, José Ignacio de: Pediatría. 4000 años de Historia. Madrid. You & Us. 2011.
3. De Pablo Gafas, Alicia: "Niños expósitos y medicina infantil en España a principios del siglo XIX." Medicina e Historia, nº 39. 1991 (tercera época).
4. Espina Pérez, Pedro: Historia de la Inclusa de Madrid. Oficina del Defensor del Menor en la Comunidad de Madrid. 2005.
5. Morales, Juan Luis: El niño en la cultura española. Madrid. Imprenta de los Talleres Penitenciarios de Alcalá de Henares. 1960
6. Olivares, Ángel J.: Paisajes Históricos de Madrid. Madrid. Ediciones La Librería. 2002.
7. Vidal Galache, Florentina y Benicia: Bordes y bastardos. Una historia de la Inclusa de Madrid. Madrid. Compañía Literaria. 1994.

COMUNICACIONES

**ENDOCRINOLOGÍA Y
NUTRICIÓN PEDIÁTRICA**

HIPERTIROIDISMO: CAUSA INFRECUENTE DE FIEBRE EN EL PERIODO NEONATAL

Orío Hernández, Mireya; Alonso Cristobo, Mercedes; Cabezas Tapia, María Elena; Manzano Blanco, Santiago; Cedena Romero, Pilar; García-Vao Bel, Carlos. *Hospital del Tajo (Aranjuez, Madrid).*

ANTECEDENTES: Un 1-5% de los hijos de madres con enfermedad de Graves (EG) presentará hipertiroidismo neonatal (HN), con sintomatología y gravedad variables.

CASO CLÍNICO: Paciente de 16 días consulta por febrícula e irritabilidad de 24 horas de evolución. Antecedentes personales: Embarazo con tratamiento materno con metimazol por EG. Parto a término, eutócico. Peso 3800 g. Cribado metabólico normal. Exploración física: Peso: 3900 g, Tª axilar 37.8°C. Buen estado general, sin alteraciones. Aporta analítica a las 48 h de vida: T.S.H.: Muestra insuficiente, T4 y T3 libre normales, inmunoglobulinas estimulantes del tiroides (TSI) >40 mU/ml (>1: positivo). Tras estudio analítico al ingreso, se descarta infección y se diagnostica de hipertiroidismo (T.S.H 0.0400 µU/ml (0.8 - 8.2), T4 libre 2.28 ng/dl (0.78 - 2.19), T3 libre: 6.0 pg/ml (2.8 - 5.2)), con TSI 27.5 mU/ml. Inicia tratamiento con metimazol a 0.5 mg/kg/día, cediendo

febrícula e irritabilidad y dándose de alta a los 4 días. Se suspende el tratamiento a las 5 semanas, con función tiroidea normal.

COMENTARIO: Dado que las manifestaciones clínicas del HN suelen aparecer a partir de las 48 h de vida y no se detecta en cribado metabólico, debe realizarse seguimiento a los hijos de madre con EG.

ENFERMEDAD DE GRAVES EN LA EDAD PEDIÁTRICA: REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

Doyle Sánchez, María; González Castillo, Mª Llanos; García Villaescusa, Lourdes; Cabezas Tapia, Mª Elena; Ruiz Cano, Rafael *Complejo Hospitalario Universitario de Albacete*

INTRODUCCIÓN: El hipertiroidismo es una patología infrecuente en la edad pediátrica, siendo la enfermedad de Graves (EG) la causa más frecuente. Se caracteriza por bocio, síntomas adrenérgicos y exoftalmos. La prevalencia es 0,02%, siendo el pico de incidencia máximo en niñas adolescentes.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo mediante revisión de 16 pacientes menores de 14 años diagnosticados de hipertiroidismo desde 1999-2012.

OBJETIVO: Describir las características y evolución clínica.

RESULTADOS: Quedan resumidos en la siguiente tabla:

Nº	Sexo	Edad decimal dx (años) / Tanner	Motivo	TTº	Tiempo ttº (semanas)	Recaída	Enf asociada	Evolución
1	Varón	13,40/ IV	4,6	M+LT+P	108/99/3	Si	No	Cirugía
2	Varón	9,75/ I	2,4,5	M+LT+P	108/99/4	Si	No	I131
3	Mujer	12,12/ I	7,8	M+LT	164/176	No	Trisomía 21, celiaca	Hipotiroides
4	Varón	11,83/ I	1,2,4,5,6	M+LT	108/99	No	No	Eutiroides
5	Mujer	9,50/ I	7	M+LT	396/360	Si	No	Eutiroides
6	Mujer	9,80/ I	2,7	M+LT	85/67,5	No	Sd. Sotos, celiaca	Eutiroides
7	Mujer	12,30/ V	2,7,9	M+LT	85,5/67,5	No	No	Eutiroides
8	Varón	10,80/ IV	1,2,3,6	M+LT	54/45	Si	Trisomía 21	Eutiroides
9	Mujer	11,25/ I	7	M+LT	270/135	Si	No	Cirugía
10	Varón	8,33/ I	1,7	M+LT+P	Traslado Hospital	Traslado Hospital	No	En ttº
11	Mujer	9,80/ I	1,7	M+LT+P	144/96/8	No	No	En ttº
12	Mujer	10,40/ II-III	8	M+LT	136/128	No	No	Eutiroides
13	Mujer	8,90/ I	7	M+LT	64/108	No	No	Hipotiroides
14	Mujer	9,00/ I	4,7	M+LT	168/164	No	Orbitopatía tiroidea	Eutiroides
15	Mujer	12,80/ II	7	M	64	En ttº	No	En ttº
16	Mujer	6,50/ I	1,7	M	56	En ttº	No	En ttº

(1: Taquicardia; 2: Cambio carácter; 3: Ansiedad; 4: Exoftalmos; 5: Problemas de atención; 6: Pérdida peso; 7: Bocio; 8: Hallazgo analítico; 9: Otros; M: metimazol; LT: levotiroxina; P: Propranolol)

Todos los casos presentaban anticuerpos TSI y anti-peroxidasa. Se realizó ecografía tiroidea en 15 casos y gammagrafía tiroidea en 2, con signos radiológicos compatibles con EG. El tratamiento inicial fue en el 100% de los casos metimazol 0,48 mg/Kg/día. Han finalizado tratamiento 11 pacientes, presentando recaída 5 de ellos (45,5%). 2 de los casos, evolucionaron espontáneamente a hipotiroidismo. La duración media del tratamiento fue 152,95 +/- 99,21 semanas.

CONCLUSIONES: El bocio es el síntoma principal en pediatría. La ecografía tiroidea es la técnica de imagen de elección, siendo necesaria la gammagrafía tiroidea en aquellos casos de duda diagnóstica. El tratamiento de elección es el tiamazol, bien sólo o asociado a levotiroxina, por su seguridad y eficacia en la edad pediátrica.

HIPOTIROIDISMO SUBCLÍNICO: REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

Villamor Martín, Raquel; Maldonado Toral, María José; Brea Prieto, Lidia; Rivas Mercado, Carmen María; Guerrero Alzola, Fabiola; Ceñal González-Fierro, María Jesús.

Hospital de Móstoles (Madrid)

INTRODUCCIÓN: El hipotiroidismo subclínico (HS) se define como una elevación de la TSH con valores de T4 normales. Su significado clínico es debatido y existe controversia en cuanto al tratamiento.

OBJETIVO: Estudiar características clínicas, analíticas y evolutivas de pacientes diagnosticados de HS.

MÉTODOS: estudio descriptivo retrospectivo de 20 casos mediante revisión de historias clínicas. Análisis estadístico mediante SPSS 17.

RESULTADOS: Se evaluaron 20 pacientes, 60% varones. Edad al diagnóstico: 2,1-14 años. Motivo de petición de analítica: sobrepeso (35%), bocio (25%) y talla baja (25%). 70% con familiares afectados. Prueba de imagen (ecografía y/o gammagrafía tiroidea) realizada en el 65%, siendo patológica en 40%. Anticuerpos A-TPO positivos en el 25%. Se inició tratamiento con valores de TSH de 9,70 uUI/ml de mediana (5,8-35), T4 normal. 70% continúan con tratamiento (35% seguimiento en consulta de adultos). Alta del 25%, con normalizaron de TSH. Mediana de edad al termi-

nar tratamiento: 14,95 años (13,2-17,2), con una mediana de duración de 5 años (0,29-9,8). El 80% de los casos con anticuerpos positivos y el 100% de niños con obesidad/sobrepeso continúan con tratamiento.

CONCLUSIONES: En nuestros pacientes la presencia de obesidad/sobrepeso y/o anticuerpos positivos se asoció con la necesidad de mantener el tratamiento.

PATOLOGÍA TIROIDEA EN NIÑOS CON SÍNDROME DE DOWN: 20 AÑOS EN LA CONSULTA DE ENDOCRINOLOGÍA PEDIÁTRICA

González Castillo, M^a LL.; Ruíz Cano, R.; Doyle Sánchez, M^a; Vázquez García, S.; Ramírez Martínez, N.; Martínez García, M^a.J.

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

INTRODUCCIÓN: Es admitida la elevada frecuencia de enfermedades tiroideas, autoinmunes o no, en los pacientes con síndrome de Down (SD), pero, recientemente, se cuestiona la necesidad del control de la función tiroidea en menores de 20 años y no se encuentra mayor frecuencia de hipotiroidismo congénito (HC) disgenético. Con este estudio hemos querido conocer lo que ocurre en nuestros pacientes con SD.

MATERIAL Y MÉTODO: Se revisaron los 45 pacientes con SD y disfunción tiroidea seguidos en nuestra consulta desde 1992.

RESULTADOS: La edad media al diagnóstico fue 5 años (extremos 0,19-14,644 años, mediana 3,907 años), 27 mujeres (M) y 18 varones (V). La función tiroidea se resume en la siguiente tabla:

Patología	Nº	AF	AC antitiroideos(+)	Tratamiento	Gamma-grafía
HC	4	2	0	Si	Eutópica 4
HF	4	2	4 (100%)	Si	No
<u>H subclínico</u>					
TSH > 10	14	6 (42%)	5 (36%)	Si	No
TSH 5,5-10	20	5 (25%)	3 (15%)	No	No
Hipotiroidismo	3	0	3 (100%)	Si	No
TOTAL	45	15 (33%)	15 (33%)	25 (55,6%)	4

HC: Hipotiroidismo congénito; HF: hipotiroidismo franco; AF: antecedentes familiares.

4 de nuestros pacientes desarrollaron enfermedad celíaca (8,9%) y ninguno presenta DM.

CONCLUSIONES: En nuestra serie, en contra de lo esperable, hay predominio de mujeres. La positividad de los anticuerpos predice una mayor necesidad de tratamiento. En ningún caso de hipotiroidismo congénito se demostró disgenesia tiroidea. Dado el alto número de niños con SD con disfunción tiroidea que precisa tratamiento durante el periodo prepuberal, parece conveniente seguir las recomendaciones de la AAP y controlar la función tiroidea anualmente desde el nacimiento.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-ANALÍTICAS DE LA PRESENTACIÓN DE DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN 95 PACIENTES

Santos Herraiz, Paula; Rojo Portolés, M^aPilar; Sevilla Castellanos, M^aIsabel; Carcavilla Urquí, Atilano José; Ortiz Valentín, Irene; Aragonés Gallego, Ángel
Hospital Virgen de Salud (Toledo)

Tabla 1:

	0-4 años	5-9 años	10-14 años	Total	p
n	23	42	30	95	NS
Edad	2.78±1.16	7.05±1.32	11.27±1.36	7.35±3.4	NS
Hospitalización	100%	95.2%	96.7%	96.8%	NS
CAD	65.2%	47.6%	23.3%	44.2%	<0,01
Glucemia	520±171	416±166	445±251	450.56±200	NS
HbA1c	9.8±2.79	11.4±2.37	14.8±16.06	12.12±9.36	<0,01
Días de evolución clínica:	11.8±8.2	28.51±29.6	28.38±26	24.39±25.8	<0,01

CONCLUSIONES. La presentación clínica de DM1 a edades tempranas se asocia a una evolución más corta de los síntomas, descompensación metabólica más grave, y positividad de anticuerpos antiinsulina. La elevada proporción de casos de CAD, sostenida en el tiempo de estudio, hace deseable el desarrollo de programas de prevención de este tipo de presentación.

PRIMERO DESAYUNA, DESPUÉS AL COLEGIO, EN BICI O ANDANDO

Ruiz-Chércoles, E.; Lastra Gayo, P.; Llobera Serra, P.; Mesa Garrido, P.; Prieto Montes, C.; Escobar Gallego, M.
Centro de Salud María Jesús Hereza (Leganés, Madrid)

INTRODUCCIÓN. El objetivo del presente estudio es describir las características clínico-analíticas y epidemiológicas de los casos de diabetes mellitus tipo 1 (DM1) diagnosticados durante 7 años en el Hospital Virgen de Salud de Toledo.

MÉTODOS. Estudio descriptivo retrospectivo de la forma de presentación de DM1 en pacientes menores de 15 años, atendidos desde 1 de enero de 2005 a 31 de diciembre del 2011.

RESULTADOS: Se han registrado 95 pacientes, 58.9% varones. Para analizar los datos se dividió a los pacientes en 3 grupos: menores de 5 años, de 5 a 9 años, y mayores de 10. Los datos se resumen en la tabla 1. La mayoría requirieron hospitalización (96,8%), el 44,2% en UCIP. El síntoma predominante fue poliuria (86,3%) seguido de polidipsia (83,2%). Un 84 % presentó autoanticuerpos pancreáticos positivos. Los Ac antiinsulina fueron positivos con más frecuencia en el grupo de menor edad (p<0,05).

INTRODUCCIÓN: Los hábitos alimentarios inadecuados y el sedentarismo contribuyen al aumento de la obesidad infantil. Un desayuno equilibrado tiene repercusiones en el mantenimiento de la salud y en el rendimiento físico e intelectual. La actividad física y el deporte son uno de los instrumentos educativos más eficaces para la formación en valores como la convivencia, la solidaridad y el respeto al medio ambiente.

OBJETIVO: Preparar un desayuno saludable en familia durante el fin de semana. Saber los conocimientos de los padres con respecto al desayuno saludable tras una intervención en el colegio Francisco de Quevedo. Fomentar el ejercicio físico para llegar al colegio.

MATERIAL Y MÉTODO: Realizar la actividad "Hoy desayunamos juntos" y hacer un dibujo o foto del mismo.

Se repartió una encuesta de hábitos de ejercicio físico. Se implantó el bicibús, una iniciativa para llegar al colegio en bicicleta. Cuenta con unas paradas donde se recogen a los participantes.

RESULTADOS: Participaron 175 familias. El 95% respondió que un desayuno saludable está formado por fruta, lácteo y cereal. Todos consideraban que se debe emplear 10-15 minutos y que convenía que fuera variado. El 21% considera que el desayuno es importante porque es la primera comida del día, el 34% porque da energía y el 42% señala las dos anteriores. Con los dibujos y fotos se realizó una exposición.

El 86% de los niños realiza ejercicio físico fuera del horario escolar (35% natación, 18% fútbol, 13% judo, 11% voleibol, 12% gimnasia). Todos creen que la alimentación saludable junto con la actividad física contribuye a la disminución de la obesidad.

El 53% de los niños va al colegio andando, el 25% en coche y el 22% algunas veces en coche y otras andando.

Participaron 35 niños en el bicibús acompañados por adultos. Se colocaron aparcabicis en el colegio.

CONCLUSIONES: Es importante fomentar el consumo de fruta en el desayuno. La infancia es el mejor momento para instaurar unos hábitos saludables.

La escuela es el mejor lugar para fomentar unos hábitos de vida y alimentación saludables. El colegio es un sitio ideal para la promoción de la actividad física.

EDUCACIÓN PARA LA SALUD EN LA SALA DE ESPERA

Ruiz-Chércoles, E.; Muñoz González, L.; Sierra Borrero, J.; Escobar Gallego, M.; Mesa Garrido, P.; Prieto Montes, C.
Centro de Salud María Jesús Hereza (Leganés, Madrid)

INTRODUCCIÓN: La obesidad es una enfermedad crónica que afecta tanto a adultos como a niños. La alimentación adecuada permite mantener la salud y prevenir enfermedades.

OBJETIVO: Enseñar a comer y fomentar el ejercicio físico en el centro de salud. Prevenir la obesidad. Fomentar cambios permanentes que impliquen a toda la familia.

METODOLOGÍA: Proyecto de intervención a nivel comunitario y escolar mediante una exposición en la sala de espera del centro de salud, donde se atiende a 30,000 personas, 4,600 niños.

RESULTADOS: La exposición ha sido visitada por 75 alumnos del CEIP Francisco de Quevedo, 50 del Joan Miró y 100 del Marqués de Leganés.

Se ha explicado a los niños la importancia de una alimentación saludable y la práctica de ejercicio físico.

Los profesores han tratado el tema en el aula y sus trabajos han quedado expuestos. Los niños y los profesores vienen hasta el centro de salud caminando.

Esta educación se realiza también en consulta, después de haber visto y leído lo expuesto.

CONCLUSIONES: En la infancia se consolidan los hábitos saludables que durarán toda la vida. Es imprescindible una educación en unos hábitos de vida saludables para mejorar la calidad de vida de toda la población.

Prevenir es mejor que curar.

MEJORA EN EL MENÚ DEL COMEDOR ESCOLAR

Ruiz-Chércoles, E.; Muñoz González, L.; García Ron, G.; Villardón Tabares, A.; Delgado, S.; Esperalta Fuentes, J.
Centro de Salud María Jesús Hereza (Leganés, Madrid)

INTRODUCCIÓN: Cada día es mayor el número de niños que desayunan y comen en el colegio. El comedor escolar debe de ser un ejemplo de alimentación saludable

OBJETIVO: Mejorar el menú. Aumentar el consumo de frutas, verduras y pescados.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisaron las raciones de alimentos del menú de un colegio con 464 alumnos durante 24 meses.

RESULTADOS: El 13% desayuna y el 72% come en el colegio.

Se aumenta la verdura de 13 a 15 raciones, fruta de 12 a 16, pescado de 7 a 9. Se disminuye la carne de 14 a 12 y lácteos de 17 a 14. Se disminuyen fritos de 4 a 2 y dulces de 3 a 1.

La carne predomina (56%) frente al pescado (28%) antes y después de la intervención: carne (48%) y pescado (36%).

Se eliminan los precocinados y empanados. Se sustituye el zumo envasado por fruta fresca y la bollería industrial por pan con aceite de oliva y tomate natural.

CONCLUSIONES: El consumo de frutas, legumbres, verduras y hortalizas no alcanza el mínimo recomendado. Hay un exceso de carnes y lácteos. Podemos aumentar la calidad nutricional de los menús escolares.

La escuela es el medio óptimo para la formación nutricional.

MEJORA DE LOS CONOCIMIENTOS DEL PERSONAL SANITARIO SOBRE LA LACTANCIA MATERNA

Ruiz-Chércoles, E.; Muñoz González, L.; Sierra Borrero, J.; Pérez Puentes, A.; García Ron, G.; Sánchez Soriano, J.A.

Centro de Salud María Jesús Hereza (Leganés, Madrid)

INTRODUCCIÓN: La formación del personal sanitario del centro de salud también es un pilar fundamental para la promoción de la lactancia materna.

OBJETIVO: Investigar los conocimientos de los 41 profesionales de la salud de un centro de atención primaria de Leganés.

MATERIAL Y MÉTODO: Cuestionario al mismo personal sanitario, en dos periodos separados por 8 meses (enero y septiembre 2011). Formación tras encuesta.

RESULTADOS: A los 8 meses respondió el 45% de los médicos y el 35% de los enfermeros. Todos consideran que la lactancia materna es el alimento de mejor calidad para el recién nacido.

Del 17,5% al 0% considera que durante el segundo año de vida, la leche materna es de baja calidad.

Del 10% al 0% suspende la lactancia si la madre toma amoxicilina.

Del 35% al 19% suplementa con biberón al amamantado cuando llora de hambre.

Del 73% al 81% recomienda la lactancia materna como único alimento hasta los 6 meses.

Del 60% al 94% han oído hablar de hospitales amigos de los niños.

Del 32% al 0% creen que la leche "aguada" es leche de bajo nivel nutricional.

Del 32% al 73% la leche aguada es la leche de inicio de cada mamada.

El 90% en ambos periodos afirma que la cantidad de leche no depende del tamaño de los pechos.

Del 51% al 18% recomienda para el cuidado de los pezones el lavado de agua y jabón.

Del 44% al 81%, una correcta posición al amamantar para evitar las grietas.

Del 82% al 88% recomienda la primera mamada inmediatamente tras el parto.

Del 15% al 0% administraría glucosado para evitar la hipoglucemia.

Del 25% al 6% administraría un biberón hasta que tenga lugar la subida de la leche.

Del 90% al 100% recomienda dar pecho cada vez que el bebé pida.

Del 60% al 38% cree que los chupetes no interfieren ni dificultan la lactancia materna.

Del 56% al 75% recomienda que el recién nacido permanezca día y noche con la madre.

El 41% en ambos periodos contesta que la primera toma debe ser al menos 3 horas después del parto.

Del 7% al 0% suspende la lactancia si mastitis.

Del 70% al 50% recomienda lavar el pecho antes y después de cada toma.

Del 30% al 25% no recomienda dar el pecho si madre portadora hepatitis B.

Nadie suspende la lactancia materna cuando el bebé tiene diarrea.

Del 98% al 100% los que recomiendan lactancia materna en gemelos.

Del 43% al 0% responden mal más de 6 de las 24 preguntas.

CONCLUSIONES: La capacitación del personal sanitario a lo largo del tiempo es clave para promocionar la lactancia materna. Todo el personal debe informar acerca de la mejor alimentación para el recién nacido.

INFECTOLOGÍA PEDIÁTRICA

MENINGITIS TUBERCULOSA, A PROPÓSITO DE UN CASO

García-Bermejo García, Clara; Alonso Cristobo, Mercedes; Manzano Blanco, Santiago; Moreno Sánchez, Rubén; Cedena Romero, María Pilar; García-Vao Bel, Carlos

Hospital del Tajo (Aranjuez, Madrid)

INTRODUCCIÓN: La tuberculosis es una enfermedad sistémica que puede afectar a cualquier órgano. La forma más grave en la infancia es la meningitis tuberculosa. La dificultad del diagnóstico de esta entidad radica en la inespecificidad de los síntomas.

CASO CLÍNICO: Lactante de 8 meses que ingresa para estudio por fiebre prolongada. En los antecedentes, destaca un ingreso a los 7 meses por neumonía en lóbulo superior derecho con Mantoux negativo, y anemia microcítica. De origen peruano, convive con sus padres, sin antecedentes familiares.

Presenta condensación en lóbulo superior derecho en la radiografía, similar a la imagen del ingreso anterior, con anemia. Se repite el Mantoux siendo positivo en esta ocasión. Se realiza entonces un TAC donde se aprecian adenopatías mediastínicas, atelectasia de lóbulo medio, y cavitación en lóbulo inferior derecho, compatible con tuberculosis pulmonar, iniciándose tratamiento con cuádruple terapia. A los 3 días presenta un pico febril sin cambios clínicos, con somnolencia e irritabilidad 24 horas después. Se realiza una punción lumbar, obteniéndose resultados compatibles con tuberculosis meningea.

CONCLUSIÓN: En pacientes con Tuberculosis, ante la mínima sospecha de afectación del sistema neurológico hay que descartar afectación meningoencefálica, ya que es una entidad con gran mortalidad y secuelas neurológicas graves.

UTILIDAD DE LAS PRUEBAS DIAGNÓSTICAS PARA LEISHMANIASIS VISCERAL EN NUESTRO MEDIO

Hurtado Muñoz, Irene; Roa Francia, Miguel Ángel; De la Parte Cancho, María; Terol Espinosa de los Monteros, Covadonga; Maldonado Toral, María José; García-Ballesteros Navas, Ana Esther

Hospital Universitario de Móstoles (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La leishmaniasis visceral (LV) es una enfermedad infrecuente en nuestro medio, cuyas pruebas diagnósticas tienen una rentabilidad variable.

OBJETIVOS: Conocer la utilidad de los métodos diagnósticos de los que disponemos para LV infantil.

MÉTODOS: Estudio descriptivo retrospectivo en pacientes < 14 años, diagnosticados de LV entre 1997 y 2011 en el Hospital Universitario de Móstoles.

RESULTADOS: Se confirma la infección en 8 pacientes. La mediana de la edad al diagnóstico es 1,8 años (0,3-9,3). La inmunofluorescencia resulta positiva en el 75% (6/8) y la detección de antígeno en orina en el 66,6% (2/3). En sangre, la visión directa es positiva en un 12,5% (1/8), con cultivo positivo en el 14,3% (1/7) y PCR positiva en el 85,7% (6/7). Se realiza biopsia de médula ósea (MO) en todos los casos (n=8), siendo positiva la visión directa y/o el cultivo en el 25% (2/8), con PCR positiva en el 100% (5/5).

CONCLUSIONES: Tanto la visión directa como el cultivo de *Leishmania* spp. presentan baja rentabilidad en el diagnóstico de LV en nuestra muestra. La inmunofluorescencia y la PCR en sangre o MO presentan buena sensibilidad, mientras que la detección de antigenuria es de escasa sensibilidad en este estudio.

ENFERMEDAD TUBERCULOSA: CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS Y MANEJO DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

López Andrés, Nerea; Rubio Jiménez, M^a Eliana; Cid París, Ester; Pascual Bartolomé, Eva; García Mazario, M^a Jesús; Arriola Pereda, Gema.

Hospital General Universitario de Guadalajara

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: La Tuberculosis es considerada una emergencia global de salud, siendo importante su sospecha y adecuado manejo diagnóstico-terapéutico.

MÉTODOS: Estudio descriptivo retrospectivo de las tuberculosis diagnosticadas en 4 años en un hospital secundario.

RESULTADOS: Se diagnosticaron 14 tuberculosis pulmonares y 1 tuberculosis miliar. La media de edad fue 4 años con similar distribución por sexos. La mitad de los pacientes era de procedencia rumana. Ninguno había recibido vacuna BCG. El diagnóstico se realizó principalmente por estudio de contactos, por familiar afecto (81%). Un caso se presentó como fiebre prolongada y otro con eritema nodoso. La alteración radiológica más frecuente fueron adenopatías mediastínicas (94%). En el 31% de los casos se realizaron otras pruebas complementarias: TAC torácico, ecografía torácica o abdominal, fondo de ojo, punción lumbar. En el 37,5% se aisló *Mycobacterium Tuberculosis* en jugo gástrico o esputo, sin detectar resistencias. Todos los pacientes recibieron tratamiento al menos durante 6 meses, con buena evolución. Presentaron hipertransaminasemia transitoria el 25%.

CONCLUSIONES:

- 1.- Mayor incidencia de enfermedad tuberculosa en población inmigrante.
- 2.- El diagnóstico se realizó por estudio de contactos en la mayoría de los casos.
- 3.- La forma clínica predominante fue tuberculosis pulmonar con adenopatías hiliares en la radiografía de tórax.
- 4.- Todos evolucionaron favorablemente con el tratamiento.

**SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON:
A PROPÓSITO DE UN CASO**

Sánchez-Nebreda Arias, Rafael; Torres Cañadillas, Carmen; Muñoz Serrano, Ana; Meza Ortiz, Francisco; Lozano Díaz, David; González Jimeno, Alicia
Hospital La Mancha Centro (Alcazar de San Juan, Ciudad Real)

ANTECEDENTES: El Síndrome de Stevens-Johnson, variante grave del eritema multiforme. Etiología: secundaria a infecciones, fármacos, neoplasias etc, desconocida en un 20%. Mortalidad: 10%. Se caracteriza por desarrollo súbito y progresivo de un eritema polimorfo de predominio ampollosa, no pruriginoso. Suele asociar estomatitis intensa, fiebre elevada, cefalea, malestar general, rinitis, conjuntivitis, ulceraciones corneales, vulvovaginitis y balanitis erosiva. Pueden aparecer alteraciones hidroelectrolíticas, respiratorias, renales, cardíacas y neurológicas.

CASO CLÍNICO: Niña de 8 años, sin antecedente previos de interés, salvo herpes labial recidivante. Ingresa por fiebre de 1 semana, síntomas respiratorios y gingivoestomatitis con imposibilidad de ingesta, tratada con aciclovir. E. Física: REG, lesiones ulceronecroticas en mucosa labial y yugal. Lesiones ampollas dolorosas en cara interna de antebrazo, párpados, mejilla y pabellón auricular izquierdos. Eritema conjuntival intenso bilateral con secreción ocular. Máculas eritematosas en manos. Soplo sistólico multifocal I-II/VI. Resto normal. Evolución: Al ingreso sospecha radiológica de neumonía atípica. Aumento progresivo de lesiones ampollas, con signo de Nikolski positivo y agravamiento de las lesiones labiales y conjuntivales. Descamación posterior en láminas. Tratamiento con claritromicina, cefotaxima, cloxacilina, clindamicina, gammaglobulina y sintomático de las lesiones cutáneo-mucosas.

COMENTARIOS: Importante el diagnóstico diferencial con el resto de enfermedades ampollas de cara al pronóstico y tratamiento.

VARICELA COMPLICADA

Lozano Díaz, D.; Sánchez-Nebreda Arias, R.; Meza Ortiz, P.; Muñoz Serrano, A.; Gallego de la Sacristana López-Serrano, D.
Hospital La Mancha Centro (Alcazar de San Juan, Ciudad Real)

ANTECEDENTES: La varicela es una enfermedad contagiosa causada por el virus varicela-zóster. El signo más característico de la varicela es una erupción en la piel que aparece en forma de exantema papulo-vesiculoso que en poco tiempo evoluciona a costroso.

CASO CLÍNICO: Lactante de 9 meses que ingresa en planta de pediatría por varicela con lesiones cutáneas rápidamente progresivas asociando fiebre alta e inflamación preauricular izquierda. Recibe aciclovir i.v. En las 6 horas posteriores evolucionó a celulitis preauricular, área temporal y periorbitaria-preseptal izquierdas, sin signos de abscesificación. Continuó tratamiento con cloxacilina, cefotaxima y clindamicina i.v. A las 36 horas del ingreso se evidencia aumento de signos inflamatorios de partes blandas en las áreas afectadas, gran edema regional y en cuello, oliguria, irritabilidad, leve distrés respiratorio y shock séptico por lo que se traslada a UCI-P. Se intuba electivamente en quirófano con fibroscopio. Se maneja con expansiones de volumen, albúmina, noradrenalina, hidrocortisona por 2 días. Permanece intubado 3 días y se extuba electivamente. Las lesiones celulíticas

mejoran progresivamente y se corrige el fallo multi-orgánico egresando de la UCIP tras 6 días de estancia.

COMENTARIOS: La varicela suele ser leve, presentamos un caso con complicaciones graves.

EPIDEMIOLOGIA Y RESISTENCIA FARMACOLÓGICA DE LA TUBERCULOSIS PEDIÁTRICA EN LA COMUNIDAD DE MADRID: ESTUDIO EREMITA

Santiago, B.; Baquero-Artigao, F.; Mellado, M.J., en representación del grupo de estudio EREMITA. *Hospital Clínico San Carlos (Madrid)*

OBJETIVOS. Conocer las características epidemiológicas, clínicas y microbiológicas de los niños con tuberculosis (TB) en la Comunidad de Madrid (CAM).

MATERIAL Y MÉTODOS. Estudio multicéntrico retrospectivo de los menores de 18 años diagnosticados de TB en 21 hospitales de la CAM (2005-2010), analizando sus principales características mediante el test χ^2 o el test exacto de Fisher.

RESULTADOS. De 396 niños (148 varones, mediana de edad 4.06 años [1.62-10.36]) con TB, un 74.5% fueron hijos de inmigrantes. Se encontraron 65 (16.5%) TB extrapulmonares (TBEP) (25 linfáticas; 14 diseminadas; 12 osteoarticulares; 7 meníngeas; 5 abdominales; 2 otras localizaciones). Se aisló M. tuberculosis en 200 niños (50.5%), encontrándose un 9,6% de cepas resistentes a isoniazida (INH-R) y 3,2% multirresistentes (resistente al menos a isoniazida y rifampicina). Los hijos de extranjeros respecto a los hijos de españoles presentaron con más frecuencia TBEP (19.4% vs.8.7%; $p=0.012$), TB INH-R (12,3% vs.0%; $p=0.024$) y complicaciones (23.1% vs.11.9%; $p=0.017$). No hubo diferencias en la prevalencia de TBEP y de TB INH-R a lo largo del periodo de estudio.

CONCLUSIONES. La TB pediátrica en la CAM es más frecuente en población inmigrante y presenta una tasa elevada de resistencia farmacológica. Los hijos de inmigrantes presentan con mayor frecuencia resistencia a fármacos de primera línea y formas graves o complicadas.

GRUPO DE ESTUDIO EREMITA

B. Santiago García¹, F. Baquero-Artigao¹, D. Blázquez Gamero², R. Núñez², E. Giangaspro², S. Negreira², M.M. Santos³, B. Pérez Gorricho⁴, J. Villalobos⁴, S. Rueda⁵, C. Calvo⁶, M.A. Roa Francia⁷, R. Villamor⁷, M.

Penín⁸, S. Rodríguez⁸, M.J. Mellado⁹, P. Enes⁹, P. Galán del Río¹⁰, M. Zafra¹⁰, M. Prados¹¹, M. Ruiz¹¹, L. Prieto¹¹, A. Jiménez¹², C. Garriga¹³, A. Tagarro¹⁴, M. Bueno¹⁵, E. Otheo¹⁶, B. Cano¹⁶, M.J. Cilleruelo¹⁷, R. Piñeiro¹⁷, A. Navas¹⁸, I. Maté¹⁹, T. del Rosal²⁰, A. Rodríguez²¹, M.S. Jiménez²², J. Díez²³, en representación del Grupo de Estudio EREMITA

¹Unidad de Enfermedades Infecciosas, Departamento de Pediatría, Hospital La Paz; ²Unidad de Enfermedades Infecciosas e Inmunodeficiencias, Departamento de Pediatría, Hospital Doce de Octubre; ³Unidad de Enfermedades Infecciosas, Departamento de Pediatría, Hospital Gregorio Marañón; ⁴Unidad de Enfermedades Infecciosas, Hospital Niño Jesús; ⁵Departamento de Pediatría, Hospital Clínico San Carlos; ⁶Departamento de Pediatría, Hospital Severo Ochoa, Leganés; ⁷Departamento de Pediatría, Hospital Móstoles; ⁸Departamento de Pediatría, Hospital Príncipe de Asturias; ⁹Servicio de Enfermedades Infecciosas Pediátricas y Patología Tropical, Hospital Carlos III; ¹⁰Departamento de Pediatría, Hospital Fuenlabrada; ¹¹Departamento de Pediatría, Hospital Getafe; ¹²Departamento de Pediatría, Fundación Jiménez Díaz; ¹³Departamento de Pediatría, Hospital Infanta Cristina; ¹⁴Departamento de Pediatría, Hospital Reina Sofía; ¹⁵Departamento de Pediatría, Hospital de Alcorcón; ¹⁶Departamento de Pediatría, Hospital Ramón y Cajal; ¹⁷Departamento de Pediatría, Hospital Puerta de Hierro; ¹⁸Departamento de Pediatría, Hospital Infanta Leonor; ¹⁹Departamento de Pediatría, Hospital del Henares; ²⁰Departamento de Pediatría, Hospital Infanta Elena; ²¹Departamento de Pediatría, Hospital del Sureste; ²²Laboratorio de Referencia de Micobacterias, Centro Nacional de Microbiología; ²³Unidad de Bioestadística, Hospital La Paz, Madrid, España.

NEUMONÍA PERSISTENTE DE 7 MESES DE EVOLUCIÓN

Rodríguez-Contreras, F.J.; Sánchez-Arias, G.; Pérez-Sanz J.; Gómez-Andrés, D.; Urgellés, E.; Barrio, M.I. *Hospital Universitario La Paz (Madrid)*.

ANTECEDENTES: La neumonía persistente es aquella en la que se mantiene durante más de 1 mes la afectación clínica y/o radiológica a pesar de tratamiento adecuado.

CASO CLÍNICO: Niño de 7 años con fiebre y tos recurrentes durante 7 meses, sin clínica de broncopneumonia. Ha recibido tratamiento con varias pautas antibióticas. Durante los 7 meses, Persiste hipoventilación en base derecha y radiológicamente, infiltrado en lóbulo medio derecho. El estudio inicial con prue-

bas de función respiratoria, ionotest, Mantoux, inmunoglobulinas, cultivo de esputo y estudio de reflujo gastroesofágico fue normal. Una fibrobroncoscopia detectó cuerpos extraños pequeños compatibles con fragmentos de frutos secos. Una broncoscopia rígida permitió extraerlos. A pesar de las negativas iniciales, se admitió un episodio de atragantamiento 2 meses antes de iniciar el cuadro.

COMENTARIO: La neumonía persistente es rara. Las causas frecuentes son asma, RGE y síndrome de aspiración asociado a descoordinación deglutoria.

El estudio debe basarse en la clínica, que dirige el diagnóstico en más del 75% de los casos. Posteriormente, deben realizarse pruebas de función respiratoria y estudio de RGE.

El atragantamiento por cuerpo extraño no suele detectarse en la anamnesis y no debe descartarse como causa a pesar de la negativa y la presentación en edad atípica.

OJO ROJO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN EXCEPCIONAL DE MONONUCLEOSIS INFECCIOSA POR HERPESVIRUS 6.

Sánchez Arias, G.; Gómez-Andrés, D.; González Sánchez, R.; Fernández-Caamaño, B.; Aracil F.J.
Hospital Universitario La Paz (Madrid).

ANTECEDENTES: La mononucleosis infecciosa es un problema frecuente en Pediatría. La forma de presentación de esta enfermedad puede ser muy heterogénea.

CASO CLÍNICO: Presentamos un lactante de 19 meses que acude al Servicio de Urgencias por ojo rojo junto cuadro catarral de 24 horas de evolución. Afebril. A la exploración física, se objetiva una lesión de características inflamatorias en la esclera del ojo derecho sin hiperemia conjuntival pero con hiperemia faríngea y esplenomegalia de 2-3 cm por debajo del reborde costal izquierdo, sin linfadenopatías.

La exploración oftalmológica es normal salvo la lesión inflamatoria descrita. Se realiza un estudio de primer nivel de esplenomegalia, en el hemograma, se objetivó linfocitosis con linfocitos de aspecto estimulado sin reactantes de fase aguda. La serología resultó positiva para herpes virus 6.

COMENTARIOS: Los síntomas oculares son excepcionales en la mononucleosis infecciosa. La mayoría de las complicaciones oftalmológicas son del tipo

descrito englobando una respuesta inflamatoria en el polo anterior del ojo.

Esta forma de presentación debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial con adenovirus.

La evaluación del ojo rojo debe incluir la exploración sistemática de faringe, de los territorios ganglionares y de megalias abdominales para realizar un diagnóstico diferencial de las infecciones virales.

INFECCIONES DE REPETICIÓN ¿TODAS BANALES?

Berghezan Suárez, Alicia; Sevilla Castellanos, M^a Isabel; Santos Herraiz, Paula; García Arroyos, Laura; Losada Pinedo, Begoña
Hospital Virgen de la Salud (Toledo)

ANTECEDENTES: Padres sanos, consanguíneos. Hermano, sano. Calendario vacunal completo (no antineumocócica). Peso y Talla en p10.

CASO CLÍNICO: Varón de 3 años, que es ingresado por primera vez a los 9 meses por neumonía y gastroenteritis aguda. Tras sucesivas infecciones respiratorias y ORL (con reingreso por convulsiones febriles repetidas), se inicia estudio analítico: disminución de IgG, IgA y C4, con IgM, C3 y CH50 normales. Con 2 años y medio, reingresa consecutivamente por abscesos yugales secundarios a estomatitis y otitis (cultivos sanguíneo y ótico positivos para pseudomonas). Ampliamos estudio de inmunodeficiencias: leucopenia con desviación izquierda; IgA indetectable, IgG e IgD disminuidas, IgM normal; proteinograma con disminución de γ -globulina y aumento de α 1 y 2; C2 aumentado, resto complemento normal; linfocitos CD19+ disminuidos con incremento de CD56+; serología VIH negativa.

Es derivado a un centro de referencia, pendiente de ratificar el diagnóstico de sospecha de inmunodeficiencia combinada severa e iniciándose tratamiento con γ -globulinas.

CONCLUSION: Ante un niño con infecciones respiratorias y ORL repetitivas, deben incluirse las inmunodeficiencias en el diagnóstico diferencial, descartando primero entidades de mayor prevalencia. Tras una aproximación diagnóstica clínico-analítica, es obligatorio consultar con el inmunólogo dada la complejidad del diagnóstico definitivo y de su tratamiento.

OSTEOMIELITIS DEL PIE: 3 CASOS CLÍNICOS SIMULTÁNEOS

Berghezan Suárez, Alicia; Santos Herraiz, Paula; Sevilla Castellanos, M^a Isabel; Losada Pinedo, Begoña; Alonso Martín, José Antonio
Hospital Virgen de la Salud (Toledo)

INTRODUCCIÓN: La osteomielitis debe incluirse en el diagnóstico diferencial de cojera en pediatría, incluso en localizaciones infrecuentes (pie). *S. aureus* es el germen patógeno principal, seguido de *Kingella kingae*.

CASO CLÍNICO: Caso 1: Niña de 15,5 meses, con cojera de 2 semanas, catarro y hallazgos de osteomielitis del calcáneo y artritis en radiografía y ecografía, confirmados por RMN. Ingresó para cirugía y antibioterapia, con cultivos positivos para SAMR.

Caso 2: Niña de 14 meses, intervenida en otro hospital por pie equino varo y derivada por sospecha clínico-radiológica de osteomielitis del calcáneo. Iniciamos antibioterapia empírica iv. RMN: osteomielitis del primer metatarsiano.

Caso 3: Niño de 18,5 meses, con cojera de 1 mes, inicialmente compatible con sinovitis transitoria de cadera derecha y posterior evolución de ésta al miembro contralateral. Sin clínica inflamatoria, las pruebas biológicas y de imagen iniciales son normales. La RMN y TAC son compatibles con osteomielitis de astrágalo. Se interviene quirúrgicamente e iniciamos antibioterapia. Reingresa posteriormente por celulitis y hallazgos en la RMN de sinovitis de la articulación y rotura del tendón de los peroneos.

CONCLUSIONES: Para evitar secuelas de la posible afectación epifisaria por osteomielitis, resultan cruciales el diagnóstico temprano, la instauración inmediata del tratamiento y el seguimiento posterior.

ABSCESO CEREBRAL EN PACIENTE CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA

García Guixot, Sara; Puente Goytizolo, Astrid; De Augusto Claudino, Ana Inés; Tarjuelo García, Irene; Hernández García, Borja; Del Cerro Marín, Mercedes.
Hospital Universitario La Paz

CASO CLÍNICO: Niño de 11 años de Togo, en España desde hace 3 años. Diagnosticado de CIA ostium secundum grande e hipertensión pulmonar severa con dilatación de cavidades derechas. Tratamiento: digoxina, antiagregante, diuréticos y sildenafil.

Acude a Urgencias por cefalea frontal, vómitos esporádicos, dolor costal derecho y picos febriles aislados. Radiografía torácica, analítica y niveles de digoxina normales. Dado de alta tras comprobar tolerancia oral.

Pasados 10 días consultan con su cardióloga, sin mejoría de síntomas previos, asociándose somnolencia en el último día. Es remitido a urgencias.

Exploración: orientado, con ligera tendencia al sueño. No signos meníngeos ni rigidez nuchal. Afebril. Sopló sistólico III/VI conocido. Pulsos normales.

Análítica: leucocitosis neutrofilia, PCR 22,4mg/L.

TAC craneal: masa hipointensa frontal izquierda. Sospechando absceso cerebral recibe vancomicina, cefotaxima y metronidazol. Ecocardiograma sin endocarditis. Resonancia magnética: absceso frontal izquierdo multiloculado, probable relación con embolismo séptico. Finalmente precisó drenaje quirúrgico.

CONCLUSIONES: La cefalea es síntoma frecuente en escolares. La mayoría procesos benignos, ocasionalmente manifiesta patología grave.

En este paciente, la cefalea de baja intensidad, con picos febriles y vómitos alimenticios fue interpretada inicialmente como cuadro banal inespecífico. En pacientes con cavidades cardíacas grandes proclives a generar microtrombos y shunt derecha-izquierda, debe sospecharse absceso cerebral ante clínica y antecedentes compatibles.

GASTROENTEROLOGÍA PEDIÁTRICA Y MISCELANEA

ENFERMEDAD CELÍACA MONOSINTOMÁTICA

Bacanu, Ruxandra

Hospital General de Tomelloso (Ciudad Real)

INTRODUCCIÓN: La enfermedad celíaca, cuya epidemiología ha variado en los últimos años debido a los avances que se han producido en los métodos diagnósticos, es una enteropatía que afecta a personas genéticamente predispuestas al entrar en contacto con el gluten. Presenta una sintomatología variable: fallo de medro, diarrea, irritabilidad, anorexia, dolor abdominal, vómitos, etc.

CASO CLINICO: Niño, 5 años, se presenta por deposiciones acolicas. Presenta BEG, talla y peso en P(10-25), exploración física sin hallazgos patológicos. Análítica realizada dentro de normalidad, por lo cual se decide ampliar el estudio con HLA para la enfermedad celíaca.

RESULTADOS: El paciente presenta los haplotipos DR3-DQ2 y DR4-DQ8, con predisposición a la celiaquía.

Se decide efectuar una biopsia del intestino delgado (5 muestras entre 0,2 - 0,1 cm).

Diagnóstico anatomopatológico: atrofia vellositaria subtotal (estadio IIIb Marsh)

CONCLUSIONES: El caso presentado es una prueba de la utilidad de los nuevos métodos de diagnóstico, como es HLA. En caso de un cuadro clínico dudoso, con serología negativa y HLA que enseña una predisposición por la enfermedad celíaca es aconsejable efectuar la biopsia del intestino delgado para confirmar/infirmar el diagnóstico de sospecha.

INVAGINACIÓN INTESTINAL Y ENFERMEDAD CELÍACA, UNA ASOCIACIÓN INFRECIENTE

Hurtado Muñoz, Irene; Morales Betancourt, Paola Catalina; Rivas Mercado, Carmen María; Brea Prieto, Lidia; Villamor Martín, Raquel; Sebastián Planas, Mercedes

Hospital Universitario de Móstoles (Madrid)

ANTECEDENTES: La invaginación intestinal (II) se presenta generalmente sin etiología clara. Se han descrito varios casos de invaginación transitoria como característica clínica infrecuente en la Enfermedad Celíaca (EC).

CASO CLÍNICO: Varón de 3 años que refiere dolor abdominal cólico, intermitente, generalizado, de 3 días de evolución. Afebril, sin vómitos ni cambios en la deposición. En Urgencias se objetivan episodios de dolor abdominal con llanto, palidez facial y encogimiento de piernas. Imágenes ecográficas compatibles con invaginación entero-entérica en hipocondrio izquierdo que resuelve espontáneamente. Ingresa por persistir episodios autolimitados de dolor intenso con ecografías normales. Anticuerpos anti-transglutaminasa IgA > 128 U/ml, se amplía el estudio con endoscopia y biopsia intestinal (Marsh IIIb). Tras el alta, presenta episodios aislados de dolor, quedando asintomático al retirar el gluten de la dieta.

COMENTARIOS: La EC es una enfermedad autoinmune por sensibilidad al gluten que provoca inflamación en el intestino delgado, su asociación con la II se atribuye a hiperperistaltismo por afectación de los plexos mientéricos. La dieta exenta de gluten disminuye la inflamación y hace reversibles estas alteraciones motoras.

Es importante tener en cuenta esta asociación, pues en algunos casos la II puede ser la primera manifestación clínica de una EC silente hasta ese momento.

HEPATOPATÍA COOMBS POSITIVO EN NIÑO DE 22 MESES

Herrero Diez, María Teresa; Díaz Fernández, M. Carmen; Hierro Llanillo, Loreto; Jara Vega, Paloma; Puente Goytizolo, Astrid; Gómez García, Marta;
Hospital Universitario Infantil La Paz (Madrid)

ANTECEDENTES: La hepatopatía Coombs positivo es un subtipo de hepatitis autoinmune extremadamente rara y con peor pronóstico en su evolución natural.

CASO CLÍNICO: Niño de 22 meses sin antecedentes personales de interés y madre con tiroiditis presenta síndrome febril de cuatro semanas de evolución asociado a anemia, hepatoesplenomegalia y disfunción hepática progresiva. Ingresado en otro centro con estudio etiológico negativo (viral, tóxico, medula ósea) se remite a nuestro servicio con signos de insuficiencia hepática y hemólisis. A su llegada se solicita Coombs con resultado positivo a antiIgG asociado a hipergammaglobulinemia y se sospecha una probable hepatopatía autoinmune coombs positivo. Se inicia tratamiento corticoideo y se solicita biopsia hepática tras desaparición de la coagulopatía que muestra datos compatibles. Ante la respuesta parcial a corticoide, precisa de uso de anticuerpo monoclonal anti CD 20 para su normalización clínica y bioquímica.

CONCLUSIONES: Dentro del estudio de hepatitis aguda de origen desconocido (descartada causa viral, metabólica, colestática, tóxica) en niños de 1 mes a 2 años incluir la solicitud de Coombs. Ante el resultado Coombs positivo a antiIg G+, realizar una biopsia precoz para confirmar e iniciar terapia inmunosupresora.

ALERGIA A PROTEINAS DE LECHE DE VACA NO MEDIADA POR IG E. ¿ES POSIBLE SU PASO A IG E?

Donado Palencia, Paloma; Sánchez Miranda, Pilar; González Marín, M^a Arántzazu
Hospital General de Ciudad Real

INTRODUCCIÓN: La alergia a proteínas vacunas (APLV) puede deberse a un mecanismo Ig E, no Ig E y mixto.

CASO CLÍNICO: Caso 1: Niña de 28 días remitida por deposiciones sanguinolentas. Antecedentes personales sin interés. Alimentación con lactancia mixta desde los 20 días. No otros síntomas. Exploración normal. Analítica anodina, coprocultivos negativos. Prick y RAST específico a PLV negativo. Tras exclusión de PLV cesó la clínica. Diagnosticada de colitis alérgica. A los 10 meses se decide provocación, con aparición de reacción inmediata con síntomas cutáneos. Tanto el prick como RAST se positizaron. A los 2 años persiste sensibilización a PLV.

Caso 2: Lactante de 2 meses con diarrea, vómitos, irritabilidad y escasa ganancia ponderal en el último mes. Antecedentes personales sin interés. Alimentación con lactancia mixta desde el mes de vida. Exploración normal algo distrofica. Analítica: Hemograma leucocitosis leve, bioquímica, cultivos: negativos.

RAST y Prick a PLV negativos. Mejoría clara con fórmula hidrolizada. Diagnosticada de enterocolitis por PLV. A los 12 meses provocación apareciendo reacción inmediata cutánea intensa con positivización de pruebas cutáneas y RAST.

COMENTARIOS: Aunque el paso de formas gastrointestinales no Ig E a Ig E es infrecuente debe tenerse en cuenta de cara a la provocación, siendo aconsejable la realización de pruebas diagnósticas Ig E previa a la misma.

FORMA GRAVE DE ALERGIA A PROTEINAS VACUNAS, COMO DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE EPISODIO APARENTEMENTE LETAL EN EL LACTANTE

Donado Palencia, Paloma; Sánchez Miranda Pilar, González Marín, M^a Arántzazu
Hospital General de Ciudad Real

INTRODUCCION: Los episodios aparentemente letales suponen un reto para el pediatra, llevando a un estudio etiológico exhaustivo. La alergia a proteínas vacunas debe ser tenida en cuenta en caso de historia clínica sugestiva.

CASO CLINICO: Lactante de 6 meses con episodio domiciliario de vómitos reiterados, hipotonía, palidez y falta de respuesta a estímulos. Sin fiebre ni otros síntomas asociados. Previamente asintomático. Ocurrió mientras dormía, 3-4h tras última toma de lactancia mixta. AF: padres sanos. AP: lactante sano, desarrollo neurológico y ponderoestatural normal. Alimentación: lactancia materna hasta los 6 meses, 4 días antes habían iniciado fórmula para lactantes con cereales sin gluten. Exploración: REG, decaído hipotónico, aspecto deshidratado. Resto normal. Tratamiento: ingresa con diagnóstico de ALTE, bajo monitorización. Pruebas complementarias: analítica: destacan leucocitosis y acidosis metabólica leve. Pruebas de imagen normales. EEG: normal. Cultivos negativos. RAST e Ig E específica a PLV: negativos. Durante el ingreso, por hipogalactia y rechazo de fórmula hidrolizada, los padres ofrecen biberón de fórmula, repitiéndose el episodio. Diagnóstico final: síndrome de enterocolitis aguda por proteínas de leche de vaca.

COMENTARIO: El síndrome de enterocolitis aguda por proteínas vacunas, es una forma de alergia no mediada por IgE. La gravedad de los síntomas lleva a la realización de múltiples pruebas complementarias. La provocación aunque esencial para el diagnóstico, se debería realizar de forma controlada según protocolos.

PERITONITIS PRIMARIA: ¿INFECCIÓN ABDOMINAL SIN FOCO?

Buedo Rubio M^a Isabel; Delgado García, Ana Belén; Hernández Bertó, Tomás; Hoyos Vázquez, M^a Socorro; Hernández Anselmi, Esperanza; González Piñera, Jerónimo.

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

ANTECEDENTES: La peritonitis representa una importante causa de morbilidad, originada por contaminación de la cavidad peritoneal secundaria a la pérdida de integridad del tracto gastrointestinal. Sin embargo, cuando no se encuentra infección intraabdominal evidente estamos ante una entidad diferente denominada peritonitis primaria (PP).

CASO CLÍNICO: Niña sana de 6 años que consulta por dolor abdominal difuso de 24 horas. Afebril. Sin otra sintomatología. En la exploración destaca abdomen doloroso en fosas iliacas e hipogastrio con signos de irritación peritoneal generalizada. Se realiza laparotomía urgente por sospecha de peritonitis secundaria a apendicitis aguda, sin hallazgos patológicos excepto líquido libre. Su análisis posterior objetiva leucocitos (predominio PMN), ausencia de flora y cultivos negativos. Se instaura tratamiento antibiótico intravenoso quedando asintomática.

COMENTARIOS: Se habla de PP cuando hay infección bacteriana de la cavidad abdominal, sin foco intraabdominal claro. Más frecuente en pacientes con síndrome nefrótico o cirrosis, siendo causada por infección de ascitis preexistente. Es excepcional en niños sanos. De etiopatogenia incierta, los gérmenes más implicados en niños son *Streptococo pneumoniae* y pyogenes, pero los cultivos de líquido peritoneal no siempre son positivos. El diagnóstico se establece durante la cirugía, comprobando la ausencia de foco infeccioso. Debemos realizar diagnóstico diferencial con apendicitis aguda.

INTOXICACIÓN POR AMANITA PHALLOIDES; CUANDO LA SOSPECHA Y EL TRATAMIENTO PRECOZ SON VITALES EN EL PRONÓSTICO

Cid París, E.; Rubio Jiménez, M.E.; López Andrés, N.; Pascual Bartolomé, E.; Galicia Poblet, G.; Arriola Pereda, G.

Hospital Universitario de Guadalajara. Universidad de Alcalá.

ANTECEDENTES: La *Amanita phalloides* es la causa principal de las intoxicaciones mortales por setas.

CASO CLÍNICO: Acude a urgencias una familia (dos adultos y dos menores, de 15 y 13 años) con vómitos, abdominalgia y deposiciones diarreas de 16 horas de evolución, con diferente grado de afectación clínica y con el antecedente de ingesta de setas silvestres 24 horas antes. Ante la posibilidad de intoxicación por *Amanita Phalloides* o *Amanita Virosa*, se inicia tratamiento: hiperhidratación y senósidos para forzar eliminación de toxina, carbón activado y sibimarín para limitar su absorción. El padre es trasladado a un hospital terciario a las 3 horas, precisando trasplante hepático urgente. A las 14 horas del ingreso ambos hermanos presentan elevación de transaminasas, descenso de la actividad de protombina y prolongación de INR, acompañados de encefalopatía hepática grado I, precisando traslado a un hospital terciario. Tras recibir varias sesiones de MARS (*Molecular Adsorbent Recirculating System*) se objetiva mejoría clínica y analítica progresiva. En revisión en consultas externas, a los 11 días postingesta, presentan completa normalización clínica y analítica.

RESULTADO: La insuficiencia hepática aguda grave tras una intoxicación por setas es infrecuente en nuestro medio, pero tiene una elevada morbimortalidad si no se instaura tratamiento precoz.

LA PEDIATRÍA EN MADRID HACE 50 AÑOS

Zafra Anta, M.A.*; Flores Antón, B.; Rivero Martín, M.J.;

*Miembro del Grupo de Historia y Documentación Pediátrica de la AEP.

Hospital Universitario Fuenlabrada (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La Sociedad de Pediatría de Madrid y Castilla-La Mancha (SPMyCM) se fundó en 1913 ("Academia de Pediatría de Madrid") por C. Sáinz de Terreros y un grupo de médicos-pediatras.

OBJETIVO: Describir el marco histórico de la pediatría en Madrid hace 50 años.

MÉTODOS: Estudio documental: webs y bibliografía especializadas, hemerotecas, web de la AEP (Grupo de Historia).

RESULTADOS: Como resumen de la situación en los años 50-inicios 60:

- Pediatría de referencia que predominó: primero la europea, posteriormente norteamericana. Textos relevantes: [1950] Fanconi, [1954] Nelson y sigs ed.
- Titulación: Escuela Nacional de Puericultura y otras vías.

- Ejercicio de la pediatría estuvo marcado por heterogénea preparación e insuficiencia de medios. Asistencia en: Servicios y Dispensarios de Higiene Infantil, Hospital del Niño Jesús, algunas Secciones de hospitales generales. En 1960-62 cobró auge el Seguro Obligatorio de Enfermedad. Resto: igualas, medicina privada.
- Institucional-profesional. AEP se fundó en 1949, periodo del 55-60 preside Bosch, y en 1960-1964, Jaso. La SPMycM hacía cursos anuales relevantes. Las sociedades regionales no existentes se organizaron en los 60.

COMENTARIOS: Hace 50 años se afianzaron las bases de la moderna pediatría y la SPMycM; proponemos más estudios históricos para conmemorar su centenario.

CONSULTA SIN CITA EN ATENCIÓN PRIMARIA

Ruiz-Chércoles, E.; Rodríguez Soriano, J.A.; Hernando Puente, M.; Cayo Tineo, N.; García Ron, G.; De Pablo González, P.

Centro de Salud María Jesús Hereza (Leganés, Madrid)

INTRODUCCIÓN: La educación sanitaria es imprescindible para frenar las consultas sin cita.

OBJETIVO: Conocer los motivos de las consultas sin cita en pediatría en un Centro de Salud.

METODOLOGÍA: Se analizan los motivos de consulta sin cita en pediatría durante 2 semanas de invierno.

RESULTADOS: Se atienden 1.796 niños, 333 (18,5%) sin cita. Los lunes acuden el 33%, los viernes 20%. Por la tarde 72% y por la mañana 28%.

El 56% son < 3 años, 29% de 4-8 años y 15% de 9 -15 años.

Motivo de consulta más frecuente: fiebre 25%, tos y mocos sin fiebre, 19%, vómitos 6%, dolor abdominal 5%, conjuntivitis 5%, otalgia 5%, diarrea 3% y recetas 3%.

Diagnóstico más frecuente: IVRA 25%, bronquitis 8%, otitis 7,5%, laringitis 5%, conjuntivitis 5%, vómito 5%, y diarrea 3%.

21% recibe antibióticos, 7,3% broncodilatadores inhalados, 5% mucolíticos y antitusígenos.

Sólo el 4% se le deriva al hospital o a otro especialista, al 6% se le hace una radiografía, y 3% una tira de orina.

CONCLUSIONES: La fiebre es el motivo de consulta más frecuente.

La mayoría de los motivos de la consulta sin cita son banales y podrían esperar a ser vistos de forma programada.

ESTUDIO DE LA DEMANDA HOSPITALARIA DESDE ATENCIÓN PRIMARIA EN NUESTRO ÁREA

Jiménez Echevarría, Saioa; Villamor Martín, Raquel; De La Parte Cancho, María; Del Pozo Menéndez, Beatriz; Ceñal González-Fierro, María Jesús; Puyol Buil, Pedro.

Hospital Universitario de Móstoles (Madrid)

INTRODUCCIÓN: Los pediatras de atención primaria envían para interconsulta del 2-7% de sus pacientes. La relación entre los diferentes niveles asistenciales constituye un fenómeno complejo.

OBJETIVOS: Analizar la demanda de atención especializada en la población infantil y adolescente de nuestro área.

MÉTODO: Revisión y análisis de las derivaciones realizadas desde atención primaria (Área Suroeste, CAM) a las consultas externas del Hospital de Móstoles en pacientes de 0 a 17 años, en el periodo comprendido entre el 1 de febrero de 2011 y el 31 de enero de 2012.

RESULTADOS: Se recibieron 9.134 derivaciones. El 23,9% de la población infantil/adolescente fue remitida para valoración especializada. El mayor número de derivaciones se produjo entre los 6-8 años. El 75,6% de interconsultas se realizaron a otros servicios, siendo más demandados Oftalmología (21,1%), Dermatología (19,6%) y Traumatología (12,7%). Dentro del Servicio de Pediatría fueron Neuropediatría (6,8%), Alergia/Neumología (4,9%) y Cardiología (4,2%).

Número y porcentaje de pacientes derivados a las distintas especialidades.			
	ESPECIALIDAD	Nº Pacientes	Porcentaje
	DERMA	1.791	19,6
	OFTALMOLOGIA	1.924	21,1
	TRAUMATOLOGÍA	1.161	12,7
	ORL	952	10,4
OTRAS ESPECIALIDADES	PSICOLOGIA	338	3,7
	PSIQUIATRIA	269	2,9
	UROLOGÍA	272	3,0
	GINECOLOGÍA	133	1,5
	REHABILITACIÓN	66	0,7
CONSULTAS DEL SERVICIO DE PEDIATRÍA	NEUROPEDIATRÍA	622	6,8
	ENDOCRINOLOGÍA	247	2,7
	DIGESTIVO	227	2,5
	CARDIOLOGÍA	381	4,2
	ALERGIA	343	3,8
	PEDIATRIA GENERAL	194	2,1
	INTERNA	6	0,1
	NEUMOLOGÍA	105	1,1
	HEMATOLOGÍA	43	0,5
	NEFROLOGÍA	46	0,5
	REUMATOLOGÍA	14	0,2

CONCLUSIONES: No se observan diferencias significativas en la demanda de atención especializada por grupos de edad en >3 años. El mayor porcentaje de derivaciones se realiza a especialidades no pediátricas (75,6%). Los principales motivos de derivación son comunes, salvo en edades extremas (0-2años y adolescentes), donde encontramos patologías propias de dichos grupos etarios.

¿POR QUÉ ES IMPORTANTE SEPARAR PARA RECICLAR?

Ruiz-Chércoles, E.; Moreno Rojo, A.; García Villalvilla, M.; Elesh Ortega, A.; Leal Castellano, C.; Barragán Sánchez, E.
Centro de Salud María Jesús Hereza (Leganés, Madrid)

INTRODUCCIÓN: La recogida selectiva de residuos permite ahorrar materias primas y energía, disminuyendo la contaminación.

OBJETIVO: Cuantificar los residuos generados en 6 centros de salud.

MATERIAL Y MÉTODO: Se pesó la basura durante 5 días después de la implantación de un sistema de recogida selectiva. Se realizó una sesión informativa a todos los responsables de los centros y al personal de limpieza.

RESULTADOS: Los residuos totales fueron de 156 kg/día (53 kg/d (34%) papel, 18 kg/d (12%) plástico y 84,4 kg/d (54%) restos. De generar 40 toneladas/año, hemos pasado a 22 toneladas. En un año hemos ahorrado 13,7 toneladas de papel. Si para fabricar una tonelada de papel se necesitan 15 árboles y 300 kg de petróleo, hemos evitado la tala de 207 árboles y el consumo de 4,13 toneladas de petróleo.

Hemos reciclado 4,6 toneladas de plástico. Si reciclando 2 toneladas de plástico se ahorra 1 tonelada de petróleo, hemos ahorrado 2,3 toneladas, en total más de 6,4 toneladas de petróleo.

CONCLUSIONES: Con la implantación de recogida selectiva hemos disminuido un 46% la cantidad de residuos generados no reciclados. Al reciclar 13,7 toneladas de papel al año y 4,6 de plástico se evita la tala de 207 árboles y ahorramos 6,4 toneladas de petróleo.

NEUROPEDIÁTRICA Y ENFERMEDADES METABÓLICAS

ENCEFALITIS AGUDA NECROTIZANTE (EAN) Y VIRUS HERPES HUMANO TIPO 6 (VHH-6), UNA ASOCIACIÓN POCO COMÚN

Holgueras Bragado, A.; Santos Herraiz, P.; Segoviano Lorenzo, M.C.; Crespo Madrid, N.; García Arroyo, L.; Arjona Villanueva, D.

Hospital Virgen de la Salud (Toledo)

INTRODUCCIÓN: EAN descrita en 1995, convulsiones y rápido deterioro de conciencia tras cuadro viral inespecífico, en lactantes y escolares. En Asia y en Occidente. Caracterizada por hipertransaminasemia e hiperproteínoorraquia con lesiones simétricas en tálamo en TAC o RM. Pronóstico incierto, curación, secuelas, muerte. VHH6 causante del exantema súbito, y de alteraciones neurológicas como EAN.

CASO CLÍNICO: Niña, 21 meses sin antecedentes, ingresa por opistótonos, trismus y miosis. 72 horas de fiebre y vómitos. Espasmos en flexión de extremidades superiores, lateralización cefálica y convergencia ocular, con rigidez nuchal. Afebril en 24 horas apareciendo exantema maculopapuloso en tronco. Hipertransaminasemia, ecografía abdominal normal e hiperproteínoorraquia. RM compatible con EAN con áreas isquémicas necróticas en tálamo derecho. Electroencefalograma inicial, trazado de fondo enlentecido, descargas epileptiformes desapareciendo tras antiepilépticos combinados, permaneciendo signos de encefalopatía lenta difusa. Ante sospecha de encefalitis, Cefotaxima y Aciclovir, modificando a Ganciclovir y megadosis corticoideas tras RM compatible con EAN por VHH6. Primeros resultados de serologías y PCR no etiología clara, pero seroconversión a VHH6 posteriormente. Evolución con extrapiramidalismo e hipotonía generalizada axial, tratada con Carbidopa y L-dopa con mejoría. Actualmente secuelas neurológicas, de predominio motor y ceguera cortical.

COMENTARIOS: EAN, patogenia desconocida y tratamiento limitado. Sospecha VHH6, Ganciclovir empírico mejorando el pronóstico.

ATAXIA Y PARVOVIRUS B19

De Lama Cid, María Rosa; Luján Martínez, Jorge; Palmeiro Castellana, Mercedes
Sanitas Hospitales

INTRODUCCIÓN: Son muchas las posibles causas de ataxia en la infancia, y muchas de ellas nos son desconocidas. En este caso clínico se propone el Parvovirus B19 como agente etiológico más plausible, abriendo así el abanico de causas probables para una entidad tan relevante en la práctica clínica.

CASO CLÍNICO: Paciente de 17 meses de edad que presenta ataxia cerebelosa aguda en el contexto de un Eritema Infeccioso. Durante la enfermedad, se detectaron anticuerpos IgM contra Parvovirus B19 en sangre, no así en líquido cefalorraquídeo.

COMENTARIOS: Las alteraciones neurológicas son raras como complicación de la infección por Parvovirus B19, sin embargo, se han descrito varios casos en los que estas dos entidades están estrechamente relacionadas. A pesar de ello, y de las distintas teorías desarrolladas para explicar esta relación, a día de hoy, todavía no está clara la fisiopatología de esta enfermedad y de sus secuelas neurológicas.

GINGIVOESTOMATITIS Y PARÁLISIS DEL VI PAR

Morales Betancourt, Paola Catalina; Jimenez Echevarría, Saioa; Torres Mohedas, Julian; García Ballesteros-Navas, Ana Esther; Losada del Pozo, Rebeca; Villares Alonso, Rebeca.

Hospital Universitario de Móstoles (Madrid)

ANTECEDENTES: La gingivoestomatitis herpética es la manifestación clínica más frecuente en niños de la primoinfección por VHS-1, de curso autolimitado. La meningoencefalitis por VHS 1 puede producirse por entrada exógena del virus a través de las células olfatorias, reactivación de infección latente o diseminación hematógena. Supone el 20% de las encefalitis virales. Presentación diversa con fiebre, cefalea, agitación/somnolencia, desorientación, cambios comportamentales, convulsiones, focalidad neurológica. La morbimortalidad es elevada. El inicio precoz de aciclovir (60 mg/kg/día i.v.) puede mejorar su pronóstico.

CASO CLÍNICO: Niña de 4 años. Consulta por desconjugación de la mirada y alteración de la coordinación de 4 horas de evolución. Afebril. Diagnosticada 24 horas antes de gingivoestomatitis. EF: Ojo izquierdo

do endotrópico y restricción a la levoverción. Leve ataxia y dismetría. Lesiones gingivostomatitis. PC: Hemograma/bioquímica normales. PCR 8,8mg/l. VSG 29mm/h. Láctico/amonio normales. LCR: 92 leucos/mm³ (PMN 62%), glucosa 56mg/dl, proteínas 32mg/dl, hematíes 6. TC/RM cerebral sin alteraciones. Evolución: Cefotaxima+aciclovir i.v. Resolución progresiva de parálisis VI par y ataxia/dismetría. Confirmación PCR VHS-1 positiva en LCR. 21 días de aciclovir. Alta sin secuelas. Diagnóstico: Gingivostomatitis. Meningoencefalitis herpética.

COMENTARIO: Existen pocos casos reportados de meningoencefalitis herpética directamente relacionada con gingivostomatitis. En este caso dicha asociación permitió el inicio precoz del tratamiento, condicionando un buen pronóstico.

ALTERACIÓN DE LA BETA OXIDACIÓN DE ÁCIDOS GRASOS. UN DIAGNÓSTICO CADA VEZ MÁS FRECUENTE

Romero López, María del Mar; Sánchez Porras, María; Molina López, Sonia; Pérez-Cerdá Silvestre, Celia; Morais López, Ana; Lama More, Rosa A.
Hospital Infantil de La Paz (Madrid)

ANTECEDENTES: Los trastornos de la beta oxidación de los ácidos grasos de cadena media son un grupo complejo de enfermedades que afecta principalmente al corazón, músculos e hígado. Presentan hipoglucemia no cetósica mayormente. Es responsable del 5% de las muertes súbitas en la infancia. La introducción en el cribado neonatal permite su detección precoz.

CASO CLÍNICO: Paciente de 8 años de edad diagnosticada de déficit de acil coA deshidrogenasa de cadena media (MCAD), durante un estudio familiar por un hermano afecto.

Referían irritabilidad, y pérdida de peso, desde hacía 15 meses junto a cefalea inespecífica, dolor abdominal recurrente, mareos y vómitos.

Ingería pequeñas cantidades de comida continuamente, con periodo de ayuno nocturno de unas 10 horas.

Exploración normal salvo leve disminución del peso ideal. Se realizó un estudio bioquímico de MCAD objetivándose aumento de acilcarnitinas en plasma y ácidos orgánicos en orina, que junto con la mutación pK329E en homocigosis confirmaban la deficiencia de MCAD. Inició tratamiento con carnitina y una dieta normocalórica, normoproteica y baja en grasas. Permaneciendo asintomática

COMENTARIOS: El cribado neonatal va a permitir el diagnóstico precoz de esta enfermedad grave, evitando así las complicaciones asociadas y proporcionando el consejo genético adecuado a las familias.

HIPERTENSIÓN ENDOCRANEAL IDIOPÁTICA

Romero López, María del Mar; Zarauza Santoveña, Alejandro; López Sobrino, Gloria; Fernández Caamaño, Beatriz; Mozo del Castillo, Yasmina; Herrero Díez, María Teresa
Hospital Infantil de La Paz (Madrid)

ANTECEDENTES: La hipertensión endocraneal idiopática (Pseudotumor cerebri) es una enfermedad infrecuente en la infancia, caracterizada por la elevación de la Presión intracraneal cerebral (PIC) >20cm de H₂O con LCR normal en ausencia de otras causas de hipertensión endocraneal.

CASO CLÍNICO: Niña de 11 años con cefalea frontal de 15 días de evolución que cede bien con analgesia y no le despierta por la noche. Cervicalgia y diplopía. No vómitos. Afebril.

Antecedentes familiares y personales sin interés.

Exploración física: rigidez de nuca, afectación del sexto par izquierdo, nistagmo bilateral. No obesidad. Resto normal.

En fondo de ojo: Papiledema bilateral grado III. TAC normal. Punción lumbar con presión de apertura de 50cm de H₂O. Citoquímica y microbiología del LCR normal. PEV retardo en la conducción de las vías visuales con alteración en la mielinización y pérdida axonal.

Se instauró tratamiento con corticoides intravenosos y acetazolamida mejorando la clínica.

No ha presentado recidivas durante 2 años de seguimiento.

COMENTARIOS: La hipertensión endocraneal idiopática en la edad pediátrica no tiene claro predominio femenino ni se asocia a obesidad tan frecuentemente como en adultos.

Precisa de un diagnóstico temprano y tratamiento adecuado. Su principal secuela es la pérdida de visión irreversible.

ESCLEROSIS TUBEROSA: DIAGNÓSTICO DE UN CASO

Sánchez-Nebreda Arias, Rafael; Gallego de la Sacristana López-Serrano, David; Falero Gallego, M^a Piedad; Antón Ileana, Rita; Torres Torres, M^a Carmen; Garrido Palomo, Ramón.

Hospital La Mancha Centro (Alcazar de San Juan, Ciudad Real)

ANTECEDENTES: El complejo esclerosis tuberosa (C.E.T.) constituye uno de los síndromes neurocutáneos más frecuentes, con afectación multiorgánica potencial a nivel neurológico, cutáneo, renal y cardíaco, entre otros, con desarrollo de diversas lesiones hamartomatosas. Presentamos el diagnóstico de un caso, con una crisis epiléptica como forma de presentación.

CASO CLÍNICO: Niño de 8 años de edad, ingresó por primer episodio de convulsión parcial al despertar, con sintomatología motora iniciada en brazo izquierdo, asociando afasia y síntomas autonómicos. Recuperación espontánea sin déficits residuales. Sin antecedentes médicos de interés, referían desarrollo psicomotor normal, con buen rendimiento escolar. En la exploración, destacaban lesiones cutáneas malares compatibles con angiofibromas, así como dos manchas café con leche y más de tres hipocrómicas. Impresionaban, también ciertos rasgos cognitivo-conductuales autísticos. En el EEG, presentaba anomalía epileptiforme temporal derecha. En RMN, varias lesiones sugestivas de hamartomas corticales, la mayor en región parietal derecha. Recibe tratamiento con oxcarbazepina, consiguiendo buen control comicial, sin otros signos de afectación sistémica.

COMENTARIOS: Las manifestaciones neurocognitivas, en especial las crisis epilépticas, representan las formas de presentación más frecuentes en el C.E.T. La detección de signos cutáneos es crucial para la sospecha diagnóstica de los síndromes neurocutáneos.

SÍNDROME DE SMITH MAGENIS: PRESENTACIÓN DE UN NUEVO CASO

Sánchez-Nebreda Arias, Rafael; Torres Cañadillas, Carmen; Gallego de la Sacristana López-Serrano, David; Erazo Galarza, Percy Esteban; Casas Flores, Nathaly; Garrido Palomo, Ramón.

Hospital La Mancha Centro (Alcazar de San Juan, Ciudad Real)

ANTECEDENTES: El Síndrome de Smith-Magenis (SSM), es un desorden genético causado por una

microdelección en 17p11.2, definido clínica y genotípicamente en 1980. Como manifestaciones más frecuentes, cursa con retraso mental y psicomotor en grado variable, rasgos faciales y esqueléticos característicos ("cara de boxeador"), alteraciones en oído medio, problemas conductuales (auto-agresividad, impulsividad, estereotipias), y trastornos en el ritmo del sueño (inversión del ciclo circadiano).

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de una niña de 2 años de edad, estudiada por retraso en el desarrollo, más acusado a nivel de motricidad fina y del lenguaje, asociando trastornos en el sueño y conductuales. Presentaba rasgos fenotípicos dismórficos característicos, confirmando el diagnóstico por estudio citogenético por técnica FISH. En la actualidad, se realiza intervención en Atención Temprana y ha recibido tratamiento con Melatonina para el trastorno del sueño, esto último con escasa respuesta.

COMENTARIOS: El SSM es un síndrome infrecuente, si bien es fácilmente reconocible por sus rasgos clínicos y fenotípicos. Cabe destacar la importancia de su diagnóstico precoz y el abordaje multidisciplinar, permitiendo anticiparse a las eventuales complicaciones evolutivas, que suelen surgir en grado variable.

DOCTOR, NO PARO DE MOVER LAS PIERNAS

Ramírez Martínez, N.; Martín-Tamayo Blázquez, M.P.; González Castillo, M. LL.; Martínez García, M.J.; Mayordomo Almendros, M.; Onsurbe Ramírez, I.
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

ANTECEDENTES: El Síndrome de piernas inquietas (SPI) es un trastorno neurológico crónico sensitivo-motor infradiagnosticado en niños. Se caracteriza por la necesidad imperiosa de mover las piernas en situaciones de reposo y asociada habitualmente a una sensación desagradable. Esta sintomatología empeora al final del día y se alivia con el movimiento.

CASO CLÍNICO: Niña de 12 años remitida a consulta por alteración sensitiva en miembros inferiores. Refieren "sensación de quemazón" en ambos pies, de predominio nocturno que le obliga a mover las piernas continuamente impidiéndole conciliar el sueño. Asintomática durante el día, no excesiva somnolencia diurna. No ronca. Antecedentes personales y familiares sin interés. Exploración física normal, no signos clínicos de neuropatía ni alteraciones del sistema nervioso periférico. Valores de ferritina dentro de la normalidad.

COMENTARIOS: Los criterios diagnósticos del SPI son: 1. Presentar un número de movimientos excesivo para la edad del paciente (índice de movimientos periódicos de piernas igual o mayor de 5 por hora de sueño). 2. Que estos movimientos provoquen trastorno durante el sueño. 3. Descartar que sean secundarias a otros trastornos de sueño. En la mayoría de los casos la causa es desconocida, en otros parece estar relacionada con niveles bajos de ferritina (mejoría clínica tras su corrección), enfermedades crónicas o consumo de fármacos.

GRANULOMA DE COLESTEROL ¿TAMBIÉN EN NIÑOS!

Rubio Ruiz, A.; González Castillo, M.I.; Martín-Tamayo, M.P.; Mayordomo Almendros, M.; Sáez Sánchez, A.; Onsurbe Ramírez, I.

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

ANTECEDENTES: El granuloma de colesterol (GC) es una formación quística infrecuente, benigna y expansiva, formada por elementos de degradación de la sangre. Se ha descrito en hueso temporal, oído medio, mastoides y ápex petroso (AP).

CASO CLÍNICO: Varón 6 años remitido a Neuropediatría por retraso motor que se evidencia en la exploración. Se realiza por este motivo RMN que visualiza lesión en ápex petroso derecho de 1cm hiperintensa en T1, T2 y FLAIR. Se diagnostica de granuloma de colesterol, se solicitan PEATC normales y se deriva a ORL donde se decide tratamiento conservador y seguimiento radiológico. Evoluciona favorablemente sin signos ni síntomas secundarios al GC y con mejoría de la torpeza motora.

COMENTARIOS: El GC es la lesión primaria más frecuente del apex petroso. Existen muy pocos casos descritos en edad pediátrica. Resulta de una obstrucción crónica de las celdillas aéreas neumatizadas que induce a inflamación crónica con acúmulo de cristales de colesterol. La clínica dependerá de la extensión, siendo lo más frecuente hipoacusia y vértigo. El diagnóstico se realiza mediante TAC y RMN. El abordaje puede ser conservador con seguimiento radiológico o quirúrgico. En nuestro caso se trata de un incidentaloma sin repercusión en el paciente durante su seguimiento.

CREACIÓN Y EXPERIENCIA DURANTE 7 AÑOS DE UNA CONSULTA DE TOXINA BOTULÍNICA EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

Rubio Jiménez, M.E.; Cid París, E.; López Andrés, N.; Pascual Bartolomé, E.; Arriola Pereda, G.; Mateo Martínez, G.

Hospital Universitario de Guadalajara. Universidad de Alcalá

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: La toxina botulínica A (TBA) supone un avance terapéutico significativo en el tratamiento de la espasticidad y de la distonía focal, considerándose una elección de primera línea en su abordaje.

MÉTODOS: Analizamos nuestra experiencia con TBA en parálisis cerebral infantil, empleando la escala de valoración de O'Brien, la de espasticidad de Ashworth y el examen de la posición y la marcha.

RESULTADOS: 39 pacientes (edades entre 1 y 11 años, 64% varones), con diagnósticos de tetraparesia espástica (41%), diplejía espástica (35,9%) y hemiparesia espástica (23,1%). Se administró TBA en miembros inferiores (74,3%), en miembros superiores (15,4%) o en ambos (10,3%), infiltrándose entre 1 y 10 músculos/sesión y valorándose tras 6-8 semanas. Indicaciones: mejorar la función motora (conseguido en el 100% de los objetivos), evitar la progresión a luxación de cadera/cirugía correctora (finalidad en 7 niños, resultando exitoso en 4) y mejorar la higiene/paliativa (objetivo en 3 casos, consiguiéndose en todos). Número medio de infiltraciones: 5,1. Media de tiempo interdosis: 4,1 meses (mínimo) y 7,2 meses (máximo). Aparecieron efectos adversos en un 7%: debilidad. Continúan en el programa el 76,9%.

CONCLUSIONES: La infiltración de TBA es efectiva y segura, siempre acompañada de un programa de fisioterapia y órtesis.

REVISIÓN DE TRAUMATISMOS CRANEO-ENCEFÁLICOS INGRESADOS EN UN HOSPITAL SECUNDARIO.

Cid París, Ester; Pascual Bartolomé, Eva; López De Andrés, Nerea; Rubio Jiménez, M^a Eliana; Arriola Pereda, Gema; Blázquez Arrabal, Beatriz

Hospital Universitario de Guadalajara

INTRODUCCIÓN: El empeoramiento clínico secundario a traumatismo craneoencefálico (TCE), aparece a

las 4-6 horas, aumentado hasta 24 h en lactantes. Esto motiva en ocasiones la observación en medio sanitario.

OBJETIVOS: Evaluar causas y precipitantes de ingreso en la población pediátrica por TCE. **MÉTODOS:** Estudio descriptivo retrospectivo, mediante revisión de informes clínicos del año 2009 al 2011 de pacientes pediátricos ingresados en nuestro hospital por TCE.

RESULTADOS: Ingresaron 66 pacientes. El 74,2% son varones y el 75,8 % mayores de 2 años. Casi la mitad de los casos ocurrieron en verano. El 48,5% cayó de más de 50 cm de altura. El traumatismo frontal fue el más frecuente. Al ingreso el 56,1% se encontraban asintomáticos, el resto presentaron vómitos como síntoma principal. En un 36,4% se realizó radiografía (fractura en 9,1%). La TC craneal se realizó en un 30,3% objetivándose fractura en 6,1% y hematoma en 4,5%. La escala de coma de Glasgow (ECG) fue de 15 en el 95,5%. Dos pacientes requirieron traslado para drenaje de hematoma. **CONCLUSIONES:** Casi la mitad requirió observación y tratamiento sintomático. Los 2 pacientes con hematoma intracraneal presentaron puntuación menor de 15 en la ECG.

PEDIATRÍA GENERAL

TROMBOPENIA Y ANEMIA. COINFECCIÓN CON HELICOBACTER PYLORI

Alonso Cristobo, Mercedes; Cedena Romero, Pilar; Moreno Sánchez, Rubén; Romero Hombrebueno, Nieves; Sancho Monreal, Encarna; García-Vao Bel, Carlos

Hospital del Tajo (Aranjuez, Madrid)

ANTECEDENTES: Paciente de 13 años hiperdismenorrea 4 meses de evolución, acude a urgencias por astenia, palidez, mareo y hematomas desde meses antes. Analítica previa: Hb 9.5, plaquetas 22.000.

CASO CLÍNICO: No signos de sangrado. Estudio urgencias: anemia microcítica con ferropenia, trombopenia (17.000/mcl), bioquímica normal, leucocitos normales con linfopenia; test de mononucleosis y marcadores tumorales negativos. Coombs directo

positivo. Ecografía abdominal normal y test del aliento: infección por H.pylori asintomática. Punción médula ósea: hiperplasia eritroide y megacariocítica. No blastos.

Administradas 2 dosis de gammaglobulina inespecífica, posteriormente tratamiento con corticoides orales, frente a H. pylori, sulfato ferroso y ácido fólico. Al alta 34000plaquetas, Hb 7.9g/dl.

Control analítico al mes: 124000 plaquetas y Hb 10,4g/dl. Anisocitosis de tendencia microcítica, hipocromía, sin alteraciones morfológicas. Sugestivo de anemia ferropénica parcialmente tratada.

COMENTARIOS: Las trombopenias inmunes pueden ser primarias (púrpura trombopénica idiopática) o secundarias. El trastorno más frecuente relacionado con la púrpura trombopénica inmune son las infecciones virales. En adultos las infecciones asociadas con trombopenia son la hepatitis C, VIH y Helicobacter Pylori.

En nuestro caso se trata de una trombocitopenia asociada a infección por H. Pylori, y anemia ferropénica secundaria a metrorragias.

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE PÚRPURA DE SCHÖNLEIN HENOCH

De Lama Cid, María Rosa; Luján Martínez, Jorge; Palmeiro Castellana, María Mercedes
Sanitas Hospitales

INTRODUCCIÓN: La Púrpura de Schönlein Henoch es una vasculitis de origen desconocido cuya característica principal es la aparición de lesiones típicas en los miembros inferiores. Aunque éste es el dato identificativo, no hay que olvidar que esta entidad se puede presentar de otras muchas maneras.

CASO CLÍNICO: En este póster se exponen cuatro casos clínicos en los que o bien el debut, la evolución o la edad son atípicos. El primero de ellos ocurre en un lactante de 12 meses que desarrolla un edema hemorrágico. El segundo expone el caso de una niña de 5 años que debuta con clínica abdominal. El cuarto trata de una niña de 4 años que tras buena evolución desarrolla un síndrome nefrótico. El último se trata de un varón de 10 años cuya primera clínica consistió en una crisis convulsiva afebril.

COMENTARIO: Debido a lo complejo de esta enfermedad y a lo grave de sus complicaciones, es importante reconocerla cuanto antes aunque no se presente de la manera en la que estamos acostumbrados.

ERITROBLASTOPENIA BENIGNA DE LA INFANCIA. A PROPÓSITO DE CUATRO CASOS

Navarro Romero, J. P.; Navas Alonso, P. I.; Santos Herraiz, P.; Bergueezan Suárez, A.; Zamora Gómez, M.; Velasco Arribas, R.;

Hospital Virgen de la Salud (Toledo)

INTRODUCCIÓN: La eritroblastopenia benigna de la infancia es la causa más frecuente de anemia aplásica en la edad infantil. Se define como aquella debida a un cese temporal en la producción de eritrocitos en la médula ósea. Normalmente autolimitada, ocurre en niños previamente sanos debido en su mayoría a causa viral aunque también de causa autoinmune.

	Edad	AP	E.F.	S.P (Hb/ Reticulocitos)	M.O (serie roja)	OTROS	TTO.	EVO
1	3a 3m	Enfermedad celíaca	Palidez + Soplo	5 gr/dl 0%	Ausencia	Herpes humano 6	Transfusión (1) + Dieta s/gluten	Asintomático
2	3a 5m	Normal	Palidez + distensión abdominal	3.6 gr/dl. 0.29%	Ausencia	No	Transfusión (3)	Asintomático
3	3a 2m	Normal	Palidez cutánea	7.5 gr/d 0.12%	Elementos aislados	No	Transfusión (1)	Asintomático
4	2a 10m	Sdme. Guillain-Barre	Palidez cutánea	4.6 g/dL 0%	Deplección	Herpes humano 6	Transfusión (2)	Asintomático

COMENTARIOS: La eritroblastopenia transitoria de la infancia es una entidad benigna frecuentemente infradiagnosticada a pesar de ser fácilmente reconocible por la historia y los hallazgos hematológicos (anemia arregenerativa.). Aunque de etiología desconocida (posible desencadenante ambiental sobre un individuo genéticamente predispuesto), siempre es autolimitada y raramente precisa tratamiento transfusional.

ENURESIS EN NIÑO DE 7 AÑOS: UNA CAUSA INFRECUENTE

González Marín, M^aArántzazu; Donado Palencia, Paloma; Ballester Herrera, M^aJosé; Sánchez Miranda, Pilar; Torres Narbona, Marta; Vara Martín, Julia
Hospital General de Ciudad Real

ANTECEDENTES: La presencia de enuresis en el niño es relativamente común siendo la mayoría de las veces de causa no orgánica y transitoria. Sin embargo, no debemos olvidar causas infrecuentes de la misma.

CASO CLINICO: Niño de 7 años que ingresa por infección urinaria e insuficiencia renal aguda con urea 191mg/dl, creatinina 6,3 mg/dl, potasio 6.3 mmol/L y acidosis metabólica compensada. Antecedentes: seguido por enuresis nocturna, con control diurno temporal y encopresis con mejoría tras tratamiento de desimpactación y mantenimiento. Antecedentes familiares: padre enuresis nocturna hasta los 8 años. Exploración: Destaca palidez y edema facial. Abdomen: globo vesical palpable. Pruebas complementa-

rias: Hemograma: Series blanca y plaquetaria normal. Hb: 9.1g/dl. PCR: 6,1 mg/dl. PCT: >10 mg /dl. Ecografía Abdominal: Dilatación pielocalicial bilateral (15 mm) y del sistema excretor con vejiga de paredes trabeculadas y engrosadas (de lucha). Evolución: favorable tras sondaje vesical, antibiótico intravenoso, fluidoterapia y tratamiento de la hiperpotasemia. Se realiza cistografía miccional seriada con hallazgo compatible con válvulas de uretra posterior, que se confirman por cistoscopia, procediéndose a su resección transuretral.

COMENTARIO: Destacamos que esta patología es diagnosticada generalmente en periodo neonatal, por hidronefrosis prenatal o durante la lactancia con infecciones urinarias repetidas y/o fallo de medro, siendo una clínica infrecuente la incontinencia.

TRATAMIENTO DEL BRUXISMO NOCTURNO CON MELATONINA

Martínez García, M. Josefa; Martín-Tamayo Blázquez, M. Pilar; Ramírez Martínez, Noelia; González Castillo, M. Llanos; Mayordomo Almendros, María; Onsurbe Ramírez, Ignacio.

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

INTRODUCCIÓN: El bruxismo nocturno es una parasomnia frecuente en pediatría que ocurre en las fases 2 y 3 del sueño NREM. Es producida por la actividad rítmica de músculos maseteros, temporales y pterigoideos, con contacto firme de maxilares superior e inferior. Puede causar dolor de mandíbula, cefalea,

desgaste anómalo de dientes y daño periodontal entre otras.

CASO CLÍNICO: Niño de 6 años, sin antecedentes de interés, remitido a Neuropediatría porque los padres notan “rechinar los dientes” todas las noches, desde hace 4 años. Con exploración física normal, se diagnostica de bruxismo nocturno y se pauta tratamiento con melatonina. Los padres refieren remisión completa del bruxismo desde el primer día de tratamiento, con persistencia del efecto incluso seis meses después de la retirada de este.

COMENTARIOS: La melatonina es una hormona producida en la glándula pineal durante la fase oscura del día. Se recomienda su uso en personas con ciclos alterados de sueño-vigilia, para regular y facilitar el inicio del sueño y en parasomnias, siendo de primera línea en los trastornos del sueño REM. Existen pocos estudios acerca de su efectividad en bruxismo aunque algunos autores de manera aislada como en nuestro caso, han reportado su eficacia.

SÍNDROME ALICIA PAIS MARAVILLAS: DE LA FANTASIA A LA REALIDAD

Martínez García, M. Josefa; Martín-Tamayo Blázquez, M. Pilar; Ramírez Martínez, Noelia; González Castillo, M. Llanos; Mayordomo Almendros, María; Onsurbe Ramírez, Ignacio.

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Alicia en el País de las Maravillas (SAPM) es un cuadro de trastornos complejos de la percepción visual. Clínicamente hay alteraciones en la forma, tamaño, color y situación espacial de los objetos y distorsión de la imagen corporal, entre otras. El paciente es consciente de la naturaleza ilusoria de sus percepciones.

CASO CLÍNICO: Mujer de 9 años, controlada en consultas de Neuropediatría por migraña con aura de 1 año de evolución. Refiere en los últimos dos meses de manera aguda y sin cuadro infeccioso previo, episodios de alteración en la visión, consistentes en distorsión del tamaño y de la situación espacial de los objetos (“la mesa se hace grande y pequeña, mi madre esta al lado y de repente la veo como si estuviera muy lejos”). Inicia tratamiento con topiramato con desaparición de cefalea y de las alteraciones de la percepción visual.

COMENTARIOS: El SAPM es un síndrome de disfunción neurológica de presentación paroxística, las principales causas son la migraña e infección por

VEB. Erróneamente se pueden diagnosticar como delirio, encefalitis, epilepsia o intoxicación. Es importante su conocimiento, para evitar pruebas complementarias o tratamientos innecesarios, ya que tiene un curso clínico benigno, con resolución espontánea, la mayoría sin recurrencias.

MACROCEFALIA BENIGNA DE LA INFANCIA

Romero López, María del Mar; Fernández Caamaño, Beatriz; Mozo del Castillo, Yasmína; Zarauza Santoveña, Alejandro; Gómez García, Marta; López Sobrino, Gloria

Hospital Infantil de La Paz (Madrid)

ANTECEDENTES: Macrocefalia se define como aumento del perímetro cefálico (PC) por encima de 2 DE. Afecta a más del 5% de la población pediátrica. Existen antecedentes familiares en el 88% de los casos. La principal causa es la hidrocefalia externa idiopática.

CASO CLÍNICO: Presentamos dos casos de macrocefalia benigna de la infancia.

El primero es un varón de 5 meses: Su pediatra observa aumento progresivo del PC desde el nacimiento (percentil 25-50) hasta a los 4 meses >2DE. Exploración neurológica y desarrollo psicomotor normal. Tío materno macrocefalia.

El segundo caso es un varón de 11 meses con PC al nacimiento >2DE y que persiste en su carril de la gráfica de PC. Exploración neurológica y desarrollo psicomotor normal. Padre con macrocefalia.

En los dos casos se realizó Ecografía cerebral objetivando dilatación benigna de los espacios aracnoideos frontales.

COMENTARIOS: Los criterios diagnósticos de la macrocefalia benigna de la infancia son: PC > 2 DE, aumento del espacio subdural sin alteración encefálica y ausencia de anomalías craneofaciales o somáticas.

La ecografía transfontanelar es la prueba diagnóstica de elección.

Puede existir un enlentecimiento del desarrollo psicomotor transitorio hasta la edad escolar.

Conocer esta entidad evita investigaciones innecesarias en niños normales con macrocefalia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE TUMOR CERVICAL EN EL LACTANTE

Gómez García, Marta; Armero Pedreira, Paula; Puente Goytizolo, Astrid; Herrero Díez, María Teresa; Tarjuelo García, Irene; Rubio Aparicio, Pedro
Hospital Infantil de La Paz (Madrid)

ANTECEDENTES: Las lesiones cervicales son un motivo de consulta frecuente. Más del 80% son benignas, y la mayoría responden a hiperplasias linfoides reactivas; también deben tenerse en cuenta las lesiones congénitas. Debemos descartar en tumoraciones que no responden a antibioterapia, la etiología oncológica.

CASO CLÍNICO: Varón de 2 meses remitido por masa cervical de 1 semana de evolución. Presenta tumoración laterocervical derecha de 3x3 cm, adherido a planos profundos.

Aporta de su hospital de origen: analítica con anemia y neutropenia leves. Radiografía de tórax: no valorable (rotada), impresiona de ensanchamiento mediastínico. Morfología de sangre periférica: anisopoiquilocitosis moderada, linfocitos con núcleos rotos monomorfos. Ante la sospecha de síndrome linfoproliferativo se remite a nuestro hospital.

A su ingreso se realiza ecografía cervical: lesión sólida laterocervical derecha de 3,5x1,7 cm de ecogenicidad heterogénea que parece depender del esternocleidomastoideo.

Reinterrogando a los padres refieren que el parto fue instrumentado mediante ventosa. Sospechando fibromatosis del esternocleidomastoideo secundario a hematoma postraumático se realiza PAAF, confirmando el diagnóstico.

CONCLUSIONES: La historia clínica es fundamental en el diagnóstico de masa cervical, especialmente el tiempo de evolución y la clínica asociada. La ecografía resulta la prueba de mayor utilidad; la morfología de sangre periférica debe ser realizada por un experto en pediatría para obtener fiabilidad.

INFECCIÓN POR VIRUS RESPIRATORIO SINCITAL, ¿SÓLO AFECTACIÓN RESPIRATORIA?

Ramírez Martínez, N.; Martín-Tamayo Blázquez, M.P.; González Castillo, M.L.L.; Martínez García, M.J.; Mayordomo Almendros, M.; Onsurbe Ramírez, I.
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

ANTECEDENTES: Las infecciones respiratorias (IR) por virus respiratorio sincital (VRS) son frecuentes en los niños, menos frecuentes son sus complicaciones neurológicas.

CASO CLÍNICO: Lactante de ocho meses que presenta 4 episodios de desconexión del medio con desviación de la mirada y movimientos tónico-clónicos generalizados sin recuperación completa de la conciencia entre episodios durante 48 horas. En las primeras 24 horas del cuadro inicia tos y dificultad respiratoria, todo ello sugestivo de IR. Se realiza: gasometría, hemograma, bioquímica, electroencefalograma, y estudio del líquido céfalo-raquídeo con resultado normal. Detección rápida de aspirado nasofaríngeo para VRS: positivo. El paciente presenta buena evolución del cuadro respiratorio y neurológico no presentando nuevas crisis.

COMENTARIOS: Entre las complicaciones del sistema nervioso central (SNC) asociadas a infección por VRS encontramos encefalopatía, apneas centrales, convulsiones y déficit neurológicos focales. Estas manifestaciones pueden ser secundarias o por daño primario del SNC ya que el VRS actúa causando un efecto neurotóxico directo durante la IR aguda. Es importante destacar que la severidad de la IR no es predictor de la aparición de complicaciones neurológicas y que la mayoría se resuelven con el cuadro infeccioso, como sucedió en nuestra paciente.

MASCARILLA INADECUADA COMO ERROR EN LA TÉCNICA DE INHALACIÓN, POSIBLE FACTOR DE RIESGO DE INGRESO POR ASMA

Zafra Anta, M.A.; Pérez Segura, M.P.; Díaz Velázquez, E.; Sánchez Vicente, A.I.; Montilla Pérez, M.; Castilla Molina, L.
Hospital Universitario Fuenlabrada (Madrid)

INTRODUCCIÓN, ANTECEDENTES: Hasta en 90% de asmáticos se han descrito errores en la técnica del tratamiento inhalado. Ante una evolución grave del asma está especialmente indicado revisar la técnica

de inhalación. Describimos un error no frecuente detectado en la utilización de inhaladores presurizados con cámara espaciadora y mascarilla.

CASOS CLÍNICOS: Describimos 2 pacientes ingresados en hospital de 2º nivel, en octubre 2011 por bronquitis sibilante. 1º Niña, 3 años, con antecedente de ingreso en UCIP y hasta otros 5 ingresos en el último año por broncoespasmo y necesidad de oxigenoterapia. 2º Niño de 2 años, antecedente de ingreso previo 6 meses antes por broncoespasmo. Durante la revisión de la técnica se objetiva que, siguiendo recomendación errónea, habían adaptado a la cámara una mascarilla de nebulización, con orificios laterales de exhalación, y sin ajuste adecuado (se adjuntará foto).

COMENTARIOS: Alertamos sobre la necesidad de verificar la realización de la técnica de inhalación en asmáticos. No se debe asumir que los pacientes, incluso con meses de experiencia, conocen la realización óptima de la técnica sólo porque hayan recibido información verbal y escrita.

INGRESOS POR ASMA EN NIÑOS DE 6 A 14 AÑOS EN HOSPITAL DE 2º NIVEL, REVISIÓN DE 1 AÑO

Pérez Segura, M.P.; Díaz Velázquez, E.; Zafra Anta, M.A.; Rivero Martín, M.J.; Sánchez Vicente, A.I.; Hospital Universitario Fuenlabrada (Madrid)

INTRODUCCIÓN: En España la prevalencia del asma en niños mayores es 7,1-15,3%; de ellos ingresan 5%.

OBJETIVOS: Conocer la situación y factores de riesgo de niños \geq 6 años que ingresan por asma.

MÉTODOS: Estudio descriptivo retrospectivo. Niños \geq 6 años ingresados por asma-broncoespasmo en un hospital de 2º nivel (septiembre 2010-agosto 2011). Revisión de las historias clínicas informatizadas. Análisis estadístico: EpiDat 3.1.

VARIABLES: demográficas, antecedentes, clínicas, exploraciones complementarias, tratamiento, evolución.

RESULTADOS: Ingresaron 39 niños por asma (13.9% del total de ingresos), con una edad media de 8.4 años (DE: 2.2). El 49% de los ingresos se concentró entre los meses de marzo-junio. En antecedentes, alergia: 61,5%; tabaquismo en domicilio: 41%; atopia en padres: 49%; el 54% tenía algún ingreso previo por asma (10% en UCI) y 33% recibía tratamiento de base. El 54% presentaba infección respiratoria aso-

ciada. La estancia media fue de 3.4 días (rango: 3-6 días, DE: 1,37). Un paciente precisó traslado a UCIP.

CONCLUSIONES:

- Optimizar el tratamiento de fondo del asma en las épocas con aumento de factores de riesgo podría contribuir a prevenir ingresos.
- Se deben fomentar la realización de estudios que informen de las variables asociadas a ingreso por asma en nuestro medio.

NEONATOLOGÍA E INTENSIVOS

HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME Y SÍNDROME DE KASABACH-MERRIT

Delgado García, A.B.; Lillo Lillo, M.; García Mialdea, O.; Azaña Defez, J.M.; Buedo Rubio, M.I.; Hernández Bertó, T.

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

INTRODUCCIÓN: El hemangioendoteloma kaposiforme (HEK) es un tumor vascular de crecimiento rápido y poco frecuente. Puede ser congénito o afectar a niños menores de 3 meses.

CASO CLÍNICO 1: RNT con lesión vascular violácea que ocupa la región costo-cérvico-facial derecha y respeta ojo y pabellón auricular. Protuye en cavidad oral sin obstrucción de vía aérea.

CASO CLÍNICO 2: RNT con tumoración en pared costal derecha, sobreelevada, de 6'5x11 cm, de consistencia blanda, rojo violácea con halo blanquecino.

Exploraciones complementarias: Se detecta anemia, trombocitopenia, hipofibrinogenemia, alargamiento del TTPA y TP y aumento del Dímero D. Biopsia: proliferación vascular, D2-40 positivo. Ecografía y RMN: hallazgos compatibles con hemangioma de alto flujo vascular interno. Evolución: Tratados con corticoides sistémicos, propanolol, AAS y ticlopidina por síndrome de Kasabach-Merritt asociado. Por escasa mejoría, se inicia tratamiento con vincristina, completándose 16 semanas de tratamiento. Buena respuesta en ambos casos.

DISCUSIÓN: El HEK presenta patrón histológico característico con GLUT-1 negativo. Localización retroperitoneal, mediastínica o en piel, infiltrando zonas profundas. No metastatiza. El pronóstico depende de la situación anatómica, resecabilidad y complicaciones, siendo frecuente su asociación con Síndrome de Kasabach-Merritt. El tratamiento médico consiste en corticoides sistémicos, INF α y vincristina. Como tratamiento de la trombopenia, ticlopidina y AAS.

CONDUCTO ONFALOMESENTERICO PERSISTENTE: UNA RARA CAUSA DE OBSTRUCCIÓN INTESTINAL NEONATAL

Hernández Bertó, Tomás; Castillo Serrano, Ana; Delgado García, Ana Belén; Buedo Rubio, María Isabel; Hernández Anselmi, Esperanza; Marijuan Sahuquillo, Verónica

Hospital General Universitario de Albacete

INTRODUCCION: Las anomalías del conducto onfalomesentérico se manifiestan principalmente como hemorragia digestiva secundaria a divertículo de Meckel. En neonatos se han descrito casos excepcionales de obstrucción intestinal, como el que presentamos.

CASO CLÍNICO: RNT con vómitos biliosos-fecaloideos al 5º ddd, ausencia de deposiciones y pérdida ponderal del 11,3% respecto PRN. No antecedentes de interés. Meconiorexis normal, vómitos ocasionales desde el nacimiento. EF: Aspecto séptico, abdomen distendido, signos de irritación peritoneal. Radiografía abdominal: compatible con obstrucción intestinal. Laparotomía urgente: persistencia del conducto onfalomesentérico (PCO), oclusión intestinal y dilatación de asas proximales, subvolvuladas. No isquemia. Diferencia de calibre del ileon distal y colon (desuso). No hallazgos de malrotación intestinal ni enfermedad de Hirschsprung. Resección y anastomosis terminoterminal. Postoperatorio: sin incidencias.

COMENTARIOS: Presentamos PCO como causa de obstrucción intestinal neonatal. La meconiorexis no descarta el diagnóstico. La actitud quirúrgica no debe ser demorada. Se deben descartar malformaciones congénitas asociadas. Destacamos la presencia de hipoplasia ileal distal y cólica justificada por disminución del flujo mesentérico tras volvulación intrauterina. Se han descrito casos de atresia ileal asociada a PCO, menos severo en nuestro caso, probablemente en relación con subvolvuclaciones intermitentes o al final del embarazo. La evolución de esta anastomosis

quirúrgica de alto riesgo, por diferencia de calibre, fue satisfactoria.

NEONATO CON HIPERAMONIEMIA: UNA URGENCIA VITAL

González Jimeno, Alicia; Torres Torres, M^a Carmen; Sánchez-Nebreda Arias, Rafael; Gallego-Sacristana López-Serrano, David; Falero Gallego, Piedad; Marbán Calzón, Mercedes

Hospital La Mancha Centro (Alcázar de San Juan, Ciudad Real)

INTRODUCCIÓN: La forma clásica o neonatal de Citrulinemia tipo 1 se caracteriza por presentarse en los primeros días de vida, en RN previamente normales, que presentan hiperamoniemia con letargia, escasa ingesta, vómitos, e hipertensión intracraneal.

CASO CLÍNICO: RN de 5 días de vida traído a Urgencias por presentar letargia y rechazo de tomas (lactancia materna) de 12 horas de evolución. Afebril.

Antecedentes familiares: padres jóvenes, sanos, no consanguíneos, rumanos.

Antecedentes personales: Embarazo y parto normales, sin factores de riesgo infeccioso perinatal.

EF: MEG. Aspecto séptico. Glasgow: 5/15. Letárgico, estuporoso. Fontanela normotensa. Resto de exploración física sin hallazgos.

Ya en UCI-Neonatal se intuba (sangrado activo) conectándose a ventilación mecánica. Se canaliza vena umbilical, administrándose aportes elevados de glucosa y expansiones de suero salino.

Dado el Glasgow y la edad del paciente, se solicita también amonio, con resultado: 1.812 $\mu\text{mol/L}$. Ante la fuerte sospecha de Trastorno del Ciclo de la Urea, se inicia tratamiento y se decide traslado a UCI-Neonatal con disponibilidad de hemofiltro. Allí ha sido diagnosticado de Citrulinemia tipo 1.

COMENTARIOS: Ante un neonato de pocos días de vida y estuporoso no olvidar que hay muchas enfermedades metabólicas de debut neonatal. Importancia del diagnóstico precoz y tratamiento adecuado por las secuelas graves que producen.

ACIDOSIS METABÓLICA GRAVE DE PRESENTACIÓN EN PERIODO NEONATAL

Romero Hombrebueno, M.N.; Lancho Monreal, E.; Alonso Cristobo, Mercedes; Cabezas Tapia, M.E.; Moreno, Rubén; Garcia-Vao Bel, C.
Hospitla del Tajo (Aranjuez, Madrid)

INTRODUCCIÓN: Ante un estado de acidosis metabólica grave en un lactante es importante un abordaje diagnóstico adecuado ante la diversidad de etiologías posibles

CASO CLÍNICO: Neonato de 20 días con rechazo de tomas, deposiciones diarreicas 10 diarias y algún vómito esporádico. Afebril.

Antecedentes personales: embarazo controlado. EG 41S. Serologías negativas. No factor de riesgo infeccioso. PRN: 4330 g.

Exploración física: Peso: 3,820 g (-12%). Temp: 36.8; TA: 70/40; Fc: 180. Fr: 40. Mal estado general. Deshidratado (grado 3, palidez de piel, mucosas secas, relleno capilar > 3 sg). Resto normal.

Pruebas complementarias: Leucocitos 26.92 10E3 (N: 46.4 %, L: 40.4 %, MN: 6.9 %); hemoglobina 14.7 g/dL; plaquetas 1040 10E3/ μ L. Coagulación: normal. Bioquímica: glucosa 94 mg/dl, creatinina 1.50 mg/dl, ionograma normal GPT 134 U/L GOT 131 U/L, PCR: 9.6 mg/L. Gasometría: pH 7.03 pCO₂ 23 mmHg pO₂ 38 mmHg, HCO₃ 5.9 mmol/l, BEb: -23.6 mmol/l. Amonio y láctico: normales. Estudio LCR: normal. Estudio urinario: normal. Hemocultivo, urocultivo, LCR: negativo. Coprocultivo: crecimiento de salmonella spp. Estudio de aminoácidos y ácidos orgánicos en sangre y orina: normal.

COMENTARIOS: Nos encontramos ante un estado de acidosis metabólica grave con shock descompensado. Lo prioritario es la estabilización hemodinámica seguida de una anamnesis dirigida y el inicio del estudio etiológico (valorando errores congénitos del metabolismo, sepsis/infección gastrointestinal, pérdidas renales o digestivas entre otras causas).

SINDROME DE JOHNSEN-TARBY-LEWIS, UNA CAUSA DE PARÁLISIS CEREBRAL DEL RECIÉN NACIDO PRETÉRMINO EXTREMO

García González, Verónica; Carrascosa Romero, M^a Carmen; Delgado García, Ana Belén; Rubio Ruíz, Arancha; Castillo Serrano, Ana; Correas Sánchez, Ana M^a.

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

ANTECEDENTES: El síndrome de Johnsen-Tarby-Lewis (JTL) es una atrofia cerebelosa grave descrita en grandes prematuros (<28-30 semanas), y posiblemente infradiagnosticada. Presentamos un caso para dar a conocer esta entidad que, a pesar de su frecuencia, está poco referida en la literatura.

CASO CLÍNICO: RNPT de 29 semanas de EG, PRN 1275 grs. Complicaciones Perinatales: hemorragia intraventricular grado IV con porencefalia e hidrocefalia posthemorrágica progresiva, precisando válvula de derivación ventrículo-peritoneal. TAC cerebral: Atrofia cortico-subcortical con ventriculomegalia y porencefalia ventricular de predominio izquierdo. Atrofia cerebelosa y aumento de las cisternas prepontinas. Evolución a parálisis cerebral grave (tetraplejía mixta espástica-distónica) y retraso psíquico.

COMENTARIOS: Los recién nacidos pretérmino constituyen un grupo de especial vulnerabilidad a las lesiones cerebrales; la hemorragia intraventricular y la leucomalacia son bien conocidas entre las causas relacionadas con un mayor riesgo de parálisis cerebral. Sin embargo, son menos referidas las afectaciones infratentoriales que estos niños presentan, a pesar de que el infarto cerebeloso se reconoce como una lesión destructiva especialmente asociada a la prematuridad extrema. En su etiología, se incluyen la afectación de la vascularización cerebelosa y una autorregulación inadecuada del flujo sanguíneo en asociación con hipoxia-isquemia y/o persistencia del ductus arterioso. En series recientes, y con las nuevas técnicas de neuroimagen, se ha llegado a describir una pérdida de parénquima cerebeloso en hasta el 64% de los grandes prematuros. En los casos más graves, cuando la necrosis cerebelosa se asocia a otras lesiones cerebrales, la mayor parte de los niños van a presentar parálisis cerebral distónica, con síndrome de desequilibrio grave.

FISURA PALATINA. DELECCIÓN 22q11.2: SÍNDROMES DE DI GEORGE Y VELOCARDIOFACIAL

Gonzalez Castillo, M.LI.; Delgado García, A.B.; Carrascosa Romero, M.C.; García González, V; Rubio Ruiz, A; Del Rey Megías, L.

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

INTRODUCCIÓN: La denominada región crítica para el Síndrome de Di George (22q11.2) incluye un espectro de anomalías que pueden originar diferentes fenotipos: síndrome de Di George, Síndrome velocardiofacial, síndrome de anomalías conotruncales, y menos frecuentemente síndrome cardiofacial de Cayler y membrana laríngea anterior.

CASO CLÍNICO: Varones pretérmino de 33 semanas y término de 39 semanas (remitido desde otro centro con diagnóstico de Pierre-Robin) con alteraciones fenotípicas comunes: fisura palatina, micrognatia, hendiduras palpebrales antimongoloides, raíz nasal hundida con nariz prominente, filtrum largo con labio superior fino. El primero presentó hipocalcemia y linfopenia a expensas de LT en el estudio de poblaciones linfocitarias, estudios que resultaron negativos en el segundo paciente. En ambos, la Rx torax y los cariotipos fueron normales, y se objetivó comunicación interauricular en la ecocardiografía (hallazgo poco específico de estas enfermedades). El estudio citogenético demostró delección 22q11.

DISCUSIÓN: El acrónimo colectivo CATCH 22 ha sido propuesto por algunos autores para intentar agrupar las diferentes formas de presentación aunque actualmente se desaconseja su uso. Son defectos derivados de anomalías de migración primaria de células de la cresta neural (crestopatías). En nuestros pacientes las características fenotípicas no fueron suficientes para incluirlos en un síndrome dismórfico específico, y su cardiopatía no fue conotruncal. El diagnóstico de sospecha se realizó en ambos por la fisura palatina. **CONCLUSIONES:** Ante un neonato con fisura palatina el estudio debe incluir de la determinación del calcio sérico, ecocardiografía, y completar el estudio citogenético con cariotipo y microdelección 22q11.2, ya que el fenotipo en ocasiones puede ser poco específico.

ENDOCARDITIS EN PACIENTES CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA

Pérez-Caballero Macarrón, César; Rosich del Cacho, María; Centella Hernández, Tomasa; Coca Pérez, Ana; Álvarez Rojas, Elena; Vázquez Martínez, José Luis

Hospital Ramón y Cajal (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La endocarditis en pacientes con cardiopatías congénitas (ECC) es una complicación grave, siendo sus características diferentes a los pacientes con cardiopatías adquiridas.

OBJETIVOS: Estudio retrospectivo de las endocarditis diagnosticadas en pacientes con cardiopatía congénita.

MATERIAL Y METODOS: Se analizó la patología de base, los agentes etiológicos y microbiológicos, las complicaciones y la tasa de mortalidad.

RESULTADOS: En veinticinco años se han diagnosticado 45 ECC. Rango de edad: 9 meses a 35 años. Cardiopatías más frecuentes: CIV (20%), tetralogía de Fallot (13%) y DSAV (11%). Asientan el 52% de las ECC sobre válvulas nativas y el 48% sobre cardiopatías intervenidas. El 62% fueron adquiridas en el medio extrahospitalario. Los agentes etiológicos encontrados fueron: Streptococcus spp 31% (25% Extrahospitalario, 6% Intrahospitalario), S. aureus: 16% (11% E, 5% I), SCN: 13% (6% E, 7% I), hongos: 13% (2% E, 11% I). Presentaron complicaciones neurológicas (9%), renales (9%), embolismos sistémicos (16%) y embolismos pulmonares (14%). La mortalidad fue del 24% (43% en los operados y 8% en los no operados).

CONCLUSIONES: Dos terceras partes de las ECC son de adquisición extrahospitalaria. Predomina la etiología estreptocócica. Las endocarditis fúngicas son de adquisición nosocomial. La mitad de las ECC requieren cirugía para su tratamiento.

RESULTADOS Y SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DEL CANAL AURICULO-VENTRICULAR COMPLETO OPERADO

Fernández Pineda, Luis; Toledano, María; Saldaña, Julio; Sánchez, Inmaculada; Lamas, María Jesús; Centella, Tomasa.

Hospital Universitario Ramón y Cajal (Madrid)

OBJETIVOS: Análisis retrospectivo de los resultados a largo plazo de la cirugía del defecto del septo atrioventricular completo obtenidos en nuestra Unidad.

MATERIAL Y METODOS: Se revisaron las historias clínicas de 181 enfermos. Se efectúan estudios de supervivencia, y se investigan los factores de riesgo asociados a mortalidad mediante estudio uni y multi-variante. Se da especial importancia al seguimiento del enfermo, necesidad de reoperaciones y clase funcional.

RESULTADOS: La edad media en el momento de la cirugía fue de 1,51 años. La mortalidad total fue del 17,1% con una supervivencia del 85% a los 20 años de evolución. Factores asociados con mortalidad: disbalance ventricular, necesidad de reoperación e insuficiencia valvular atrioventricular significativa postoperatoria. El seguimiento medio fue de 8,3 años, máximo de 24. Se reoperaron 44 pacientes, de los que 7 fallecieron. Dos tercios de los supervivientes no precisan tratamiento en el último control, y el 82% mantiene una clase funcional grado I-II de la NYHA.

CONCLUSIONES El resultado a largo plazo de la cirugía del canal aurículo-ventricular completo es satisfactorio salvo en los casos en que se precisa reoperación. Existen otros factores asociados a mal resultado: presencia de disbalance ventricular y un grado moderado-severo de regurgitación mitral residual.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE ESCOLIOSIS EN PACIENTES INTERVENIDOS DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS: EXPERIENCIA DE 11 AÑOS

Pérez-Caballero Macarrón, César; Rosich del Cacho, María; Coca Pérez, Ana; Álvarez Rojas, Elena; Vázquez Martínez, José Luis; Folgado Toledo, Diana
Hospital Universitario Ramón y Cajal (Madrid)

INTRODUCCIÓN: Los pacientes intervenidos de cardiopatías congénitas tienen elevado riesgo de escoliosis. La etiología es desconocida sugiriéndose varios factores.

OBJETIVOS: Analizar la asociación entre cardiopatía congénita y escoliosis.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de las escoliosis intervenidas en pacientes con antecedente de cirugía cardíaca. Se excluyeron los pacientes con síndromes o malformación asociada.

RESULTADOS: Se realizaron desde Abril 2000 hasta Mayo 2011, 26 intervenciones de escoliosis en niños con antecedente de cirugía cardíaca. Dieciseis (63%) niñas y diez (36%) niños. El 65% presentaba una

cardiopatía acianógena, siendo la CIV la más frecuente (38%). La edad media de la intervención de escoliosis fue de 15,6 años (rango: 8-23 años). Todos los pacientes precisaron transfusión de hemoderivados, requiriendo tratamiento en 13 (50%) con aprotinina y en 2 (7.6%) con ácido tranexámico. Seis (23%) precisaron apoyo inotrópico con Dopamina y Milrinona. En el postoperatorio inmediato un paciente falleció y otro presentó una pericarditis aguda secundaria a rotura esofágica. Otras complicaciones fueron derrame pleural (n=3), atelectasia (n=2), fistula de LCR (n=2) y trombosis (n=1). No hubo infecciones de herida quirúrgica.

CONCLUSIONES: La CIV es la cardiopatía congénita que más se asoció a escoliosis. La necesidad de soporte vasoactivo es elevada. La incidencia de complicaciones es elevada.

SEGURIDAD EN LAS SEDACIONES EN RESPIRACIÓN ESPONTÁNEA REALIZADAS POR PEDIATRAS EN UN HOSPITAL DE NIVEL II

Molina Amores, Clara; Galán Arévalo, Sonsoles; Martín Molina, Raquel; Herrero Mendoza, María Blanca; Muñoz López, María Cristina; Sancho Pérez, Luis.
Hospital Universitario Infanta Leonor (Madrid)

INTRODUCCIÓN: Existe cada vez más evidencia científica que avala la seguridad de las sedaciones en respiración espontánea realizadas por personal adecuadamente entrenado en reanimación cardiopulmonar (RCP) avanzada, no necesariamente especialistas en anestesiología, siguiendo las recomendaciones de guías clínicas.

La posibilidad de efectuar sedaciones pediátricas en un Hospital de Nivel II permite no derivar pacientes a otro centro, reduciendo la sobrecarga asistencial de los hospitales de nivel III. Si además son realizadas por pediatras, disminuye la lista de espera al tener éstos mayor disponibilidad que los anestesiólogos y se reducen costes.

RESULTADOS: En el Hospital Universitario Infanta Leonor se efectuaron desde Octubre 2008 a Diciembre 2011, 409 sedaciones programadas para distintos procedimientos (56.5% resonancias, 29.6% endoscopias, 6.3% potenciales evocados auditivos, 4.6% tomografías computarizadas). Únicamente se seleccionaron pacientes ASA I y II que cumplieran los tiempos de ayuno. Las sedaciones se llevaron a cabo en respiración espontánea, por un pediatra formado específicamente en el Área de Capacitación Específica

ca de Cuidados Intensivos Pediátricos y una enfermera con formación en sedación y RCP avanzada. Todos los niños permanecieron continuamente monitorizados. Los fármacos utilizados fueron habitualmente propofol ± fentanilo y con menor frecuencia ketamina ± midazolam. Se aplicó el protocolo de Sedación en Respiración Espontánea del Servicio de Pediatría, que se mantiene continuamente actualizado, incluyendo elementos que aumentan la calidad de la sedación y la seguridad de los pacientes. Los niños ingresan en el Hospital de Día Pediátrico antes y después del procedimiento, permaneciendo con sus padres en todo momento salvo en el intervalo en que se realiza el procedimiento con el paciente sedado. No tuvimos incidencias significativas.

CONCLUSIONES: Es posible realizar sedaciones de forma segura en un Hospital de Nivel II si se llevan a cabo por personal adecuadamente entrenado para ese fin, siguiendo las recomendaciones de las guías.

TRANSPORTE SECUNDARIO POR INTENSIVISTAS PEDIÁTRICOS EN UN HOSPITAL SECUNDARIO CON UCIN/P. EXPERIENCIA 1'7 AÑOS

Lozano Díaz, David; Meza Ortiz, Francisco; Gallego de la Sacristana López-Serrano, David; Falero Gallego, Piedad; Muñoz Serrano, Ana; Calero Cortés, Silvia
Hospital Universitario Infanta Leonor (Madrid)

INTRODUCCIÓN: El transporte pediátrico precisa entrenamiento adecuado del personal responsable. Desde Agosto de 2010 los intensivistas pediátricos del Hospital General La Mancha Centro (HGLMC) realizamos transporte secundario pediátrico (TSP) de menores de 2 años.

OBJETIVOS: 1) Determinar los TSP y perinatales en UVI móvil del HGLMC desde agosto 2010 a abril 2012. 2) Conocer características de dichos transportes (edad, motivo traslado, etc.).

MÉTODOS: Diseño: estudio observacional descriptivo. Sujetos de estudio: niños de 0-14 años con TSP desde o hasta HGLMC y madres gestantes transportados en UVI móvil desde agosto 2010 a abril 2012. Tamaño muestral: 36 niños. 3 gestantes. Criterios inclusión: idem sujetos estudio. Determinaciones: Hospital origen y destino, servicio origen y destino, edad, motivo traslado, diagnóstico principal, incidencias, complejidad (VM, VNI, VVcentral, inotrópicos, sedoanalgesia), día y hora transporte. Estrategia análisis: descripción de variables y comprobación de asociación estadística mediante t de Student y Chi-

cuadrado.

RESULTADOS: 23 niños. 13 neonatos. 3 gestantes. Intensivista Pediátrico: 22 de 39 transportes (56%). No ha habido incidencias en 95%. 2 incidencias: convulsiones neonatales y extravasación vía periférica. Variables más frecuentes: Servicio origen: UCI; Hospital de destino: H. Virgen Salud Toledo. Servicio Destino: UCI; Motivo traslado: TCE grave. Valoración Neurocirugía. Complejidad: VM 5/36 niños; VNI 2/36; O2gafas: 6/36; VVcentral 5/36; VVperiférica: mayoría. Conclusiones: Los intensivistas pediátricos mejoran el transporte pediátrico.

CASOS CLÍNICOS PARA RESIDENTES DE PEDIATRÍA

Hospital Universitario Materno-Infantil
Gregorio Marañón (Madrid)

28 de marzo de 2012

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA DEL AUTISMO CON UN SIMPLE PARÁMETRO ANALÍTICO

Autores: Miguel Ángel Carro Rodríguez, Beatriz Fernández Rodríguez
Tutora: Ana Camacho Salas
Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Duchenne puede debutar con manifestaciones cognitivas (alteraciones del lenguaje, trastorno generalizado del desarrollo) que enmascaran el problema motor. La hiperCPKemia es clave en la orientación diagnóstica.

CASO CLÍNICO: Varón derivado a la consulta de Neurología con 2 años y 6 meses por retraso psicomotor. Presenta una demora en la adquisición de la marcha y un retraso importante en el desarrollo del lenguaje (emite básicamente ruidos) sin clara intención de comunicarse ni obedecer órdenes. Tiende a jugar solo y muestra agresividad. En la exploración se objetiva una interacción muy pobre con escaso interés por el entorno, rehúye contacto visual y emite ruidos agudos incomprensibles sin intención comunicativa. Presenta hipertrofia de pantorrillas y no es capaz de levantarse del suelo. Camina con una actitud hiperlordótica lumbar con una base de sustentación aumentada y busca insistentemente apoyos. Se solicita bioquímica sanguínea en la que se objetiva CPK de 10401 UI/l. Ante la sospecha de enfermedad de Duchenne se realiza estudio de delecciones que es negativo, biopsia muscular que confirma el diagnóstico y estudio del gen DMD en el que se encuentra una mutación puntual. Se incluye en programa de Estimulación con buenos resultados. Con 5 años, se inicia tratamiento con corticoides por la clínica motora. Es capaz de hacer frases cortas, buena interacción con el entorno y juego simbólico.

DISCUSIÓN: El protocolo de un varón con retraso madurativo debe incluir estudio de la CPK.

NIÑO CON FIEBRE Y DECAIMIENTO

Autores: M^a Soledad Montoro Romero, Débora Sanz Álvarez, Marta Germán Díaz
Tutor: Rafael Muley Alonso
Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid)

INTRODUCCIÓN: Las tubulopatías congénitas son enfermedades raras pero que deben ser diagnosticadas en la edad pediátrica por la posibilidad de complicaciones graves.

CASO CLÍNICO: Paciente de 4 años que acude a urgencias por vómitos alimenticios, fiebre 39°C, cefalea intensa, rinorrea y tos productiva de 24 horas de evolución. Inicialmente no refieren antecedentes de interés. A la exploración física, presenta aceptable estado general, ligeramente decaído aunque bien hidratado, nutrido y profundido. Destacan amígdalas hiperémicas e inflamadas sin exudados, auscultación pulmonar con ligera hipoventilación comparativa en base derecha y rigidez terminal de nuca. Se realiza test rápido de estreptococo que resulta negativo y radiografía de tórax en la que únicamente se objetiva silueta cardiomediastínica en el límite alto de la normalidad. El niño continúa con fiebre alta y rigidez de nuca terminal empeorando el aspecto clínico, por lo que se realiza analítica sanguínea donde destacan 20,580 leucocitos (con 16.400 neutrófilos), PCR 16,9 mg/dl y PCT 3,56 ng/ml. Se realiza punción lumbar sin alteraciones. Al revisar de nuevo la analítica inicial, destaca un potasio de 1,79. Se realiza entonces analítica de orina con K: 19,5mEq/l y Cl: 9mEq/l. En la gasometría venosa pH 7,5 bicarbonato de 33 mEq/L, sodio 132 mEq/L y potasio 2,3 mEq/L. Ante el empeoramiento y los hallazgos de infección e hipopotasemia se instaura tratamiento con antibioterapia intravenosa, reposición de potasio y monitorización continua, presentando tensión arterial de 150/80 mmHg y aplanamiento de onda T junto con presencia de onda U en electrocardiograma. Ingresa en UCIP y durante su ingreso persiste hipertensión arterial refractaria al tratamiento, llegando a precisar hasta 3 fármacos antihipertensivos para su control. Se realiza determinación de renina y aldosterona en sangre, apreciándose anulación del eje renina-aldosterona. Con la sospecha de Síndrome de Liddle comienza tratamiento con amiloride consiguiendo normalizar cifras de tensión arterial.

DISCUSIÓN: El Síndrome de Liddle es una enfermedad autosómica dominante que se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de hipopotasemia. Cursa con alcalosis metabólica con pérdidas de potasio y cloro en orina e hipertensión arterial con aldosterona muy baja, a diferencia del hiperaldosteronismo primario.

PERSISTENCIA DE LIMITACIÓN ARTICULAR EN UNA SOSPECHA DE ARTRITIS SÉPTICA DE CADERA

Autores: Salvador Piris Borregas, Luisa Barón González de Suso y Marta Flores Fernández
Tutora: Sagrario Negreira Cepeda
Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La tuberculosis, tanto en su forma pulmonar como extrapulmonar, adquiere cada vez más importancia por su creciente incidencia y su diagnóstico tardío, lo que aumenta la morbimortalidad de la patología.

CASO CLÍNICO: Niña de 3 años que consulta por cojera dolorosa derecha, fiebre y síntomas catarrales en días previos. A la exploración se objetiva limitación articular de cadera derecha, resto normal. Se solicita ecografía cadera derecha y se objetiva derrame articular, con radiografía cadera normal. Se ingresa para artrocentesis, con cultivos negativos. Tras 8 días de antibioterapia intravenosa se cursa alta con seguimiento en consulta, donde se objetiva persistencia de limitación articular, por lo que se realiza mantoux, que resulta positivo, cursándose un 2º ingreso en el que se realiza sinovectomía y capsulectomía, que revela cultivo y PCR de líquido articular con muestra insuficiente, pero biopsia sinovial con granulomas epitelioides con necrosis caseosa. Se inicia tratamiento anti-tuberculoso, objetivándose mejoría de la paciente.

DISCUSIÓN: Hay que considerar la realización de mantoux en casos de artritis con mala respuesta antibiótica. El 10% de tuberculosis extrapulmonar afecta al sistema osteoarticular, sobre todo a articulaciones de carga de miembros inferiores.

TUMORACIÓN FRONTAL DE APARICIÓN BRUSCA EN UNA ADOLESCENTE

Autores: Cristina Durán Aparicio, Saioa Vicente Santamaría, Nuria Víllora Morcillo
Tutor: Pablo Rojo Conejo
Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid)

INTRODUCCIÓN: Evolución complicada de una patología relativamente frecuente en niños.

CASO CLÍNICO: Niña de 13 años con cefalea frontal, afebril, sin otros síntomas. Diagnosticada y tratada 10 días antes de sinusitis aguda con clínica típica (fiebre, tos y rinorrea).
Exploración: tumefacción frontal dolorosa, resto normal. Neurológico normal.

TAC craneal urgente: sinusitis frontal-maxilar-etmoidal, osteomielitis de hueso frontal, absceso subperióstico y empiema epidural junto a la hoz del cerebro.

Diagnóstico: sinusitis complicada con tumor hichado de Pott y empiema epidural

Cirugía de urgencia, drenaje de ambos abscesos. Se inicia tratamiento con corticoides, 5 días y antibióticos durante 5 semanas (cefotaxima y clindamicina intravenosas, posteriormente levofloxacino y metronidazol vía oral). Evolución favorable con alta a los 14 días del ingreso, sin ninguna sintomatología.

DISCUSIÓN: Incluso en la era antibiótica la sinusitis bacteriana aguda puede extenderse intracranalmente, sobre todo en niños mayores (con sinusitis frontal), por lo que debe sospecharse ante signos de complicación. Se diagnostica con prueba de imagen y el tratamiento será quirúrgico con antibioterapia prolongada.

DISLIPEMIA ASOCIADA A DOLOR ABDOMINAL

Autores: Álvaro Jesús Pérez Díaz, Beatriz Fernández Rodríguez
Tutor: José Manuel Moreno Villares
Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La detección y control temprano de las dislipemias en niños es fundamental para evitar o retrasar las complicaciones a corto y largo plazo.

CASO CLÍNICO: Niño de 7 años sin antecedentes de interés con episodios recurrentes de dolor abdominal con amilasa elevada (hasta 160 U/l) e hipertrigliceridemia (hasta 3400 mg/dl). Ecografía compatible con pancreatitis. En las revisiones posteriores a los episodios agudos se mantuvieron niveles de Triglicéridos > 500 y suero de aspecto lechoso. Se tomaron muestras para estudio de actividad de lipoprotein-lipasa. En la exploración física presentaba buen estado general con abdomen normal y sin signos de depósito de grasa. Resonancia magnética y ecografías de control con cambios residuales de pancreatitis focal.

Actualmente está en tratamiento con dieta pobre en grasas, ácidos grasos de cadena media, fibratos y niacina con disminución del nivel de triglicéridos.

DISCUSIÓN: Las pancreatitis de repetición asociadas a hipertrigliceridemia hacen sospechar la posibilidad de dislipemia bien por déficit de Lipoprotein-lipasa bien por déficit de Apo C-II.

IMPORTANCIA DEL AMONIO EN PACIENTES CON CLÍNICA NEUROLÓGICA FLUCTUANTE

Autores: Beatriz Fernández Rodríguez, Miguel Ángel Carro Rodríguez

Tutora: Noemí Núñez Enamorado

Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid)

INTRODUCCIÓN: Una característica de los errores congénitos del metabolismo (ECM) es la clínica fluctuante y debut en relación con factores descompensadores. Las alteraciones bioquímicas también fluctúan lo que dificulta el diagnóstico.

CASO CLÍNICO: Lactante de 11 meses con desarrollo psicomotor normal que en contexto de cuadro catarral, sin fiebre, con vómitos y decaimiento presenta episodios paroxísticos de desviación de la mirada, desconexión del medio y pérdida de tono axial. Catalogado inicialmente de crisis focales se inicia tratamiento antimicrobial con mejoría, pero 2 días después presenta deterioro clínico con somnolencia, nistagmo vertical e inestabilidad truncal. En este momento presenta ligera hipertrasaminasemia, amonio de 75mcmol/l, urea de 10 mg/dl, con serología IgM + para CMV. La punción lumbar, EEG y resonancia son normales. Se inicia dieta hipoproteica y cofactores con niveles de amonio fluctuantes (máximo 78mcmol/l), los resultados iniciales del estudio metabólico son inconcluyentes por lo que se reinstaura dieta normoproteica con mejoría clínica y normalización de parámetros analíticos. Sin embargo tras test de alopurinol se confirma el diagnóstico de déficit de ornitina transcarbamilasa reinstaurándose tratamiento.

DISCUSIÓN: Ante la presencia de clínica neurológica atípica, fluctuante, especialmente con ataxia debe descartarse un ECM.

LACTANTE CON ESTRIDOR INSPIRATORIO RECIDIVANTE

Autores: David Ortega Martínez, Helena Peinado Blasco.

Tutora: Teresa del Rosal Rabes

Hospital Universitario La Paz (Madrid)

INTRODUCCIÓN: El tumor benigno más frecuente en la infancia es el hemangioma, con gran variedad clínica dependiendo de su localización. En caso de localización subglótica y sin recibir tratamiento existe un alto porcentaje de mortalidad.

CASO CLÍNICO:

- Anamnesis: lactante de 5 meses, prematuro de 25 semanas con enfermedad de membrana hialina precisando ventilación mecánica y CPAP, acude a urgencias por dificultad respiratoria y estridor inspiratorio. Afebril. No otra sintomatología.
- Exploración física: T^a: 36.5°C; TA: 79/38; FC 145lpm; FR: 40rpm. Regular estado general; palidez; no aspecto séptico. No quejido. Tiraje subcostal leve. Estridor bifásico audible sin fonendo. ACP: hipoventilación generalizada, no otros ruidos patológicos.
- Pruebas complementarias: fibrobroncoscopia (03/03/11): edema a nivel de cuerda vocal izquierda con progresión subglótica; resonancia magnética laríngea (07/03/11): dos nódulos subglóticos sin malformación vascular; laringoscopia directa (08/03/11): edema subglótico blando en tercio inferior de ambas cuerdas vocales; laringoscopia directa (24/03/11): masa subglótica con leve coloración azulada, sugestiva de angioma.
- Diagnóstico: angioma subglótico.
- Tratamiento y evolución: inicialmente impresiona de laringitis por lo que se inicia tratamiento con adrenalina nebulizada y corticoterapia. Dada la gravedad del cuadro (precisa ingreso en Cuidados Intensivos por dificultad respiratoria importante) y la lenta mejoría se realizan exploraciones complementarias, que inicialmente no llevan al diagnóstico. Al retirar el tratamiento corticoideo reaparece la clínica y se objetiva angioma subglótico en laringoscopia. Se pauta tratamiento con propanolol durante tres semanas y ante la no respuesta se decide ablación con láser.

DISCUSIÓN: Los tumores de vías aéreas deben constar en el diagnóstico diferencial del estridor inspiratorio. En el caso del hemangioma subglótico, el tratamiento con propanolol tiene un alto grado de eficacia con escasos efectos adversos. Tan sólo existe otro caso registrado de fracaso terapéutico con propanolol precisando tratamiento quirúrgico.

HEPATOMEGALIA E HIPOTIROIDISMO: ¿ASOCIACIÓN FRECUENTE?

Autores: Lorena Magallares García, Natalia Rivero Jiménez, Laura Gutiérrez Pascual

Tutora: Isabel González Casado

Hospital Universitario La Paz (Madrid)

INTRODUCCIÓN: Las hormonas tiroideas son esenciales para el crecimiento y desarrollo durante la primera infancia. La detección temprana del hipotiroidismo y su apropiado tratamiento es crucial en la prevención del retraso intelectual y del crecimiento.

CASO CLÍNICO: Varón de 6 meses que acude remitido a nuestra consulta de Endocrinología Infantil por presentar en control analítico en contexto de estudio de hepatomegalia valores elevados de TSH. No refiere clínica de hipotiroidismo. A la exploración física se objetiva hepatomegalia de consistencia normal de 4 cm respecto al reborde costal derecho. No bocio. No otros hallazgos.

Se realiza estudio hormonal del eje hipófiso-tiroideo con resultado de TSH 8,63 mUI/mL (0,9-6,1) y T4L 2,04 ng/mL (1,03-1,97), con anticuerpos antitiroideos negativos. Para estudio de la hepatomegalia se solicita ecografía abdominal encontrándose hallazgos compatibles con Hemangioma/hemangioendotelioma hepático. La resonancia magnética abdominal confirma la presencia de múltiples lesiones nodulares intra-hepáticas, con comportamiento de lesión vascular. Por sus características y por la disminución brusca del calibre aórtico, podría tratarse de un hemangioendotelioma hepático. No evidencia de lesiones en otras localizaciones.

Ante los hallazgos se sospecha hipotiroidismo secundario al hemangioendotelioma. Se mantiene actitud expectante dada la posibilidad de regresión tumoral, no precisando tratamiento hormonal sustitutivo en la actualidad.

DISCUSIÓN: Los hemangiomas son los tumores más frecuentes en la infancia, con una prevalencia del 5-10% en los niños menores de 1 año. Se caracterizan por un crecimiento acelerado durante el primer año de vida con un periodo de involución posterior y regresión en la adolescencia. Estos tumores pueden producir hipotiroidismo por aumento de la desyodinasas III, cuya acción es la formación de un análogo inactivo de la rT3. Habitualmente no precisa tratamiento sustitutivo con hormona tiroidea dada la involución espontánea del tumor. Para su diagnóstico es fundamental un alto índice de sospecha clínica y se debe realizar un seguimiento estrecho en estos pacientes.

PÉRDIDA DE VISIÓN Y SORDERA

Autores: María del Mar Romero López, Yasmina Mozo del Castillo, Alejandro Zarauza Santoveña
Tutor: Fernando Santos Simarro
Hospital Universitario La Paz (Madrid)

INTRODUCCIÓN: Las deleciones del ADN mitocondrial (España 5.7/100000) son un grupo de enfermedades heterogéneas poco conocidas para el pediatra general, que afectan a diferentes órganos y sistemas.

CASO CLÍNICO: Mujer de 18 años con vómitos de etiología no filiada en la infancia. No antecedentes familiares de interés. Presenta a los 8 años fotofobia por edema corneal y aminoaciduria. A los 10 años hipoacusia neurosensorial de instauración brusca. Sospechándose una enfermedad mitocondrial se realiza biopsia muscular (fibras rojo rasgadas y déficit de complejo I) y estudio del ADN mitocondrial (deleción de 5-6kb), confirmando el diagnóstico. Actualmente presenta limitación de la motilidad ocular bilateral y discreta ptosis palpebral. Permanece estable, precisando implante coclear unilateral sin aparición de retinopatía, afectación cardiaca o progresión de su afectación renal.

DISCUSIÓN: Se debe sospechar enfermedad mitocondrial en todo paciente que desarrolle afectación de varios órganos sin existir una causa aparentemente. Las manifestaciones clínicas dependerán del grado de heteroplasmia en cada tejido. Aunque actualmente no existe tratamiento específico, un diagnóstico precoz permitirá un tratamiento sintomático y adecuado consejo genético.

TALLA BAJA EN PACIENTE CON ENFERMEDAD MITOCONDRIAL

Autores: Begoña Huete Hernani, Raquel González Sánchez, Laura Gutiérrez Pascual
Tutora: Isabel González Casado
Hospital Infantil La Paz (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La talla baja es uno de los motivos más frecuentes de consulta en el servicio de endocrinología pediátrica. Aunque la etiología más frecuente es la idiopática, es necesario realizar un estudio detallado para descartar patologías importantes que requieren intervención.

CASO CLÍNICO: Niña de 4 años que acude a nuestra consulta por hipoglucemias y estancamiento de la curva estatural. Diagnosticada a los 5 meses de vida de enfermedad mitocondrial por déficit de complejo 3 de la cadena respiratoria en contexto de hipoglucemias de repetición y colestasis desde el nacimiento. En tratamiento con suplementos vitamínicos con buena evolución. En los últimos 6 meses presenta 3 cuadros de hipoglucemia que precisan ingreso hospitalario junto con disminución de la velocidad de crecimiento pasando de un percentil 97 a un percentil 3. En la exploración física presenta facies peculiar, con frente prominente y raíz nasal aplanada. Desarrollo genital Tanner I, resto normal. Peso 14,5 kg (p8, -1,46 DS) y talla 96,3cm (<1, -2,68DS).

En las pruebas complementarias realizadas, se observan cifras de IGF1 < 25 ng/ml ($p < 0,1$) y BP3 0,9 ng/ml ($p < 2,5$), insulina basal 0,3 mUI/ml, TSH 2,95 mUI/ml (0,25-6,15 UI/ml), T4l 0,74 mg/dl (0,7-1,64 mg/dl), cortisol basal 6 mcg/dl, ACTH 22,5 pcg/ml y función hepática y renal normal. Despistaje de enfermedad celíaca negativo. Edad ósea correspondiente a 1 año y 6 meses. Cariotipo 46XX normal.

Ante la sospecha de panhipopituitarismo se realizó RMN del área selar, donde se objetiva: hipoplasia de la glándula hipofisaria, ausencia de tallo y neurohipófisis ectópica. Tras confirmarse el diagnóstico se inicia tratamiento sustitutivo con hormona tiroidea, hidroaltesona y hormona de crecimiento.

DISCUSIÓN: El hipopituitarismo congénito es un síndrome clínico debido a la deficiencia de una o varias hormonas adenohipofisarias, por afectación primaria de la hipófisis o del hipotálamo. La etiología es múltiple, siendo la resonancia magnética la técnica de elección para valorar el área hipotálamo hipofisaria, aunque siempre debe sospecharse ante un cuadro de hipoglucemia en el periodo neonatal, junto con colestasis, micropene en caso de paciente varón y disminución de la velocidad de crecimiento en mayores de 1 año.

ESOFAGITIS CANDIDIÁSICA EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

Autores: Libertad Latorre Navarro, Marta González Gallardo, Myriam Triana Junco
Tutora: Esther Ramos Boluda
Hospital Universitario Infantil La Paz (Madrid)

INTRODUCCIÓN: Las infecciones de esófago, y entre ellas la candidiasis esofágica, son frecuentes en pacientes inmunodeprimidos, pero resultan excepcionales en niños con un sistema inmune competente.

CASO CLÍNICO: Presentamos un niño de 3 años de edad que refería clínica progresiva de vómitos, asociando disfagia y odinofagia desde hacía 2 semanas. El dolor era retroesternal y había ido en aumento hasta hacerse diario, aparecía durante la ingesta y persistía durante un tiempo después. Había ocasionado rechazo del alimento. No tenía fiebre y las deposiciones eran normales.

En cuanto a los antecedentes personales, estaba diagnosticado de reflujo gastroesofágico y seguía tratamiento con lansoprazol. La madre refería un ingreso previo el año anterior por gastroenteritis aguda. En la exploración física, presentaba peso en per-

centil p3-10 y talla p10-25 para la edad, buen estado general, bien hidratado y perfundido. Aspecto algo delgado. Auscultación cardiopulmonar normal, y abdomen blando, deprimible, no distendido y no doloroso. No presentaba lesiones en boca. No visceromegalias. No adenopatías a ningún nivel. Consciente, orientado y signos meníngeos negativos.

Dada la clínica se realizó endoscopia digestiva alta en la que se objetivó a nivel del tercio distal de esófago mucosa con presencia de acúmulos blanquecinos en forma de exudados algodonosos; tercio proximal de esófago normal; a nivel del estómago, mucosa de fundus de aspecto petequeal y mala coaptación de cardias por retro; mucosa de duodeno normal (Figura 1). La impresión diagnóstica fue gastropatía por prolapso y esofagitis candidiásica que se confirmó con el estudio histológico. La familia no refería toma previa de antibióticos ni uso de corticoides.

Se realizó estudio inmunológico con hemograma y bioquímica básica, determinación de inmunoglobulinas (IgG 1030 mg/dl, IgA 103 mg/dl, IgM 98 mg/dL), anticuerpos antigliadina y antitransglutaminasa Ig A, ionotest, anticuerpos antinucleares y factor reumatoide, subpoblaciones linfocitarias (incluyendo estudio de CD8 y CD4) con estudio de respuesta a fitohemaglutinina y cándidas y ecografía abdominal, todo fue normal. Se instauró tratamiento con fluconazol vía oral durante 3 semanas. La evolución fue favorable, se encuentra asintomático en la actualidad.

DISCUSIÓN: La causa más habitual de esofagitis en niños en niño es el reflujo gastroesofágico (1-3). Por el contrario, las infecciones de esófago son raras, aunque pueden ser más frecuentes en pacientes inmunodeprimidos con neoplasias hematológicas, inmunodeficiencias, tratamiento crónico con corticoides o antibióticos de amplio espectro (2). Entre los agentes infecciosos posibles pueden estar Cándida, Virus herpes simple y Citomegalovirus (1). Existen pocos casos en la literatura de candidiasis esofágicas en niños inmunocompetentes.

El antecedente de reflujo gastroesofágico de nuestro paciente pudo contribuir en el desarrollo de la enfermedad ya que se ha visto que estos pacientes presentan alteraciones en la motilidad y en el aclaramiento del esófago que pueden favorecer la colonización (3). En este sentido existen estudios que relacionan el tratamiento del reflujo con inhibidores de protones con el desarrollo de esofagitis candidiásica, aunque existe controversia al respecto (4).

La mejor prueba diagnóstica es la endoscopia digestiva alta en la que veríamos afectación más frecuentemente del tercio distal de esófago, con mucosa erite-

matosa y con exudados blanquecinos, aunque el diagnóstico definitivo nos lo aportará el estudio histológico (2-5). Ante esta entidad estamos obligados a realizar estudio inmunológico extenso.

Entre los tratamientos posibles, están nistatina, fluconazol o anfotericina B. La elección del fármaco depende del estado inmunológico del paciente. Las sociedades científicas consideran que en niños inmunocompetentes, el fluconazol durante 14 días es eficaz y en general bien tolerado (6).

Es importante conocer que se trata de una entidad que puede afectar a niños con un sistema inmune conservado, y hay que pensar en ella ante clínica esofágica persistente.

ANEMIA SEVERA Y SOSPECHA DE MASA ABDOMINAL: SÍNDROME DE RAPUNZEL

Autores: David Andina Martínez, Henar Souto Romero, Macarena Castro Gómez

Tutora: Rocío Espinosa Góngora

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús (Madrid)

INTRODUCCIÓN: Se presenta el caso de una adolescente con astenia y clínica abdominal inespecífica, sin antecedentes de interés, que presenta gran tricobezoar tras completar estudio por anemia severa y sospecha de masa abdominal.

CASO CLÍNICO: Mujer de 14 años que acude a Urgencias por clínica de astenia y debilidad progresiva de varias semanas de duración acompañada en los últimos días de dolor abdominal, sensación de plenitud, vómitos, estreñimiento e hiporexia. En la exploración física destaca palidez mucocutánea, hígado a 3 cm del reborde costal y dolor a la palpación en epigastrio e hipocondrio izquierdo. No presenta en la anamnesis inicial antecedentes personales ni familiares de interés. En la analítica de sangre destaca una anemia microcítica e hipocrómica severa (Hb 4,9 gr/dl; Hto: 20%, VCM 60,4 fl) con normalidad del resto de series. Se realiza una radiografía que muestra un efecto de masa en hemiabdomen superior que ocasiona desplazamiento caudal del colon transversal sugiriendo de estómago de retención o lesión ocupante de espacio y una ecografía abdominal en la que se aprecia una cámara gástrica muy distendida sin lograr determinar su causa ni poder descartar la existencia de patología gástrica subyacente. Ingresó para completar estudio realizándose un TC abdominal en el que se visualiza una importantísima dilatación gástrica que presenta en su interior un contenido con patrón en miga de pan, heterogéneo, con múltiples burbujas aéreas en su

interior que ocupa toda la cámara gástrica y se extiende hasta la segunda porción del duodeno compatible con un gran bezoar. Se amplía la anamnesis inicial y la paciente reconoce entonces la ingesta diaria de pelo, uñas y plásticos desde hace varios años. Se decide realizar una laparotomía media supra-umbilical objetivándose un estómago muy distendido con paredes hipertróficas y en su interior un gran tricobezoar de consistencia dura alojado en estómago y duodeno que se extrae manualmente. Presenta buena evolución posterior desde el punto de vista médico y quirúrgico, pendiente de revisiones periódicas en consultas de Psiquiatría durante al menos tres años.

DISCUSIÓN: El tricobezoar, típico de niñas escolares, suele localizarse en estómago extendiéndose a veces a duodeno (Síndrome de Rapunzel) y estar asociado a tricotilomanía, tricofagia y otros desórdenes psiquiátricos. Cuando no son diagnosticados tienen riesgo de importantes complicaciones como perforación, obstrucción intestinal, enteropatía por pérdida de proteínas o pancreatitis. Tras el tratamiento quirúrgico y la mejoría clínica un seguimiento psiquiátrico es imprescindible para evitar recaídas.

TORTÍCOLIS TRAS INFECCIÓN RESPIRATORIA. SÍNDROME DE GRISEL

Autores: Jana Ruiz Herrero, Jara Gaitero Tristán, Isabel Cabrera López

Tutora: Mercedes de la Torre Espí

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús (Madrid)

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Griesel es una complicación rara de las infecciones del tracto respiratorio superior. Consiste en una subluxación rotatoria atlanto-axoidea que produce dolor cervical y tortícolis, y afecta predominantemente a niños menores de 12 años.

CASO CLÍNICO: Varón de 4 años con catarro y fiebre de 13 días de evolución. Asoció tortícolis y dolor cervical intenso en las últimas 48 horas. En analítica de sangre presentaba 19.430 leucocitos/ μ L, 15.070 neutrófilos/ μ L, 7% de cayados, proteína C-reactiva de 1,4 g/dL y velocidad de sedimentación globular de 97mm. Una radiografía lateral de cavum identificó un flemón retrofaríngeo y un TAC cervical confirmó la subluxación rotatoria de C1 sobre C2. Ingresó para tratamiento antiinflamatorio, clindamicina y cefotaxima intravenosas, y tratamiento ortopédico con collarín, evolucionado favorablemente.

DISCUSIÓN: El síndrome de Grisel debe sospecharse en niños con tortícolis persistente y dolor cervical intenso tras infección respiratoria de vías altas. Una analítica puede demostrar signos de inflamación, pero una prueba de imagen (preferiblemente TAC) es imprescindible para confirmar la subluxación y descartar un proceso infeccioso cervical profundo.

NIÑO CON DESNUTRICIÓN SEVERA

Autores: Susana Hernangómez Vázquez, Ana Isabel Jiménez Ortega

Tutora: Consuelo Pedrón Giner

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La desnutrición y los problemas relacionados con la alimentación, son problemas frecuentes con etiologías muy variadas. Requieren un diagnóstico diferencial exhaustivo para descartar enfermedades graves y potencialmente letales.

CASO CLÍNICO: Anamnesis: Niño de 4 meses con padres sanos, fruto de un embarazo normal, parto a término, peso y longitud adecuados para su edad gestacional. Ingresado al nacimiento por distrés respiratorio y aspiración meconial. Resultado de cribado metabólico neonatal normal. Un hermano de su padre falleció a los 14 días de vida por malformaciones congénitas. Es ingresado al mes de vida por fallo de crecimiento y vómitos. Las pruebas complementarias realizadas (ecografía abdominal y transfontanelar, radiografía de tórax, analítica de sangre y urocultivo) son normales. Es dado de alta con la sospecha diagnóstica de reflujo gastroesofágico, con tratamiento antirreflujo y seguimiento en consultas de nutrición. A los 3 meses de vida es ingresado por vómitos y diarrea, para completar el estudio de fallo de crecimiento y proceder a rehabilitación nutricional. A los 20 días presenta empeoramiento clínico (fiebre, mal estado general y mala coloración cutánea) por el que es ingresado en unidad de cuidados intensivos pediátricos ante la sospecha de sepsis.

Exploración Física: Peso 3,525 kg (-4,5 DS). Longitud 56 cm (-2,61 DS). Perímetro cefálico 38,5 cm (-1,62 DS). Desnutrición grave, estrabismo convergente bilateral, hipotonía, sin sostén cefálico, sin visceromegalias. Mamila derecha invertida.

Pruebas complementarias: Hemograma y bioquímica en sangre: hipertransaminasemia, resto de analítica normal. Hemo y urocultivo: negativos. Estudio de heces: rotavirus. Serologías de virus hepatotropos: IgM positiva para CMV. PCR para CMV en sangre y orina: positivos. CMV en sangre de talón al naciemien-

to: negativo. Autoanticuerpos, inmunoglobulinas y α -1-antitripsina: normales. Ecografía abdominal: normal. Resonancia magnética craneal: Cerebelo de tamaño disminuido asociado a alteración en la señal cortico-subcortical. Estudio metabólico: porcentaje de transferrina deficiente en carbohidratos: 91,7% (valor control < 3%).

Diagnóstico: Defecto congénito de la glicosilación (CDG) tipo I. Pendiente de cultivo de fibroblastos para identificación de subtipo.

Tratamiento: Soporte nutricional con sonda nasoyeyunal con fórmula elemental. Antibioterapia empírica con cefotaxima en UCIP y tratamiento con ganciclovir ante la sospecha de infección congénita por CMV. Carnitina y D-manosa ante los resultados del estudio metabólico alterados. Rehabilitación con fisioterapia y logopedia.

DISCUSIÓN: Los errores innatos del metabolismo son un grupo de enfermedades genéticas con sintomatología muy variada e inespecífica. Los CDG son poco frecuentes (900 casos en el mundo) pero con algunas de sus formas tratables, por lo que es importante llegar a su diagnóstico final.

SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN PACIENTE DE 6 AÑOS

Autores: Belén Fernández-Marcote Martínez, Julia Berdascas Viruete, Rocío Vaquero Monje.

Tutor: Victor Soto Insuga

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús (Madrid)

INTRODUCCIÓN: El Síndrome de Guillain Barré (SGB) o polirradiculoneuritis aguda es la causa más frecuente de parálisis neuromuscular aguda. Aunque la clínica típica es la debilidad simétrica, progresiva y ascendente, en la infancia los síntomas son más inespecíficos lo que puede dificultar el diagnóstico.

CASO CLÍNICO: Niña de 6 años de edad sin antecedentes personales de interés y con desarrollo psicomotor normal, inicia cuadro de evolución de astenia, dolor abdominal, vómitos, cefalea frontal y dolor lumbo-radicular, sin fiebre. En la exploración física presentaba rigidez de nuca y signo de Brudzinski positivo, con reflejos osteotendinosos conservados y resto de exploración neurológica incluyendo fondo de ojo normal. En un primer momento se realizó analítica sanguínea que mostraba leucocitos con neutrofilia y resto de reactantes de fase aguda (PCR) negativos. En la punción lumbar se observó aumento de presión de salida de LCR (37 mm de Hg) con citología normal. Los cultivos de sangre y LCR fueron negati-

vos, y TAC craneal fue normal. Se decidió su ingreso con el diagnóstico de meningoencefalitis y se inició tratamiento con aciclovir. Durante los siguientes días la paciente desarrolló progresivamente parálisis flácida arrefléxica con afectación del VII y IX pares craneales. Al tercer día necesitó ventilación mecánica por dificultad respiratoria. Durante su ingreso se realizaron un electroneurograma que mostró disminución de la velocidad de conducción nerviosa, una nueva punción lumbar en la que se objetivó hiperproteínorraquia (411 mg/dl), y un realce leptomeníngeo espinal en la RM cráneo-medular. Ante la sospecha diagnóstica de SGB se inició tratamiento con inmunoglobulinas iv (2 gramos) y cuatro ciclos de plasmaféresis con recuperación progresiva; siendo dada de alta a los 28 días.

DISCUSIÓN: El retraso en el diagnóstico de SGB es frecuente en niños ya que la presentación puede ser menos típica, lo que conlleva en muchas ocasiones un retraso en el inicio del tratamiento y control de la sintomatología autonómica. Debe incluirse el SGB en el diagnóstico diferencial de cualquier niño escolar o preescolar que presente una clínica de rechazo de la deambulación o dolor en miembros inferiores.

METAHEMOGLOBINEMIA ASOCIADA A DERMATOSIS AMPOLLOSA

Autores: María Henar Rojo Sombrero, Carolina Burgos González

Tutor: Jose María de Cea Crespo

Hospital Universitario Severo Ochoa (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La dermatosis Ig A lineal es una enfermedad vesículo-ampollosa adquirida, de etiología desconocida, que cursa con depósitos de IgA lineal en la zona de la membrana basal dermoepidérmica. Es infrecuente y su evolución variable, respondiendo generalmente al tratamiento con sulfonas.

CASO CLÍNICO: Niño de 3 años que, desde hace 3 meses, presenta lesiones vesiculosas periorales de forma intermitente. En los últimos 5 días presenta fiebre elevada, vómitos y dolor en zona inguinal y tercio superior del tronco, apareciendo lesiones vesiculosas a ese nivel, con base eritematosa (1).

Se realiza estudio complementario completo con resultado normal y biopsia cutánea indeterminada. Tras descartar déficit de Glucosa 6-P-deshidrogenasa, se inicia tratamiento con sulfonas. A los 7 días de su inicio presenta irritabilidad, exantema generalizado, fiebre, disnea y cianosis perioral (2) con SatO₂ 85%, sin responder a oxigenoterapia, objetivándose una metahemoglobina de 29,2%. Se suspende tratamiento

con sulfonas y se inicia perfusión de azul de metileno a 2 mg/kg iv, normalizándose la situación clínica y analítica. Es diagnosticado de Dermatitis Ampollosa, probable Ig A lineal y Metahemoglobinemia secundaria a tratamiento con sulfonas. Evolución favorable.

DISCUSIÓN: Ante un tratamiento poco usual en pediatría, por una patología de escasa prevalencia, debemos conocer y estar alertas ante aparición de posibles efectos adversos. La metahemoglobinemia tóxica es una patología grave, que puede ser mortal si no se establece un diagnóstico y tratamiento adecuado.

HIPOGLUCEMIA NEONATAL GRAVE: ¿HIPERINSULINISMO CONGÉNITO O ALGO MÁS?

Autores: Carolina Burgos González, Henar Rojo Sombrero

Tutor: Sergio Quevedo Teruel

Hospital Universitario Severo Ochoa (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La hipoglucemia neonatal es uno de los motivos de ingreso más frecuentes en las unidades neonatales. Entre los factores de riesgo de padecerla se encuentran las diabetes materna, la prematuridad y la asfisia perinatal.

CASO CLÍNICO: Recién nacido pretérmino tardío, que ingresa por distrés respiratorio. AF: Diabetes gestacional controlada con dieta. AP: Embarazo sin incidencia. Cesárea por registro poco tranquilizador. Apgar 8/9. No precisa reanimación. Phc: 6,98. Peso al nacimiento: 2570 gramos.

A los diez minutos de vida comienza distrés respiratorio, cianosis y saturaciones de oxígeno descendidas, precisando asistencia con CPAP y Fi O₂ 0,4%. Se realiza alimentación precoz y a la hora de vida se obtienen cifras indetectables de glucemia capilar. Requiere 4 bolos de 200 mg/kg de glucosa iv y perfusión iv de glucosa (15 mg/kg/min), para obtener la primera cifra de glucosa detectable, a las 3 horas de vida. Aumento progresivo de las necesidades de glucosa (máximo 22 mg/kg/min) en las siguientes 72 horas de vida, comenzándose tratamiento con hidrocortisona a 5 mg/kg/día. En estudio hormonal se comprueba hiperinsulinismo (cociente insulina/ glucosa: 0,67), iniciándose tratamiento con diazóxido. A partir del cuarto día de vida, permite la retirada gradual de los aportes iv de glucosa, siendo posible su retirada total a los 9 días de vida. Estudio analítico, gasométrico y microbiológico normal. Ecocardiografía: Miocardiopatía hipertrófica no obstructiva. Resto de

pruebas de imagen: normales. Estudio de metabolopatías: Déficit primario de carnitina.

DISCUSIÓN: Aunque la gran mayoría de las hipoglucemias neonatales son transitorias cuando esta se comporta de manera inusual es preciso realizar un estudio completo, descartando causas endocrinas y metabólicas, a pesar de que el paciente presente factores de riesgo de hipoglucemia grave transitoria.

PITIRIASIS LIQUENOIDE ET VARIOLIFORME AGUDA (PLEVA)

Autores: Laura Fernández Fernández, Cristina Román India, María Arroyas Sánchez
Tutora: Iciar Olabarrieta Arnal
Hospital Universitario Severo Ochoa (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La Pitiriasis Liquenoide es una entidad poco frecuente, con lesiones semejantes a la Varicela. La Papulosis Linfomatoide puede dar lesiones muy parecidas a la PLEVA, por lo que es necesario realizar una biopsia para descartar esta entidad.

CASO CLÍNICO: Varón de 7 años que acude a Urgencias por cuadro de 20 días de evolución de lesiones cutáneas pruriginosas en toda la superficie corporal, salvo palmas y plantas. Refería traumatismo en codo derecho como desencadenante de las lesiones, tras el cual se inició tratamiento con Amoxicilina-Clavulánico (40 mg/kg/ día, 10 días) por sospecha de celulitis, sin mejoría. Afebril. En las 48 horas previas a la consulta presentaba empeoramiento de las lesiones, por lo que su pediatra pautó Dexclorfeniramina oral y Metilprednisolona tópica.

Antecedentes personales: Dermatitis atópica.

Exploración física: Afebril. Buen estado general. Exantema pápulo-eritematoso en tronco y miembros, con pápulas de 0,5 cm de diámetro con petequia central, algunas de ellas con costra. Lesiones axilares impetiginizadas. Resto de la exploración física normal.

Pruebas complementarias: Bioquímica: PCR <1 mg/l. Hemograma: Leucocitos 9340/mcl (fórmula normal).VSG: 4mm/h. Hemostasia: TP 12,7 segundos. Índice de Quick 100%. TTPA: 28,9 segundos. Serología: Mononucleosis negativo, Anticuerpos Virus Herpes Simple (Ig G positivo, IgM negativo). Parvovirus B19, Rubeola, Sarampión negativos.

Se deriva a Servicio de Dermatología para valoración. Se realiza biopsia que muestra inflamación linfocítica con excitosis, paraqueratosis y espongirosis focal, infiltrado perivascular linfocítico con necrosis fibrinoide. Hallazgos compatibles con Pitiriasis Liquenoide.

El paciente ha iniciado tratamiento con Eritromicina a 40 mg/kg/día.

DISCUSIÓN: Ante un paciente con lesiones que remedan una varicela de evolución prolongada, se debe sospechar una Pitiriasis Liquenoide y valorar la realización de una biopsia para descartar una Papulosis Linfomatoide (recordar que puede desembocar en un linfoma cutáneo T). La PLEVA presenta buena respuesta al tratamiento con fototerapia (en casos resistentes a Eritromicina oral)

HEPATOMEGALIA MASIVA EN UN LACTANTE

Autores: Belén Borrell Martínez, Patricia Ambrona Villadangos
Tutora: Sonia Fernández Fernández
Hospital Universitario Severo Ochoa (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La hepatomegalia es un hallazgo relativamente frecuente en la práctica pediátrica, que precisa un adecuado diagnóstico diferencial ante la potencial gravedad de alguna de sus causas

CASO CLÍNICO:

- **Anamnesis:** Varón de 36 días de vida con episodios de distensión abdominal e irritabilidad desde los 15 días. Afebril. No vómitos. Diuresis y tránsito normales. Adecuada ganancia ponderal.
- **Exploración física:** Buen estado general. Normocolorado. Distensión abdominal, con presencia de circulación colateral. Hepatomegalia masiva de consistencia dura. No esplenomegalia. Resto normal.
- **Pruebas complementarias, evolución y tratamiento:** Se realiza ecografía abdominal con hepatomegalia masiva y nódulos hipo e hiperecogénicos definidos, y analítica anodina. Se traslada a hospital terciario, donde se amplía el estudio objetivándose en TC y RMN torácicas una masa mediastínica posterior paravertebral izquierda que alcanza el conducto raquídeo compatible con neuroblastoma y hepatomegalia masiva posiblemente metastásica. Precisa inicio precoz de quimioterapia previa a la confirmación diagnóstica por descompensación respiratoria. Posteriormente se confirma el diagnóstico de sospecha tras biopsia de la masa torácica. No se objetiva infiltración de la médula ósea.
- **Diagnóstico:** Neuroblastoma metastático grado IV.

DISCUSIÓN: Toda hepatomegalia manifiesta en el niño, fuera del contexto de un proceso agudo, debe ser estudiada. Es un signo físico detectado frecuentemente en la consulta de pediatría y que no debe menospreciarse, puesto que no sólo puede ser manifiesto de una hepatopatía, sino también puede ser la expresión de un trastorno sistémico potencialmente grave.

ENCEFALITIS AUTOINMUNE ANTI GAD

Autores: Ester Cid París, Nerea López Andrés, Eva Pascual Bartolomé

Tutora: Gema Arriola Pereda

Hospital Universitario de Guadalajara

INTRODUCCIÓN: Se han descrito anticuerpos anti ácido glutámico decarboxilasa (GAD) en pacientes con encefalitis límbica.

CASO CLÍNICO: Niña de 11 años que acude por cefalea desde hace 3 días con somnolencia y bradipsiquia, desorientación témporoespacial y vómitos. AP: epilepsia parcial temporal criptogenica controlada con valproato. En urgencias: Hemograma y BQ normales, tóxicos en orina negativos. TC craneal y LCR normales. Ingresada con aciclovir iv. EEG: estatus eléctrico de inicio temporal. Se aumenta el valproato y se añade levetiracetam iv, normalizándose el EEG en 48 horas, salvo enlentecimiento temporal. RMN cerebral normal. Desaparecen la cefalea y vómitos, persistiendo alteración de memoria inmediata y reciente. Ac anti TPO y anti Tiroglobulina muy elevados. Virus neurotrópicos en LCR negativos, por lo que se suspende aciclovir. Se repite LCR: Ac anti GAD positivos. Iniciando tratamiento con Inmunoglobulina IV a 2g/Kg, así como megabolas de metilprednisolona, con buena evolución clínica, descendiendo también los Ac antitiroideos.

DISCUSIÓN: Ante un paciente con cuadro de encefalitis o epilepsia temporal y datos atípicos se deben descartar tanto las causas infecciosas, como las autoinmunes ya que varía el tratamiento, evolución y pronóstico del paciente.

DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE DE EVOLUCIÓN ATÍPICA

Autores: Eva Pascual Bartolomé, Nerea López Andrés y Ester Cid París

Tutora: Gema Arriola Pereda

Hospital Universitario de Guadalajara

INTRODUCCIÓN: Las causas de dolor abdominal crónico, pueden dar lugar a eventos agudos, como una apendicitis.

CASO CLÍNICO: Niña de 13 años que presenta, desde los últimos 2 años, episodios de dolor abdominal recurrente (cada 3 meses, duran varios días). Seguida en consulta de digestivo, con exploración física normal y pruebas complementarias normales (ecografía abdominal, perfil hepático y renal, Ac. ATG, p. férrico y H. pylori en heces), salvo presencia de quiste ovárico

(probable cuerpo lúteo hemorrágico) en eco ginecológica. En esta ocasión acude a urgencias por presentar dolor más intenso, continuo, de predominio en FID, que no cede con analgesia, y se acompaña de vómitos y febrícula. Se repite analítica y ecografía, que son normales, pero ante la persistencia del dolor 3 días después ingresa para estudio. Se repite ecografía en varias ocasiones, que muestra inicialmente imágenes de apendicitis incipiente, y 5 días tras el inicio del dolor, imagen compatible con apendicitis aguda, persistiendo valores analíticos normales. Se realiza apendicectomía laparotómica, resecaándose apéndice con escasos signos de inflamación, que se envía a AP, informándose como hiperplasia folicular linfoides de apéndice, con presencia de oxiuro.

DISCUSIÓN: Ante un paciente con dolor abdominal crónico o recurrente, aún cuando todas las pruebas descartan patología quirúrgica, se debe mantener un alto índice de sospecha, ya que hay patología que no es fácil detectar en las pruebas ordinarias.

CEFALEA Y DIPLOPIA, SÍNTOMAS INICIALES DE SINUSITIS COMPLICADA

Autores: Nerea López Andrés, María Eliana Rubio Jiménez, Ester Cid París

Tutora: María Pilar Sevilla Ramos

Hospital Universitario de Guadalajara

INTRODUCCIÓN: La cefalea en pediatría puede ser un síntoma de patologías graves, siendo importante reconocer sus signos de alarma, como su asociación a diplopia, lo cual requiere estudio precoz para determinar su etiología, para iniciar tratamiento y evitar morbimortalidad.

CASO CLÍNICO: Niña de 12 años que acude a urgencias por diplopia de aproximadamente 6 horas de evolución. Asocia cefalea de dos días de evolución, inicialmente hemicraneal izquierda, pulsátil, con fotofobia y fotopsia (visión de luces verdes y moradas) que en las últimas 6 horas es de localización frontal y orbitaria izquierda, pulsátil y asociada a diplopia. Ha recibido diferentes analgésicos, con escasa mejoría de la cefalea, sin remisión completa. Desde hace 24 horas presenta fiebre, máximo 39.4°C, odinofagia y tres vómitos alimenticios. No otra sintomatología. Respecto a las constantes vitales, se encuentra taquicárdica (FC 126 lpm), con tensión arterial normal, afebril y saturación de oxígeno 100%. En la exploración física presenta afectación del estado general con diplopia, siendo el resto del examen incluyendo la exploración neurológica normal. Se realiza hemograma, que muestra leucocitosis con neutrofilia; bioquímica

ca que es normal con importante aumento de proteína C reactiva (127.4mg/l) y hemocultivo. Se realiza TC craneal de urgencia, sin contraste intravenoso, que muestra discreta asimetría de senos cavernosos siendo el izquierdo más prominente, así como ocupación del seno esfenoidal por material hipodenso sugere de cambios inflamatorios. Ante la sospecha de afectación de senos venosos secundario a sinusitis esfenoidal se repite el TC craneal con contraste intravenoso, confirmando un claro agrandamiento del seno cavernoso izquierdo, algo heterogéneo, con algunas zonas discretamente hipocaptantes y dilatación de la vena oftálmica ipsilateral. Se aprecia zona hipodensa en el margen izquierdo de la silla turca que se introduce parcialmente hacia el seno cavernoso en este lado con incluso menor grado de captación que el resto de este seno venoso. Persiste la imagen de ocupación del seno esfenoidal en relación con cambios inflamatorios, más evidente en lado izquierdo. Dichos hallazgos son compatibles con trombosis del seno cavernoso izquierdo, secundaria a sinusitis esfenoidal. Se inicia tratamiento con cloxacilina, cefotaxima y analgesia intravenosa. Ante el riesgo de complicaciones graves, a pesar de la estabilidad de la paciente se realiza traslado a UCI pediátrica para vigilancia estrecha, donde desarrolla afectación del sexto par craneal y recibe tratamiento con cefotaxima, clindamicina, dexametasona, metronidazol y anticoagulante; sin complicaciones.

DISCUSIÓN: Por tanto, conviene tener en mente la trombosis de seno cavernoso, patología infrecuente pero grave, que puede ser complicación de una patología muy frecuente como la sinusitis, cuya etiología se confirmó en nuestra paciente al cultivarse en el hemocultivo *Streptococcus pneumoniae*.

NEONATO CON PÉRDIDA PONDERAL, HIPONATREMIA Y CRIPTORQUIDIA BILATERAL.

Autores: María Isabel Arias Sánchez, Patricia Vivar Del Hoyo, Elena Borrego Sanz.
Tutor: Enrique Palomo Atance
Hospital General Universitario de Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN: La asociación de pérdida hidrosalina y genitales ambiguos debe orientar al diagnóstico de hiperplasia suprarrenal congénita, entidad que sin un manejo terapéutico correcto conlleva una elevada mortalidad.

CASO CLÍNICO: Niño de 16 días con pérdida ponderal desde los 9 días de vida, vómitos, poliuria, hipoxemia e irritabilidad. Exploración física: regular estado

general, perfusión enlentecida, llanto débil, sequedad de piel y mucosas, micropene con hipospadias y criptorquidia bilateral. Analítica: Na 112 mmol/l y K 11 mmol/l. Ante la clínica pierde sal y los genitales ambiguos se sospecha hiperplasia suprarrenal congénita, tratándose con fluidoterapia iv, hidrocortisona, fludrocortisona y CINA al 20%. Estudio endocrinológico destaca: 17 OH progesterona de 510,59 ng/ml, con cariotipo 46XX y ecografía pélvica con genitales internos femeninos.

DISCUSIÓN: La Hiperplasia Suprarrenal Congénita en su forma clásica incluye el hiperandrogenismo con ambigüedad genital y el síndrome pierde sal, que precisa tratamiento urgente para la corrección hidroelectrolítica. Posteriormente, el tratamiento se basa en los glucocorticoides y mineralocorticoides, así como en la reconstrucción quirúrgica de los genitales y en el consejo genético.

LLANTO INCONSOLABLE COMO PRESENTACIÓN TARDÍA DE HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

Autores: Patricia Vivar del Hoyo, Elena Borrego Sanz, María Isabel Arias Sánchez
Tutor: Enrique Palomo Atance
Hospital General Universitario de Ciudad Real

INTRODUCCIÓN: La hernia diafragmática congénita es un defecto simple del diafragma de etiología desconocida. La presentación más frecuente es como distrés respiratorio inmediato neonatal, pero entre un 5-25% lo hace tardíamente con síntomas respiratorios o gastrointestinales.

CASO CLÍNICO: Lactante de 9 meses que presenta llanto inconsolable de una hora de evolución. Exploración: regular estado general, palidez cutánea y cianosis perioral. Hipoventilación en hemitorax derecho y abdomen distendido. TAC torácico: Herniación masiva de intestino a hemitórax derecho, distensión generalizada de asas y mínima cantidad expandida de pulmón derecho. Precisa ingreso en UCI, con soporte ventilatorio y hemodinámico y posterior derivación a Cirugía Pediátrica.

DISCUSIÓN: La hernia diafragmática congénita es una patología que puede debutar de forma tardía y no solamente como distrés respiratorio en periodo neonatal. El pronóstico y la evolución dependen de la forma de presentación (aguda o crónica) y de la edad del paciente. En los casos de debut tardío, como nuestro paciente, la clínica aguda se debe al rápido desplazamiento de las vísceras dentro del tórax o a la rápida

distensión e incarceration de las mismas previamente herniadas.

CAUSA INFRECUENTE DE SÍNCOPE CON ALARGAMIENTO DEL SEGMENTO QT

Autores: Elena Borrego Sanz, María Isabel Arias Sánchez, Patricia Vivar del Hoyo
Tutor: Enrique Palomo Atance
Hospital General de Ciudad Real

INTRODUCCIÓN: El pseudohipoparatiroidismo es un trastorno hereditario poco frecuente que cursa con hipocalcemia-hiperfosfatemia y PTH elevada. La hipocalcemia grave puede conllevar compromiso vital, por lo que su sospecha diagnóstica es fundamental para establecer un tratamiento adecuado.

CASO CLÍNICO: Niña de 11 años que presenta síncope con sensación previa de mareos desde los 4 meses previos. Se realiza electrocardiograma destacando un QTc de 486 ms. Ingresa para estudio con constantes mantenidas y exploración física normal. En analítica presenta calcio de 5.5mg/dl y fósforo de 9.6mg/dl con calcio iónico de 2.61mg/dl, PTH de 344.2pg/ml, vitamina D de 37ng/ml y calciuria de 1.4 mg/kg/día. Recibe tratamiento con calcio iv y posteriormente carbonato cálcico oral y vit. D con normalización clínica y analítica progresiva.

DISCUSIÓN: La mayoría de los síncope en la población general cursan sin alteraciones analíticas y electrocardiográficas, aunque una pequeña proporción sí las presenta, como en este caso de pseudohipoparatiroidismo, en el que con aportes de calcio y vitamina D se consigue una normalización clínica progresiva.

INFECCIONES DE REPETICIÓN ¿TODAS BANALES?

Autores: Alicia Berghezan Suárez, M^a Isabel Sevilla Castellanos, M^a Carmen Patón García-Donas
Tutora: Begoña Losada Pinedo
Hospital Virgen de la Salud (Toledo)

INTRODUCCIÓN: Las inmunodeficiencias primarias son enfermedades hereditarias poco frecuentes. Representan un grupo heterogéneo que se caracteriza por la predisposición a las enfermedades infecciosas, auto-inmunitarias y cancerosas.

CASO CLÍNICO: Antecedentes: Padres sanos, consanguíneos. Hermano mayor, sano.

GAV: 2-0-2. Ingreso en neonatología por hipoglucemia neonatal transitoria (madre con diabetes gestacional).

Situación basal: No alergias conocidas. Desarrollo psicomotor normal. Calendario vacunal obligatorio completo (no incluye vacuna antineumocócica). Peso y Talla en p10.

Historia de la enfermedad: Varón de 9 meses que ingresa por primera vez en el servicio de pediatría por neumonía en base pulmonar derecha y GEA con dermatitis del pañal ulcerada, sin datos analíticos destacables a excepción de anemia microcítica. Tras reingresar a los 10 meses por 2 episodios de convulsión febril en 48 h. en el contexto de un cuadro de OMA, y ante la presentación de sucesivas otitis, estomatitis y neumonía su pediatra de AP inicia el estudio analítico en la que destacan: IgG leve disminución, IgA disminuida, IgM normal, C3 y CH50 normal, C4 levemente disminuido y cultivo del exudado ótico positivo para *P.aeruginosa*. Con 2 años y 7 meses, reingresa en dos meses sucesivos, primero por un absceso yugal secundario a estomatitis con otitis serosa y, después por otitis media aguda con mal estado general. Los cultivos biológicos (sanguíneo y ótico) son positivos para *pseudomonas* (se aísla también *S. epidermidis* en 1º hemocultivo). Se decide ampliar estudio de inmunodeficiencias: leucocitos: 3900 (control posterior 7500) siempre con predominio de neutrófilos; IgA indetectable, IgG total y subclases disminuidas, IgM normal, IgD disminuida; proteinograma con disminución de gamma-globulina, aumento porcentual de alfa1 y alfa 2; C2 aumentado, con resto complemento analizado normal; disminución de la población de linfocitos CD19+ e incremento de la población CD56+; serología VIH negativa.

Es derivado a un centro de referencia y actualmente permanece pendiente de ratificar el diagnóstico de sospecha clínico-analítico de inmunodeficiencia combinada severa. Se ha iniciado tratamiento γ -globulinas.

DISCUSIÓN: Ante un niño con infecciones respiratorias y ORL de repetición cabe tener en cuenta las inmunodeficiencias en el diagnóstico diferencial. Sin embargo, debida a su escasa incidencia, es necesario descartar primero entidades de mayor prevalencia como la rinitis alérgica, el asma o la fibrosis quística. Tras una aproximación diagnóstica en función de la clínica, la edad de inicio de ésta y analítica inicial, es obligatoria la consulta con el inmunólogo dada la complejidad del diagnóstico definitivo y de su tratamiento.

FIEBRE, EXANTEMA Y CONVULSIÓN, UN DIAGNÓSTICO A PENSAR

Autores: Ana Holgueras Bragado, Nuria Crespo Madrid, María Del Carmen Segoviano Lorenzo

Tutor: David Arjona Villanueva

Hospital Virgen de la Salud (Toledo)

INTRODUCCIÓN: La encefalitis aguda necrotizante (EAN) fue descrita por primera vez en 1995. Afecta principalmente a lactantes y escolares y se caracteriza por aparición de convulsiones y rápido deterioro del nivel de conciencia tras cuadro viral inespecífico. Es más frecuente en Asia, pero también se han descrito casos en Occidente. Entre su etiología destacan agentes virales: Influenza A y B, VHS, CMV, VEB, VH6 y VH7, Rotavirus, Coxsackie A9, Varicela y Rubéola y bacterianos como el *Mycoplasma*. Se caracteriza por aumento de transaminasas y elevación de proteínas en LCR con aparición en TAC o RM, de lesiones simétricas en tálamo y variables en sustancia blanca, ganglios basales, tronco y cerebelo. El pronóstico resulta incierto, desde la curación, secuelas, hasta la muerte. El VH6 causante entre otras enfermedades del exantema súbito, puede provocar alteraciones neurológicas importantes destacando en este caso la EAN.

CASO CLÍNICO: Se presenta el caso de niña de 21 meses sin antecedentes de interés que ingresa por opistótonos, trismus y miosis. Refiere cuadro de 72 horas de evolución de fiebre y vómitos. A su llegada se objetivan espasmos en flexión de ambas extremidades superiores, lateralización cefálica y convergencia ocular, acompañado de rigidez nucal. Fiebre que cede en 24 horas apareciendo posteriormente exantema maculopapuloso en tronco. Al ingreso se observa hipertransaminasemia con ecografía abdominal normal y punción lumbar con hiperproteínorraquia. En pruebas de imagen cerebral se objetivan signos compatibles con EAN con áreas isquémicas necróticas en tálamo derecho. Electroencefalograma inicial en el que se detecta trazado de fondo enlentecido con descargas epileptiformes desapareciendo tras tratamiento antiepiléptico combinado permaneciendo signos de encefalopatía lenta difusa. Inicialmente ante la sospecha de encefalitis se inicia tratamiento con Cefotaxima y Aciclovir, modificando a Ganciclovir y megadosis de corticoides tras resonancia magnética compatible con EAN por VH6. Los primeros resultados de serologías y PCR virales no demostraron ninguna etiología clara, pero se confirmó seroconversión a VH6 en serología posterior. Evolución con cuadro extrapiramidal e hipotonía generalizada de predominio axial, siendo tratada con Carbidopa y L-dopa con ligera mejoría. En el momento actual importantes

secuelas neurológicas, de predominio motor, asociando ceguera cortical.

DISCUSIÓN: La EAN es una enfermedad de patogenia desconocida y tratamiento limitado, comprendiendo entre otras, medidas de soporte y terapia antiviral. La sospecha del VH6 como agente causal implica el uso de ganciclovir de forma empírica para completar el tratamiento, mejorando visiblemente el pronóstico.

UNA CAUSA INUSUAL DE HEMATOMAS

Autores: Irene Rivero Calle, Pilar Pérez Segura, Patricia Manzanares Blázquez

Tutoras: Lucía Llorente Otones y Pilar Galán del Río
Hospital Universitario de Fuenlabrada (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La presencia de anticuerpos antifosfolípidos se asocia tradicionalmente a la posibilidad de provocar complicaciones trombóticas graves.

Es frecuente encontrarlos en enfermedades reumatológicas, tumores, infecciones..., si bien en pacientes pediátricos, es típica su aparición transitoria tras infecciones virales sin ningún tipo de repercusión clínica.

Sin embargo la presencia asociada de uno de estos anticuerpos a una hipoprotrombinemia secundaria a anticuerpos transitorios antiprotrombina, se traduce en un síndrome hemorrágico caracterizado por equimosis, epistaxis, sangrado gastrointestinal, hematomas e incluso hemartros, típico de pacientes pediátricos y adultos jóvenes que aunque tiende hacia la curación espontánea, en ocasiones precisa tratamiento corticoideo e inmunosupresor para disminuir los síntomas. Presentamos el caso de una niña de 5 años con la asociación de un anticuerpo lúpico, TTPa prolongado y déficit leve de factor II.

CASO CLÍNICO: Niña de 5 años remitida a la consulta de infecciosas por episodios de aumento del tamaño de ganglios cervicales de manera autolimitada (3-4 episodios en el último año). En exploración física destaca la presencia de múltiples hematomas en diferentes estadios en miembros superiores e inferiores. No otros síntomas asociados: afebril, no astenia, no pérdida de peso y analítica que aporta de los 2 meses previos normal. No refieren traumatismos. Antecedente de episodio febril un mes antes diagnosticado de faringoamigdalitis. Nacida en España de progenitores marroquíes. Antecedentes familiares de dos hermanas del padre fallecidas a edades tempranas sin conocerse la causa. Refiere encontrarse en tratamiento con hierro oral por una anemia que no sabe especificar.

Se deriva a urgencias donde se extrae analítica en la que se objetiva como único hallazgo alteración de la coagulación (tiempo de protrombina (18,3s), INR (1.52) y TTPa (85,3s) alargados, con baja actividad de factores VIII, IX, XI y XII), plaquetas (407.000/uL) y fibrinógeno (280mg/dL) normales. Mezcla con plasma corrige parcialmente y mezcla con factor II corrige. Déficit leve de factor II (24%) y presencia de anticoagulante lúpico que altera la dosificación de factores fundamentalmente de la vía intrínseca. Cifras de complemento en el límite bajo: C3 (88mg/dL) y C4 (6.8mg/dL); resto del estudio de inmunidad dentro de la normalidad (TSH y hormonas tiroideas, anticuerpos antinucleares, anticuerpos antiestrepolisina, anticuerpos anticardiolipina, antiB2GP, inmunoglobulinas y factor reumatoide). Serología de VHB, VHC, VHA, VEB, VIH, Brucela y Leishmania: negativa. Parvovirus IgM negativo, IgG positivo. PCR, bioquímica y hemograma anodinos. Se realiza radiografía de tórax y ecografía de abdomen sin hallazgos.

Ingresa durante 3 días para completar el estudio sin tratamiento, con mejoría clínica (resolución de los hematomas) y discreta mejoría analítica (tiempo de protrombina (16,5s) y TTPa (80,2s)) al alta.

Revisión en consultas con normalización progresiva del estudio de coagulación en los 2 meses siguientes; así como negativización total del anticoagulante lúpico al año. No otra clínica salvo equimosis cutáneas.

DISCUSIÓN: La evaluación de sangrados inusuales en niños previamente sanos debe comenzar por un hemograma y estudio de coagulación; considerando que un TTPa prolongado puede ser el único hallazgo.

El síndrome hemorrágico anticoagulante lúpico-hipoprotrombinemia debe entrar en el diagnóstico diferencial del niño con manifestaciones hemorrágicas moderadas.

La ausencia de manifestaciones clínicas características de enfermedades autoinmunes no debe descartar esta entidad.

La asociación con infecciones ha sido probada en estudios previos, y creemos que es la causa de nuestro paciente aunque no pudo confirmarse mediante los estudios serológicos realizados.

La resolución espontánea clínica y analítica sin tratamiento queda comprobada en nuestro paciente.

DISFAGIA EN LA URGENCIAS, UN DIAGNOSTICO NO SIEMPRE FÁCIL

Autores: Leticia Lesmes Moltó, Barbara Muñoz Amat, Maria Sanz Fernandez

Tutora: Josefa Barrio Torres

Hospital Universitario de Fuenlabrada (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La disfagia aguda obliga a descartar patología orgánica. Si inicio agudo, fiebre, dolor torácico e hiporexia obliga a descartar patología infecciosa, principalmente una esofagitis herpética (EH). Deben descartarse otros cuadros como la esofagitis eosinofílica (EE) que puede debutar con impactación alimentaria. Presentamos un caso clínico que nos hizo meditar sobre la estrecha relación entre ambas.

CASO CLÍNICO: Varón de 13 años con antecedentes de asma y alergias ambientales y sin antecedentes de reflujo ni patología gastrointestinal previa, acude por disfagia aguda, fiebre, dolor torácico y negación a la ingesta desde hacia 24 horas. Exploración física: regular estado general, no signos de dificultad respiratoria, no aftas bucales. Pruebas complementarias: Analítica anodina. Endoscopia urgente ante sospecha de organicidad, con imagen sugestiva de EE más que EH. Se inicia tratamiento con omeprazol intravenoso hasta el resultado de anatomía patológica (AP) sin mejoría del cuadro. Prick cutáneo a alérgenos alimentarios positivo para frutos secos, arroz y legumbre. En informe AP refieren mucosa escamosa esofágica con extensa ulceración y eosinófilos ocasionales. La persistencia de la fiebre hizo pensar que a pesar de no evidenciarse úlceras francas en la endoscopia pudiera tener un origen infeccioso el cuadro, revisadas las muestras con AP se evidencia entre las zonas ulceradas alguna célula con núcleos aclarados, multinucleadas y con cambios compatibles con efecto citopático por virus herpes. Se inició tratamiento con aciclovir intravenoso con rápida recuperación del paciente (en 48 horas) siendo dado de alta tras 7 días de tratamiento por buena evolución. En cultivo de esófago crecimiento de virus herpes I. Se realiza endoscopia de control un mes después con imagen sugerente de EE que se confirma en el estudio de AP, no evidencia de cambios citopáticos.

DISCUSIÓN: Ante un cuadro de disfagia aguda debemos pensar en estas 2 entidades frecuentemente relacionadas. La relación entre ambas, poco descrita, no parece que sea un hecho casual. Una hipótesis posible es que en un paciente con patología esofágica de base (EE) existe una disregulación del sistema inmune y alteración de la barrera esofágica que permitiría la entrada de agentes patógenos. Otra posibilidad es que la infección herpética previa genere una hiper-

respuesta que favorezca el desarrollo posterior de una EE. La certeza en el diagnóstico es importante porque el tratamiento de la EE puede empeorar el curso de una infección herpética. Destacar la importancia de seguimiento en pacientes con EH ya que pueden tener patología esofágica de base, debiéndose también descartar la presencia de una inmunodeficiencia.

ABSCESO RETROFARÍNGEO EN NIÑO DE 13 MESES

Autores: Rafael Peñalver Penedo, Elena Heras Sánchez, Diana Mazagatos Angulo
Tutora: Mercedes Bueno Campaña
Hospital Universitario Fundación de Alcorcón (Madrid)

INTRODUCCIÓN: El absceso retrofaríngeo es una complicación de infecciones supuradas de nasofaringe, infrecuente en la era postantibiótica. Se asocia con importante morbimortalidad. Puede suponer hasta el 22% de los abscesos de localización cervical en niños.

CASO CLÍNICO: Lactante de 13 meses de edad, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por fiebre (máxima 40.2°C axilar) de 3 días de evolución. No otra sintomatología. Exploración física: inflamación submandibular bilateral, de 1x1cm, más acentuada en lado derecho, dolorosa a la palpación, sin otros signos inflamatorios. Se diagnostica inicialmente de parotiditis aguda y se pauta tratamiento sintomático, siendo dado de alta a su domicilio. Acude de nuevo por empeoramiento del estado general en las siguientes 24 horas, con exploración física similar añadiendo importante rigidez de nuca, con leucocitosis sin desviación izquierda, Proteína c reactiva 175.80 mg/L y Procalcitonina 7.98 ng/ml en analítica de sangre. Bioquímica de LCR sin alteraciones. Ecografía cervical: adenopatías laterocervicales y submandibulares bilaterales posiblemente reactivas. Ante la sospecha de adenitis cervical se instaura tratamiento con cefotaxima y cloxacilina iv. Tras 48 horas de ingreso, persiste importante afectación del estado general, por lo que se cambia a carbapenem iv. Debido a la evolución desfavorable se realiza TC cervical, objetivando absceso retrofaríngeo de 3,9 x 4,7 x 1,5 cm, trasladándose a hospital de referencia para punción-aspiración de líquido purulento (estéril), manteniendo antibioterapia con amoxicilina-clavulánico vo 15 días más con curación completa sin secuelas.

DISCUSIÓN: Las manifestaciones clínicas del absceso retrofaríngeo pueden simular distintos cuadros en sus estadios iniciales. Es fundamental un alto índice de sospecha y la realización de las pruebas de imagen adecuadas para su diagnóstico. La demora en su

tratamiento puede tener complicaciones graves (mediastinitis, sepsis) con consecuencias fatales.

TUMOR EDEMATOSO DE POTT COMO COMPLICACIÓN DE SINUSITIS FRONTAL

Autores: Diana Mazagatos Angulo, Rafael Peñalver Penedo, Elena Heras Sánchez
Tutora: Lucía Ayala Bernaldo de Quiros
Hospital Universitario Fundación de Alcorcón (Madrid)

INTRODUCCIÓN: El tumor edematoso de Pott es una rara complicación de la sinusitis no diagnosticada o mal tratada, caracterizándose por un absceso subperióstico del hueso frontal que se presenta como una tumefacción localizada. En la actualidad se trata de una entidad extremadamente infrecuente. El diagnóstico precoz y su tratamiento médico-quirúrgico de forma urgente, son necesarios para evitar graves complicaciones intracraneales, tales como el absceso cerebral, la meningitis, la trombosis del seno venoso o el enfisema

CASO CLÍNICO: Niña de 7 años, ingresada por pansinusitis aguda y celulitis preseptal. Como único antecedente de interés fue intervenida de adenoidectomía más drenajes transtimpánicos bilaterales 20 días antes. Tratada con amoxicilina-clavulánico durante 15 días. La inflamación en raíz nasal disminuyó progresivamente, sin llegar a desaparecer. Días después del alta, acude de nuevo a urgencias por aparición de tumoración en región frontal, sin fiebre. Exploración física: tumefacción frontal de 4 cm de diámetro, bien delimitada, consistencia elástica. Radiografía de senos paranasales: lesión ósea en zona subyacente a la tumefacción. Analítica al ingreso anodina, salvo VSG elevada (71 mm/h). TAC, RMN cerebral y punción-biopsia de la lesión: compatible con el diagnóstico de tumor edematoso de Pott como complicación de la sinusitis frontal previa. Se descartan lesiones intracraneales. Se instauró tratamiento con cefotaxima y corticoides iv durante 15 días hasta normalización de VSG y desaparición de la tumefacción. Completó antibioterapia con cefixima oral durante 15 días más. TAC craneal a los 2 meses: clara mejoría radiológica, con práctica resolución de la lesión lítica del hueso frontal. Pendiente de TAC craneal de control a los 6 meses del previo.

DISCUSIÓN: Ante una tumoración frontal, en el contexto de una sinusitis y/o cirugía ORL previa, debemos pensar en esta entidad, aunque excepcional, potencialmente grave. La realización de una historia clínica exhaustiva junto con los antecedentes y la exploración física son determinantes para su orientación dia-

gnóstica. Las pruebas de imagen constituyen el complemento para la confirmación de la sospecha clínica.

RECIÉN NACIDO PREMATURO CON CRECIMIENTO INTRAUTERINO RETARDADO, COLESTASIS Y COMA

Autores: Eva M^a Navarro Villalba, Laura Fuente Blanco, Abdón Castro Quiroga
Tutor: Roberto Ortiz Movilla
Hospital Universitario de Getafe (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La colestasis es un proceso frecuente en los recién nacidos pretérmino de muy bajo peso al nacimiento, y su etiología suele ser etiología multifactorial. El tratamiento consiste en la optimización de la nutrición, suplementación de vitaminas liposolubles y uso de fármacos inductores del flujo biliar como el fenobarbital. Presentamos un caso de colestasis precoz en un recién nacido pretérmino de extremado bajo peso al nacimiento que evolutivamente desarrolló pausas de apnea y coma profundo a los 17 días de vida.

CASO CLÍNICO: Recién nacido varón de 27+4 semanas de edad gestacional (EG). Cesárea electiva por crecimiento intrauterino retardado (CIR) y signos de redistribución de flujo sanguíneo cerebral. Peso (575 gr), longitud y perímetro cefálico compatibles con CIR simétrico. Precisa intubación y administración de surfactante por enfermedad de membrana hialina, con paso a ventilación no invasiva desde las 20 horas de vida, realizando ocasionales pausas de apnea. A los tres días de vida se objetiva ductus arterioso permeable (cerrado con un ciclo de ibuprofeno), y sepsis nosocomial por *Staphylococo epidermidis* a la semana de vida. Recibe nutrición parenteral desde el nacimiento. Diagnosticado de colestasis al quinto día de vida (bilirrubina directa: 5 mg/dl, bilirrubina total: 6 mg/dl), se inicia fenobarbital intravenoso (3mg/kg) desde la primera semana de vida. A los 17 días de vida presenta empeoramiento brusco del estado general con hipotensión que precisa soporte inotrópico, pausa de apnea profunda que requiere intubación y ventilación mecánica, y estado neurológico comatoso con hipotonía, arreflexia y abolición de movimientos espontáneos. El cuadro coincide con la administración de fenobarbital intravenoso, por lo que se realizan niveles plasmáticos del fármaco que muestran una intoxicación grave (152,2 mcg/mL). Retrospectivamente se comprueba la administración de una dosis 10 veces superior a la prescrita. Ante la gravedad del cuadro clínico y la imposibilidad de dializar el fármaco se decide exanguinotransfusión total de doble volémia, que consigue normalizar los niveles plasmá-

ticos y mejorar el cuadro clínico. Permanece ingresado hasta las 42 semanas de EG corregida con normalidad en la exploración neurológica y ecográfica cerebral, así como resolución de su cuadro colestático.

DISCUSIÓN: Los errores de medicación en neonatología son más frecuentes y potencialmente más graves que los que ocurren en otros ámbitos de la pediatría. Es necesario un alto índice de sospecha para detectarlos. Es preciso extremar las medidas de precaución en el uso de fármacos en este grupo de edad en especial en aquellos de alto riesgo.

SINDROME DE HIPOTERMIA E HIPERHIDROSIS ESPONTÁNEA PERIÓDICA

Autores: Belén Sagastizabal Cardelús, Silvia Martín Miramón, Ana Álvarez García
Tutora: Marta Ruiz Jiménez
Hospital Universitario de Getafe (Madrid)

INTRODUCCIÓN: El síndrome de hipotermia e hiperhidrosis espontánea periódica (ESHH) es una causa infrecuente de hipotermia, de etiología incierta, que debemos considerar una vez descartadas el resto de causas posibles de hipotermia. Se caracteriza por episodios espontáneos de hipotermia e hiperhidrosis, con ausencia de escalofríos, que se suceden de manera periódica. Puede asociar debilidad, palidez, bradicardia, hipertensión o hipotensión.

CASO CLÍNICO: Niña de 14 meses de edad traída a urgencias por hipotermia, decaimiento y sudoración profusa, con episodio similar 24 horas previas. No antecedentes personales ni familiares de interés. Exploración física: temperatura axilar 34,5°C, mal estado general con palidez generalizada, sudoración profusa, tensión arterial normal y FC de 59 lpm. Resto de la exploración física normal. Resolución del cuadro lentamente tras sueroterapia iv y medidas de calentamiento. Pruebas complementarias: Hemograma, perfil básico, función renal y hepática, perfil lipídico, glucemia, iones, lactato, amonio, osmolalidad, PCR, radiografía de tórax, ECG, cribado de drogas de abuso en orina, catecolaminas en orina, ecografía abdominal, EEG, hormonas (tiroideas, ACTH y cortisol), iones en orina, hemocultivo y urocultivo. Todo el estudio es normal. Tras sospecha de probable síndrome de ESHH, se realiza RMN descartándose agenesia del cuerpo calloso. Durante su ingreso tuvo dos episodios de similares características, sin bradicardia pero con tensiones elevadas. Fue dada de alta sin tratamiento con diagnóstico de probable ESHH.

DISCUSIÓN: El síndrome hipotermia e hiperhidrosis espontánea periódica es una enfermedad rara, con pocos casos descritos en la literatura. Existen varias hipótesis acerca de su fisiopatología: Posible foco epiléptico a nivel diencefálico, alteraciones estructurales (Síndrome de Shapiro), anomalías en los neurotransmisores (serotonina y dopamina), fallos en la respuesta fisiológica de la regulación de la temperatura y descensos del set point del termostato. Actualmente el mecanismo de producción de la sintomatología sigue siendo discutido. Es un diagnóstico de exclusión. Se han ensayado distintos tratamientos empíricos con respuestas desiguales. Es un síndrome benigno, de duración variable. En nuestro caso no se encontraron alteraciones estructurales ni foco epileptogénico. Actualmente en seguimiento para confirmación del diagnóstico de sospecha.

SÍNDROME DEL DEDO AZUL (BLUE TOE SYNDROME)

Autores: Julie Cayrol

Tutora: María Magdalena Peinador García
Hospital Infantil Gregorio Marañón (Madrid)

INTRODUCCIÓN: El síndrome del dedo azul tiene etiologías muy variadas (autoinmunes, inflamatorias, infecciosas).

CASO CLÍNICO:

- Anamnesis: Niño de 13 años que, en enero, presenta lesiones violáceas en dedos de pies, dolorosas, y más ténues en manos. En los 2 meses siguientes, persisten lesiones, empeora el dolor, y asocia decaimiento, cefalea y temblores en miembros, con dificultad para caminar. Es un niño procedente de Rumanía, adoptado, con déficit leve del factor XII.
- Exploración física: A los 2 meses del inicio del cuadro, presenta leve eritema en dedos de pies, livedo reticularis y frecuentes mioclonías en pies. Evolución tórpida, con dolor progresivo, más temblores, cefalea intensa y dificultad respiratoria, pero sin empeoramiento de las lesiones cutáneas.
- Pruebas complementarias: Inicialmente se realiza: hemograma, bioquímica, coagulación, autoanticuerpos, crioglobulinas, ecocardiograma, hormonas tiroideas, serologías, radiografía de tórax, ecografía abdominal, TAC arterias periféricas, RMN cerebral. Todas normales. La biopsia cutánea de lesión de pie se informa inicialmente como vasculopatía trombótica. Posteriormente, se realizan más pruebas: inmunoglobulinas, complemento, tóxicos en orina, electrocardiograma, trombofilia y ecografía-Doppler de miembros inferiores. También normales.

- Diagnóstico: Se descubren claros acontecimientos vitales estresantes; diagnóstico reciente de epilepsia en su padre, deseo de conocer a su familia, lo más llamativo siendo que su abuela tenía artrosis grave y recientemente había empezado con dificultad para la marcha. Se revisa la biopsia, en la que destaca vasculitis linfocitaria, con sospecha de perniosis ("sabañones"). Todos estos hechos orientan el diagnóstico a un trastorno disociativo-conversivo.
- Tratamiento: Psicoterapia y rehabilitación.
- Evolución: Desaparición de los síntomas antes del alta. Tras un año en seguimiento, no han vuelto a aparecer síntomas similares. Continúa con psicoterapia.

DISCUSIÓN: El trastorno conversivo se define como la aparición de signos no explicables por una causa orgánica y cuyo origen es psicógeno.

LACTANTE DE 4 MESES CON IRRITABILIDAD Y LLANTO INCONSOLABLE

Autores: María Fernanda Guzmán Monagas, Isabel Romero, Hernán Carnice

Tutor: Alfonso Delgado

Grupo Hospital de Madrid. Hospital Universitario Montepíncipe

INTRODUCCIÓN: El paciente, fue orientado inicialmente como una posible invaginación intestinal, e ingresó con la sospecha diagnóstica de meningococcal meningitis. Se le administró el tratamiento adecuado y la evolución clínica fue buena, sin embargo el diagnóstico final es completamente diferente, y vino determinado por la evolución de la enfermedad durante el ingreso y la realización de una anamnesis detallada:

- Probable intoxicación por anís estrellado
- Derrame pleural bilateral por SARM portador de la toxina PVL

CASO CLÍNICO:

- Anamnesis: Lactante de 4 meses con fiebre de 2 días de evolución (máxima 38,2°C), y diarrea al inicio del cuadro (4 deposiciones líquidas sin moco ni sangre). En las últimas 24 horas comienza con irritabilidad, llanto continuo y sospecha de dolor abdominal. Rechazo de tomas, no vómitos, última deposición normal 12 horas antes de consultar. No presenta síntomas catarrales. Aporta analítica realizada el día previo: sistemático de orina normal, hemograma con 6390/mm³ leucocitos (N: 46%; L: 36%; Mono: 13%) y PCR: 10,15 mg/L. Sin ambiente familiar epidémico.

- Antecedentes personales: Perinatales sin interés. Alimentación: lactancia materna exclusiva Calendario vacunal al día. No acude a guardería
- Examen físico en urgencias: Regular estado general, irritable, lloroso y quejoso, leve palidez cutánea. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen: levemente distendido, ligeramente tenso a la palpación. ORL: tímpanos normales, faringe y amígdalas normales. Neurológico: fontanela anterior permeable, normotensa, pulsátil.
- Evolución: En urgencias y ante la sospecha de invaginación intestinal, se solicita ecografía abdominal que descarta el diagnóstico de presunción inicial. Durante el procedimiento el niño presenta crisis tónico-clónica y se traslada a la unidad de cuidados intensivos con la sospecha clínica de meningococcalitis. Se pauta tratamiento con cefotaxima, aciclovir y fenobarbital, previa toma de cultivos. La analítica al ingreso (Hgb: 9,6 g/dl; Hcto: 29,4%; Leucocitos: 20040/mm³ (N:67%; L:27%; M:6%); Plaquetas: 404000; PCR: 173 mg/l, la bioquímica del líquido cefalorraquídeo (LCR) fue normal. La ecografía transfontanelar, la TAC craneal y el electroencefalograma no mostraron alteraciones; En el hemocultivo de inicio crece *Staphylococcus epidermidis*. En los exudados de superficie crece *Staphylococcus aureus* resistente a metilina (SARM). La reacción en cadena de la polimerasa para enterovirus fue negativa. Al día siguiente del ingreso, reinterrogando a los padres, estos refieren que dieron al niño anís estrellado en forma de infusión (200 ml. aprox). El paciente no vuelve a presentar episodios comiciales, por lo que se retira el tratamiento anticonvulsivante al tercer día. Afebril desde el ingreso, a las 48 hs del mismo comienza con clínica respiratoria y necesidades de oxigenoterapia. Se realiza analítica de control (PCR: 230,85 mg/L y Leucocitos: 12580 (Neutrófilos: 75% y Linfocitos: 20%) y radiografía de tórax, donde se observa derrame pleural derecho que es drenado, obteniéndose líquido purulento. A las 12 horas, en radiografía de control se evidencia derrame pleural izquierdo, obteniéndose líquido con las mismas características. En líquido pleural se aisló SARM portador de la toxina Pantone Valentin (PVL). Se sustituye cefotaxima por vancomicina y posteriormente se cambia a linezolid, completando 21 días de tratamiento. Los drenajes pleurales se retiran al 6º día de su inserción. El paciente presenta evolución clínica favorable.

DISCUSIÓN: Lo ilustrativo de este caso es la variación desde la sospecha clínica inicial a la verdadera resolución del mismo. Los signos y síntomas que se fueron manifestando en la evolución del paciente fueron determinando las distintas actitudes terapéuticas y permitieron llegar al diagnóstico final. También hay que destacar la importancia de la historia clínica,

sobre todo en pediatría, que permite incluir nuevos diagnósticos diferenciales (la ingesta de anís estrellado como causa de crisis convulsivas en lactantes). Por último señalar la infección por SARM portador de toxina PVL como causa de neumonía complicada en el lactante.

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE: CASO CLÍNICO

Autores: María de la Parte Cancho, Saioa Jiménez Echevarría, Raquel Villamor Martín
Tutora: María Jesús Ceñal González-Fiero
Hospital de Móstoles (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La OCMR es una entidad poco frecuente, afectando principalmente a niñas. Se presenta un caso, según criterios diagnósticos propuestos por Handrick et al.

CASO CLÍNICO: Niña de 10 años, consulta por dolor en cadera derecha e impotencia funcional (4m). No fiebre, no signos inflamatorios locales, ni traumatismo previo. Exploración física: limitación dolorosa abducción y rotación interna cadera derecha. Analítica: PCR 24 mg/L y VSG 53 mm/h. Estudio radiológico (TC y RM): lesiones líticas en ambos acetábulos y trocánter mayor izquierdo. Ingreso por sospecha de osteomielitis bacteriana para tratamiento antibiótico iv. Biopsia trocánter mayor izquierdo: compatible con osteomielitis de células plasmáticas. Estudio microbiológico negativo (hemocultivo, Rosa de Bengala, mantoux, cultivos tejido óseo, serologías). Tratamiento: AINES y corticoides, buena respuesta. Evolución (4a): alterna recaídas de dolor con periodos asintomáticos. En controles por RM persisten lesiones en cadera derecha hasta normalización en última, pero reaparece dolor, solicitando telerradiografía y nueva RM.

DISCUSIÓN: La OCMR aunque de buen pronóstico y con buena respuesta a AINES, presenta tendencia a recurrencia. Ineficaces los antibióticos. De etiología desconocida, la OCMR, se debe incluir en el diagnóstico diferencial de toda lesión ósea lítica.

MI NIÑO DUERME COMO UN LIRÓN

Autores: Elisa María Gutiérrez Moreno, Natalia Cerdeira Barreiro
Tutora: Pilar Tirado Requejo
Fundación Jiménez Díaz (Madrid)

INTRODUCCIÓN: La Narcolepsia es una enfermedad crónica infrecuente e infradiagnosticada. La hipersom-

nolencia no es identificada por los padres como un síntoma patológico. En casos de alteraciones del comportamiento debemos interrogar sobre el sueño, ya que con un tratamiento adecuado podemos mejorar la calidad de vida del niño.

CASO CLÍNICO: Niño de 9 años con problemas de atención, alteración del comportamiento y fracaso escolar. Estudiado con 4 años por dificultades de aprendizaje y ronquido, con Polisomnografía normal y estudio psicopedagógico sugerente de trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH). Tratado con metilfenidato unos meses sin mejoría. Desde entonces dificultades académicas, no refieren problemas de sueño. Exploración física: normal, sobrepeso (IMC 20.77). Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica y perfil tiroideo normal. Nuevo estudio psicológico objetivándose que cumple los criterios DSM IV TDAH. Evolución: Comienza con tratamiento con metilfenidato de larga duración. Mejora rendimiento académico pero persiste problema comportamental. Reinterrogado sobre el sueño destaca hipersomnolencia (11-16 horas de sueño diarias), con ataques de sueño, no cataplejía. Se realiza estudio de Narcolepsia: Polisomnografía normal con test de latencias múltiples patológico. Estudio genético: HLA-DRQ1*0602 positivo.

RMN cerebral normal. Se trata con siestas programadas y metilfenidato de corta acción adaptado a sus actividades con importante mejoría.

DISCUSIÓN: La tetrada típica de la narcolepsia (somnolencia diurna, cataplejía, alucinaciones hipnagógicas/ hipnopómpicas y parálisis del sueño) sólo se observa en 1/3 de los niños siendo más frecuentes las formas incompletas. Los síntomas se inician en la pubertad o adolescencia pero suele haber un retardo diagnóstico que es especialmente problemático en niños por las consecuencias de la enfermedad, los problemas escolares y el aislamiento social, siendo catalogados de niños vagos, perezosos y menos inteligentes. La depresión es frecuente postulándose un origen común. El tratamiento se basa en un abordaje integral y debe orientarse en la adaptación del entorno al niño y la prevención de problemas psicosociales que origina, dada la pobre respuesta a los fármacos empleados.

ESCLEROSIS TUBEROSA. DIAGNÓSTICO FAMILIAR A PARTIR DE UN CASO

Autores: Beatriz del Rey Hurtado de Mendoza, Nerea Lacámara Ormaechea, Ana María Angulo Chacón.

Tutor: Julián Lara Herguedas.

Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda (Madrid)

INTRODUCCIÓN: En la orientación diagnóstica de un niño con crisis convulsivas es necesario tener en cuenta el tipo de crisis, una exploración clínica detallada por aparatos, los antecedentes de su desarrollo psicomotriz y la historia familiar de epilepsia u otras enfermedades neurológicas.

CASO CLÍNICO: Niña de 3 años de edad, sin antecedentes de interés, con desarrollo psicomotor y ponderoestatural normal que acude a Urgencias tras presentar 4 episodios de hipotonía, mirada fija y desviación del cuerpo a uno y otro lado de segundos de duración con leve adormecimiento posterior. A su llegada, presenta un nuevo episodio de desconexión del medio, con mirada fija y movimientos tónico-clónicos generalizados de 30 segundos de duración, que cede espontáneamente. En la exploración física no presenta alteraciones, salvo una mancha acrómica y otras manchas de similares características en miembros inferiores. Se realiza analítica sanguínea, poligrafía video-EEG, normal. Como antecedentes familiares, la madre tiene epilepsia secundaria a una cavernomatosis múltiple; el abuelo materno también padecía epilepsia, y un sobrino de la madre tuvo un síndrome de West.

La paciente permaneció 24 horas en observación, sin recurrencia de las crisis. Se dio el alta a domicilio con tratamiento con levetiracetam. La RMN mostraba múltiples áreas de alteraciones de señal de sustancia blanca subcortical a nivel occipital, temporal y frontal junto con nódulo calcificado intraventricular.

Ante la sospecha diagnóstica, se explora a la madre objetivando las mismas manchas acrómicas difusas y se revisa la RMN de la madre presentando las mismas lesiones que la hija. Todos estos datos nos sugieren el diagnóstico de esclerosis tuberosa.

DISCUSIÓN: Este caso es un claro ejemplo de que es necesaria una historia clínica y exploración física detallada junto con una adecuada anamnesis familiar. La esclerosis tuberosa (ET) es un síndrome neurocutáneo hereditario con patrón autosómico dominante, caracterizado por una afectación multisistémica. El diagnóstico es clínico, pero la expresión de la enfermedad varía significativamente, por lo que en ocasio-

nes no se sospecha de forma precoz. La triada clásica implicaba crisis convulsivas, retraso mental y angiofibromas faciales; sin embargo esta presentación aparece en menos de un tercio de los pacientes.

Para el diagnóstico existen una serie de criterios mayores y menores.

La enfermedad es debida a una alteración en la inhibición de la actividad mTOR (proteína intracelular que regula los factores de crecimiento y las señales para el control del crecimiento celular, metabolismo celular y la angiogénesis) existen dos genes responsables (TSC1 (9q34) encargada de formar la hamartina; TSC2 (16p13.3) encargada de formar la tuberina).



Sociedad de Pediatría

de Madrid y Castilla - La Mancha

SPMYCM

C/ Cea Bermúdez 39 - bajo
28003 Madrid

Teléfono / Fax: 91 435 80 31
spmycm@mcmpediatricia.org
www.mcmpediatricia.org