

Lugo, 5-6 Noviembre 2010

LXI Congreso de la Sociedad de Pediatr a de Galicia



Libro de Res menes

ISBN: 978-84-614-4851-7



Coordinadores de la edición:

Miguel Angel San José González

José Luís Fernández Iglesias

Juan Manuel Sánchez Lastres

Edita: Sociedad de Pediatría de Galicia (SOPEGA)

© Sociedad de Pediatría de Galicia y los coordinadores de la edición

Maquetación: Medweb SL

Depósito Legal: C 3313-2010

ISBN: 978-8461448517 (edición electrónica)



Actividad acreditada, en base a la encomienda de gestión concedida por los Ministerios de educación cultura y deporte, y de sanidad y consumo al consejo general de colegios oficiales de Médicos, con **1,1 créditos** equivalentes a 7,5 horas lectivas



LXI Congreso de la Sociedad de Pediatría de Galicia

Comité Organizador

- *Presidente:*
Miguel Ángel San José González
- *Vocales:*
Carmen María Almuiña Simón
José Luís Ferreira Álvarez
Fernando Ferrero Dacosta
Isabel López Conde
Alba Manjón Herrero
Pilar Méndez Fernández

Comité Científico

- *Presidente:*
José Luís Fernández Iglesias
- *Vocales:*
Consuelo Calviño Costas
María Josefa Díaz Otero
Carmen Amparo Díaz Sánchez
Carmen García-Plata González
Consuelo Lobelle González
Nieves Pastor Benavent
María Teresa Ruiz Díaz
Esther Vázquez López

Sociedad de Pediatría de Galicia

Junta Directiva

- *Presidente:*
Juan Manuel Sánchez Lastres
- *Vicepresidente Primero:*
José Manuel Tabarés Lezcano
- *Vicepresidente Segundo (Atención Primaria):*
Manuel Sampedro Campos
- *Vicepresidente Tercero (Pediatría hospitalaria):*
Manuel Silveira Cancela
- *Vicepresidente de especialidades:*
Fernando Álvez González
- *Vicepresidente de Cirugía Pediátrica:*
Diego Vela Nieto
- *Secretaría:*
Carmen Losada Pazo
- *Vicesecretaría:*
Lorenzo Redondo Collazo
- *Tesorero:*
José Antonio Couceiro Gianzo
- *Vocales*
Por A Coruña: Angel López Silvarrey-Varela
Por Lugo: M. Angel San José González
Por Ourense: Carlos García Rodríguez
Por Pontevedra: Julio Regueiro Martínez
Por Ferrol: Elena Maside Miño
Por Vigo: Juan José Loira Costa
Por Santiago: Josefina Pena Nieto



Viernes 5 de noviembre

16:00-17:45h Sesión de comunicaciones libres (3 salas simultáneas)

17:45-18:15h Pausa-café. Visita exposición comercial

18:15-19:45h Mesa Redonda.

“Nuevas perspectivas preventivas y terapéuticas medico-quirúrgicas en Pediatría”

Moderador: Dr. Emilio Fernández Álvarez

- Cirugía Pediátrica. Actualización del calendario Quirúrgico

Dr. Diego Vela Nieto

- Nuevos fármacos antiepilépticos

Dr. Jesús Eirís Puñal

- Nuevas recomendaciones para el cuidado y atención del recién nacido sano en el parto y en las primeras horas después del nacimiento

Dra. Ana Concheiro Guisán

- Nuevas vacunas comercializadas y próximas por comercializar: ¿Son necesarias?

Dr. Federico Martínón Torres

19:45h

Inauguración oficial

21:30h

Cena del congreso



Sábado 6 de noviembre

09:00-10:00h Sesión Póster (exposición a pie de póster)

10:00-11:30h Talleres:

- Casos clínicos interactivos en Infecciosas
Dr. Fernando Álvez González; Dr. José A. Couceiro Gianzo; Dra. Consuelo Lobelle
- Medicina del Adolescente: "Habilidades de comunicación con el adolescente"
Dr. Luís Rodríguez Molinero
- Ortopedia Pediátrica
Dr. Pedro González Herranz

11:30-12:00h Pausa Café. Exposición Comercial

12:00-13:00h Mesa Redonda:

"Gripe A, primera pandemia del siglo XXI: ¿Qué esperábamos, qué ocurrió y qué aprendimos? "

Moderador: Dr. Juan Sánchez Lastres

- Gripe H1V1 y Pediatría AP ("Un Repaso")
Dr. Carlos Maiz Cal
- Gripe A la primera pandemia del siglo XXI: Versión desde un Hospital de Referencia
Prof. JM. Martín Sánchez
- Gripe A: Que esperabamos, que pasó, que aprendimos
Dr. Xurxo Hervada Vidal
- Aspectos del diagnóstico de gripe A pandémica
Dra. Isabel López Miragaya

13:00-14:00h Conferencia Magistral: "Pediatría: presente y futuro"

Dr. Serafín Málaga Guerrero

14:00-15:30h Almuerzo de trabajo

16:00-16:30h Asamblea administrativa Sociedad de pediatría de Galicia (SOPEGA)

16:30-18:00h Talleres:

- Medicina del Adolescente: "Habilidades de comunicación con el adolescente"
Dr. Luís Rodríguez Molinero
- Ortopedia Pediátrica
Dr. Pedro González Herranz
- Guías Clínicas en Alergología Pediátrica: De la teoría a la práctica
Dr. Manuel Boquete París; Dr. Francisco J. Carballada González

18:00-18:30h Pausa-café. Visita exposición comercial

18:30-19:30h Mesa Redonda. Enfermedades autoinmunes en Pediatría

Moderador: Dr. Manuel Silveira Cancela

- Enfermedad inflamatoria intestinal
Dr. Leopoldo García Alonso
- Púrpura Trombocitopénica Inmune
Dra. Consuelo Calviño Costas

19:30h Acto de Clausura



Comunicaciones Orales

Viernes 5 de noviembre

16.00-17.45 h

Sala 1: Auditorio

Moderadores: *Dra. Esther Vázquez López, Dr. Víctor Arambulo Trelles*

16.00-16.08h. AMPLIO ESPECTRO DE MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN EL KLIPPEL TRENNANAY.....	126
16.08-16.16h. CARACTERÍSTICAS EVOLUTIVAS DEL SÍNDROME DE WEST EN NUESTRA CASUÍSTICA	127
16.16-16.24h. CAVERNOMATOSIS CEREBRAL, RARA PERO EXISTE.....	128
16.24-16.32h. CAVERNOMATOSIS MÚLTIPLE FAMILIAR	129
16.32-16.40h. CRECIMIENTO Y DEFECTOS DE LA CADENA RESPIRATORIA MITOCONDRIAL.....	130
16.40-16.48h. DEFICIENCIA DE MIOADELINATO DE AMINASA, COMO CAUSA DE HIPOTONÍA CONGÉNITA: A PROPOSITO DE UN CASO	131
16.48-16.56h. ENFERMEDAD POR DEPOSITO LISOSOMAL CON PECULIARIDADES DIFERENCIALES: GANGLIOSIDOSIS GM1 TIPO II.....	132
16.56-17.04h. INFARTO CEREBRAL COMO PRESENTACIÓN DE ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO	133
17.04-17.12h. MUTISMO ELECTIVO Y ENFERMEDAD MITOCONDRIAL: UNA NUEVA ASOCIACION.....	134
17.12-17.20h. POLINEUROPATIA AXONAL MOTORA, UNA FORMA DE PRESENTACIÓN POCO FRECUENTE DEL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRE	135
17.20-17.28h. USO PRECOZ DE VENTILACIÓN NO INVASIVA EN LA ATROFIA MUSCULAR ESPINAL, A PROPÓSITO DE UN CASO	136

Sala 2: Sala de Juntas

Moderadores: *Dra. Carmen Almuiña Simón, Dra. Consuelo Calviño Costas*

16.00-16.08h. AORTA BIVALVA EN NIÑOS, NUESTRA EXPERIENCIA	138
16.08-16.16h. ASISTENCIA CARDIACA CON BERLÍN HEART: EL PRIMER CORAZÓN ARTIFICIAL EN GALICIA	139
16.16-16.24h. COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS EN EL POSTOPERATORIO INMEDIATO DE CIRUGÍA CARDÍACA	140
16.24-16.32h. ESTUDIO DE UNA COHORTE GALLEGA DE NIÑOS QUE VIVEN CON VIH	141

16.32-16.40h. INFECCIÓN POR VEB UNA INFECCIÓN BANAL	142
16.40-16.48h. INFLUENCIA DEL TAR EN LA PERIODO PERINATAL, EN GESTANTES VIH POSITIVAS	143
16.48-16.56h. LOS ANTIBIÓTICOS COMO CAUSA DE FIEBRE	144
16.56-17.04h. MORBILIDAD ASOCIADA AL RN TRAS CESÁREA ELECTIVA PROGRAMADA	145
17.04-17.12h. PREVALENCIA NEUMONÍA BACTERIANA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS QUE HAN RECIBIDO VACUNA CONJUGADA ANTINEUMOCOCICA HEPTAVALENTE	146
17.12-17.20h. REVISIÓN DE GRIPE AH1N1 EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO XERAL CALDE DE LUGO	147
17.20-17.28h. TRATAMIENTOS BIOLÓGICOS EN REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA	148
17.28-17.36h. MARCAJE DE NÓDULO PULMONAR CON ARPÓN ESPIRAL MEDIANTE TOMOGRAFÍA COMPUTERIZADA PARA SU RESECCION POR TORACOSCOPIA	149

Sala 3: Sala XXV Aniversario

Moderadores: *Dra. Isabel López Conde, Dr. Joaquín Gonzalez Vázquez*

16.00-16.08h. APENDICITIS NEONATAL UNA PATOLOGIA INFRECLENTE	151
16.08-16.16h. COMPLICACIONES DEL RGE: ESÓFAGO DE BARRET	152
16.16-16.24h. ESTIMACIÓN PROSPECTIVA DE LA CARGA ECONÓMICA INDIRECTA DE LA GASTROENTERITIS AGUDA POR ROTAVIRUS: "PROYECTO ROTACOST	153
16.24-16.32h. ESTUDIO DE PACIENTES CELÍACOS MENORES DE 15 AÑOS EN EL ÁREA SANITARIA DE VIGO	154
16.32-16.40h. ESTUDIO RETROSPECTIVO DE HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGENITA EN LA POBLACION PEDIATRICA DEL AREA SANITARIA DE VIGO	155
16.40-16.48h. HAMARTOMA MESENQUIMATOSO CONGÉNITO COMO CAUSA DE MASA ABDOMINAL.	156
16.48-16.56h. HIPOTIROIDISMO CONGENITO Y TRASTORNO DEL MOVIMIENTO	157
16.56-17.04h. MANEJO DE LAS DISFUNCIONES VESICALES EN UNA UNIDAD DE URODINAMICA PEDIATRICA	158
17.04-17.12h. REGISTRO MULTIHOSPITALARIO DE POLITRAUMA INFANTIL EN LA COMUNIDAD AUTÓNOMA GALLEGA.	159
17.12-17.20h. TOS SECA Y ESTRIDOR DEBIDOS EXCLUSIVAMENTE A ACALASIA ESOFAGICA	160
17.20-17.28h. TRAUMATISMO CRANEOENCEFALICO UN DESAFIO EN PEDIATRIA	161
17.28-17.36h. VALVAS URETRA POSTERIOR: REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS EN EL HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE SANTIAGO	162
17.28-17.36h. DIAGNÓSTICO PRENATAL DE MASA ABDOMINAL: NO SIEMPRE ES RENAL. A PROPÓSITO DE UN CASO	163

Pósters

Sábado 6 de noviembre

09.00-10.00 h

Exposición a pie de póster

Moderador grupo A: *Dra. Amparo Díaz Sánchez*

1. ABSCESO RETROFARÍNGEO ¿TRATAMIENTO MÉDICO O QUIRÚRGICO DE PRIMERA ELECCIÓN?165
2. ABSCESOS PROFUNDOS DE CABEZA Y CUELLO166
3. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ANTE SOSPECHA DE EPIGLOTITIS167
4. FARINGOAMIGDALITIS DE REPETICIÓN POR ESTREPTOCOCO EN PACIENTE TRANSPLANTADO168
5. IMPORTANCIA DE LA IL 6 COMO MARCADOR DE SEPSIS NEONATAL EXPERIENCIA DE USO EN EL CH ARQUITECTO MARCIDE169
6. INFECCION POR TOXOPLASMA A PROPOSITO DE UN CASO170
7. MENINGOENCEFALITIS POR VIRUS INFLUENZA A171
8. REVISION DE LOS CASOS DE MENINGITIS VIRICA EN EL AREA SANITARIA DE FERROL172
9. REVISION DE ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO173
10. REVISION DE LOS CASOS DE OSTEOMIELITIS AGUDA EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO DE OURENSE174
11. SACROILEITIS INFECCIOSA AGUDA. A PROPÓSITO DE UN CASO.175
12. SIGNOS CLINICOS DEL POTTS PUFFY TUMOR176
13. SÍNDROMES QUE SIMULAN ARTRITIS CRÓNICA JUVENIL, SÍNDROME DE BLAU. A PROPÓSITO DE UN CASO.....177
14. TUBERCULOMAS INTRACRANEALES EN LA INFANCIA: CASO CLÍNICO178
15. UN CASO COMPLICADO DE VARICELA179

Moderador grupo B: *Dra. María José Díaz Otero*

16. ACCIDENTES CEREBROVASCULARES INFANTILES: 10 AÑOS DE REVISIÓN181
17. COMPLICACIONES EN PACIENTES PORTADORES DE VÁLVULAS DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO PERITONEAL 2005-2009182
18. DE LOS SIGNOS CLÍNICOS AL DIAGNÓSTICO: ESTUDIO DE UN NISTAGMUS.183
19. DISTRES RESPIRATORIO COMO DEBUT DE SINDROME DE JARCHO LEVIN184
20. ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA EAD A PROPOSITO DE UN CASO185
21. ENFERMEDAD DE PELIZAEUS-MERZBACHER: FORMA DE LEUCODISTROFIA DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO186
22. HIDROCEFALIA POST-HEMORRÁGICA COMUNICANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO187
23. HIDROCEFALIA SECUNDARIA A ESTENOSIS DEL ACUEDUCTO DE SILVIO188

24.INSUFICIENCIA DE LA DIVERGENCIA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE PSEUDOTUMOR CEREBRAL	189
25.MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS EN NIÑOS CON NEUROBORRELIOSIS	190
26.MANCHAS CAFÉ CON LECHE : A PROPÓSITO DE UN CASO	191
27.NEUROPATIA OPTICA TRAUMÁTICA UNA CAUSA DE CEGUERA INUSUAL	192
28.RETRASO PSICOMOTOR E HIPOCOLESTEROLEMIA. SÍNDROME DE SMITH LEMLI OPITZ	193
29.SÍNDROME DE APNEA/HIPOPNEA EN PACIENTE CON ATROFIA MUSCULAR ESPINAL TIPO	194

Moderador grupo C: *Dra. Pilar Mendez Fernández*

30.APLASIA MEDULAR A PROPOSITO DE UN CASO	196
31.DEFICIT FEMORAL FOCAL PROXIMAL	197
32.ESCROTO AGUDO: PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH, UNA CAUSA POCO FRECUENTE.	198
33.FIBROMATOSIS DIGITAL INFANTIL: A PROPOSITO DE UN CASO	199
34.LINFANGIOMATOSIS MULTICÍSTICA ABDOMINAL: PRESENTACIÓN AGUDA.	200
35.MUERTE SÚBITA EN PACIENTE CON ANTECEDENTE DE LINFOMA RENAL	201
36.PAPILOMA DE PLEXOS COROIDEOS, A PROPÓSITO DE UN CASO	202
37.SECUESTRO PULMONAR INFRADIAFRAGMÁTICO: UNA CAUSA DE MASA INTRAABDOMINAL FETAL POCO FRECUENTE	203
38.SÍNDROME DE FREY COMO CAUSA DE RUBEFACCIÓN FACIAL UNILATERAL	204
39.SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO. A PROPÓSITO DE UN CASO	205
40.TRASPLANTE PULMONAR EN FIBROSIS QUÍSTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO	206
41.ÚLCERA NECRÓTICA Y LINFADENITIS (SÍNDROME DEBONEL), TRANSMITIDA POR GARRAPATA	207
42.UN CASO DE OSTEOMIELITIS PELVICA	208
43.VIRUS DE EPSTEIN-BARR Y LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA: ¿RELACIÓN CASUAL O CAUSAL? A PROPÓSITO DE 2 CASOS	209

Moderador grupo D: *Dra. Pilar Rodríguez De La Riva*

44.ATRESIA VIAS BILIARES REVISIÓN DE QUINCE AÑOS	211
45.ASOCIACIÓN VACTERL A PROPOSITO DE UN CASO	212
46.COLANGITIS ESCLEOSANTE SECUNDARIA EN PACIENTE CON ATAXIA-TELANGIECTASIA Y ENFERMEDAD DE HODGKIN	213
47.COLANGITIS SECUNDARIA A INFECCIÓN POR SALMONELLA: A PROPÓSITO DE UN CASO	214
48.DESARROLLO DE ALERGIA ALIMENTARIA MÚLTIPLE POSTERIOR AL TRASPLANTE DE ÓRGANO SÓLIDO EN PEDIATRÍA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS.	215
49.DIAGNÓSTICO ANTENATAL DE QUISTE DE DUPLICACIÓN ILEAL	216
50.EL SÍNDROME DE ARTERIA MESENTÉRICA SUPERIOR COMO CAUSA INUSUAL DE VÓMITOS CÍCLICOS	217
51.GASTROSQUISIS A PROPOSITO DE UN CASO	218
52.GLUCOGENOSIS TIPO 1B: A PROPÓSITO DE UN CASO	219
53.HEPATITIS COLESTÁSICA Y ESCARLATINA	220
54.PÓLIPO E INVAGINACIÓN, ¿JUNTOS O SEPARADOS?	221
55.TRICOBEOZAR GÁSTRICO GIGANTE	222
56.¿ES EFECTIVA LA VACUNA DEL ROTAVIRUS EN NUESTRO MEDIO?	223
57.APLASIA CUTIS EN UN CASO DE EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA (SÍNDROME DE BART)	224

Moderador grupo E: *Dra. Alba Manjón Herrero*

58.CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS DIABÉTICOS DEL COMPLEJO HOSPITALARIO DE OURENSE	226
59.CUANDO UNA VISION MACROSCOPICA SANGUINEA ORIENTA UN DIAGNOSTICO..	227
60.ESTUDIO RETROSPECTIVO ACERCA DE CONSECUENCIAS NEONATALES DE LA PREECLAMPSIA MATERNA	228
61.FISURA CERVICAL MEDIA: UNA PATOLOGÍA CONGÉNITA INFRECUENTE	229
62.HIMEN IMPERFORADO COMO CAUSA DE MASA ABDOMINAL NEONATAL	230
63.INFLAMACIÓN TESTICULAR EN UN NEONATO, A PROPÓSITO DE UN CASO	231
64.PARALISIS BRAQUIAL OBSTETRICA EN EL AREA SANITARIA DE FERROL REVISION DE LOS ULTIMOS DIEZ AÑOS	232
65.PELIOSIS HEPATICA SECUNDARIA A TRATAMIENTO HORMONAL	233
66.QUE ACTITUD DEBEMOS TOMAR ANTE UN NEVUS MELANOCITICO GIGANTE	234
67.QUISTE TERATOIDE SUBLINGUAL	235
68.SINDROME DE REGRESION CAUDAL UN RARO DEFECTO DEL TUBO NEURAL	236
69.TUBULOPATÍA Y ALTERACIONES OCULARES, ¿QUE ASOCIA ESTAS DOS ENTIDADES?	237
70.UTILIDAD DEL MICOFENOLATO EN EL SÍNDROME NEFRÓTICO IDIOPÁTICO CORTICORRESISTENTE O CORTICODEPENDIENTE.	238
71.USO ADECUADO O INADECUADO DEL SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS DEL ÁREA SANITARIA DE VIGO	239



Mesa Redonda I

Viernes 18:30 – 20:00h

“Nuevas perspectivas preventivas y terapéuticas medico-quirúrgicas en Pediatría”

Moderador: Dr. Emilio Fernández Álvarez

- Cirugía Pediátrica. Actualización del calendario Quirúrgico
 - Dr. Diego Vela Nieto
- Nuevos fármacos antiepilépticos
 - Dr. Jesús Eirís Puñal
- Nuevas recomendaciones para el cuidado y atención del recién nacido sano en el parto y en las primeras horas después del nacimiento
 - Dra. Ana Concheiro Guisán
- Nuevas vacunas comercializadas y próximas por comercializar: ¿Son necesarias?
 - Dr. Federico Martínón Torres

ACTUALIZACION DEL CALENDARIO QUIRURGICO

*D Vela Nieto, J Caramés, T Dargallo, E Pais, I Somoza,
M Tellado, M García Palacios, J Gómez Veiras,
M García González, C Marco*

**Servicio de Cirugía Pediátrica
Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña**

CALENDARIO QUIRÚRGICO PEDIÁTRICO

Piel y Partes Blandas

Sindactilia	12 meses a los 2 años según el tipo
Pulgar en resorte	6 meses
Uña incarnata	a partir del diagnóstico
Epitelioma de Malherbe	a partir del año
Quiste dermoide de ceja	a partir 6 meses
Nevus	a partir del año
Hemangiomas	observación-cirugía

Buco-facial

Frenillo lingual	a partir 15 días
Frenillo labial	si diástasis incisivos finales
Mucocele	al diagnóstico
Ránula	al diagnóstico
Labio leporino	3 meses-5 meses
Fisura palatina	10 meses -18 meses en 1 o 2 tiempos
Fístulas preauriculares	a partir del año de edad
Orejas procidentes,	a partir de 7 años

Cervical

Quiste tirogloso	al diagnóstico
Fístulas congénitas cuello	a partir año de edad
Tortícolis congénita	conservador hasta los 2 años
Linfangiomas	a partir del nacimiento
Plagiocefalia	conservador, postural, casco
Escafocefalia	entre 1 y 12 meses
Linfadenitis aguda	al diagnóstico
Adenitis tuberculosa	Tras 6 meses de tratamiento
Micobacteria Atípica	tras tto con claritromicina

Pared torácica

Pectus excavatum	a partir de 7 años
Pectus carinatum	a partir 12 años
Ginecomastia	a partir 10 años

Digestivo

Atresia de esófago	al nacimiento
Otras atresias digestivas	al nacimiento
Malrotación	al diagnóstico
Estenosis pilórica	al diagnóstico
Atresia vías biliares	antes de 2 meses
Divert. Meckel	al diagnóstico
Invaginación	al diagnóstico
Megacolon-Enfermedad Hirschsprung	al nacimiento
Prolapso rectal	rara indicación quirúrgica
Fisura anal	tratar estreñimiento
Hemorroides	No cirugía en niños
Fístula perianal	al diagnóstico
Acalasia	al diagnóstico
Reflujo gastro-esofágico	a partir 6 meses

Tórax

Quistes broncogénicos	a partir 1 año
Quistes pulmonares	a partir 1 año
Malformación adenomatoidea quística	6 meses
Enfisema lobar	al diagnóstico
Secuestro pulmonar	6 meses
Hernias diafragmáticas Bochdalek	Al nacimiento
Eventraciones	a partir 1 año

Canal inguinal

Hernia inguinal	al diagnóstico
Hernia umbilical	a partir 3 años
Hidrocele	a partir 2 años
Criptorquidia	a partir 6 meses
Hernia epigástrica	a partir 2 años

Urología

Duplicidad renal, ureterocele	al diagnóstico
Riñón en herradura	No precisa
Riñón multiquístico	Conservador
Hidronefrosis Estenosis Pielouretera	al diagnóstico
Megaureter obstructivo	al diagnóstico
Megaureter Funcional	observación y RD
Reflujo Vésico Ureteral: G I-II	Médico
Reflujo Vésico Ureteral: G III	Médico, endoscópico
Reflujo Vésico Ureteral: G IV, GV	Endoscópico quirúrgico
Ureterocele	al diagnóstico
Válvulas uretrales	al diagnóstico
Estenosis de meato	al diagnóstico
Fimosis	Médico/Quirúrgico (3 años)
Hipospadias	a partir 6 meses
Quistes esmegma	a partir 3 años
Balanitis Xerótica Obliterante	al diagnóstico
Varicocele	a partir 12 años
Torsión apéndices testiculares	al diagnóstico

NUEVOS FARMACOS ANTIEPILEPTICOS

J Eirís-Puñal, C Gómez-Lado, L Pérez-Gay, M Castro-Gago

Dpto de Pediatría

Servicio de Neurología Pediátrica

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

INTRODUCCION

La terapia antiepiléptica es tan antigua como la propia humanidad y ha ido variando en su aplicación y objetivos en función de las diferentes concepciones que sobre la epilepsia se han ido barajando a través de los tiempos. La finalidad de erradicar a los espíritus malignos responsables de las crisis marcó una era de charlatanismo a la que siguió una muy fructífera de descubrimiento de diferentes productos químicos con propiedades anticonvulsivantes. Esta fase, entre mediados del siglo XIX y el último cuarto del siglo XX, estuvo dominada por la casualidad pero ha ido abriendo el paso hacia la era actual de diseño racional de fármacos antiepilépticos.

Los fármacos antiepilépticos (FAES) denominados clásicos y que incluyen el fenobarbital (PB), difenilhidantoína (DPH), primidona (PRM), etosuximida (ETX), carbamacepina (CBZ), las benzodiazepinas, el valproato (VPA) así como la terapia con corticoides, ACTH o IgGIV constituyeron el pilar básico de la terapéutica antiepiléptica hasta hace 20 años, momento que marca el advenimiento consecutivo y creciente de nuevos fármacos que han modificado sensiblemente el arsenal antiepiléptico a nuestra disposición.

Como ocurre con otros fármacos, la aplicación de los diferentes FAES en la edad pediátrica sigue un proceso más tardío que en el adulto y la aprobación para su uso se ve restringida en general a su administración como terapia añadida, con las excepciones que se mencionarán más adelante. La monoterapia con nuevos FAES es, por lo tanto, limitada, si bien la tendencia a un uso “no autorizado” es creciente.

El fármaco antiepiléptico ideal

Los FAES clásicos han conseguido un control de la epilepsia en aproximadamente el 70% de los casos si bien asumiendo unas limitaciones inherentes a su perfil farmacocinético y farmacodinámico que implican fenómenos de inhibición enzimática (ej, AVP), inducción enzimática (CBZ, PHT, PB y PRM), una cinética no lineal para la mayoría, un estrecho margen terapéutico, la necesidad de medir niveles plasmáticos, una elevada tasa de unión a proteínas plasmáticas y un perfil variable pero no despreciable de efectos adversos.

La investigación en FAES ha perseguido clásicamente el objetivo de encontrar el antiepiléptico ideal considerando como tal aquel con las características farmacocinéticas y farmacodinámicas que se detallan en la Tabla I. Aunque globalmente mejoraron el perfil de los FAES clásicos, se aproximan individualmente al ideal de una forma diferente y nunca completa (Tabla I).

Características principales de los nuevos FAES

Está lejos de los objetivos de esta presentación la realización de una revisión exhaustiva de las características de los nuevos FAES. Se señalan, no obstante, algunas de sus peculiaridades, recomendaciones o advertencias que han de considerarse en su uso práctico. En las tablas II-III se especifican, de una forma general y comparativa, sus características farmacocinéticas así como las pautas de dosificación pediátricas.

1.- Vigabatrina (VGB). Inhibe de forma irreversible la enzima GABA aminotransferasa y aumenta en consecuencia la concentración de GABA cerebral. Es altamente eficaz en el tratamiento de los espasmos epilépticos infantiles, en especial los relacionados con Síndrome de West sintomático y, particularmente, en el secundario a esclerosis tuberosa. Aunque eficaz para el control de las crisis parciales, su uso se ha visto limitado por la posible restricción del campo visual en hasta el 22% de adultos y 15%

de niños tras utilización por un tiempo superior a 5 años. Si bien se ha observado una potencial reversibilidad en la población pediátrica el riesgo de su producción no debe de subestimarse. En la práctica habitual su uso se restringe al control agudo del síndrome de West si bien no se descarta en epilepsias fármacorresistentes. La objetivación de un déficit de taurina en experimentación animal y en algunos pacientes tratados con vigabatrina abre las puertas hacia una posible intervención preventiva de las alteraciones retinianas y a un esperable rescate para la clínica de un fármaco de eficacia probada. Puede incrementar las crisis de ausencia y las mioclónicas.

2.- Lamotrigina (LTG). Inhibe los canales de sodio voltaje-dependientes y la liberación de neurotransmisores excitadores, como el glutámico. Su amplio espectro clínico se asemeja al del ácido valproico. La principal cautela en su administración se relaciona con las interacciones con otros fármacos. No influye en el metabolismo de otros antiepilépticos pero sus niveles séricos son reducidos a un tercio por inductores como fenitoína y carbamacepina y pueden verse aumentados hasta el triple por el valproato. Las implicaciones en cuanto a la dosificación resultan obvias (tabla IV). El efecto adverso más frecuente y temido es la erupción alérgica de la piel, que se presenta hasta en un 10% de pacientes, pero es grave sólo en un 0.6-1.2% pudiendo evolucionar a un síndrome de Stevens-Johnson. Su presentación se ve favorecida por el uso concomitante con ácido valproico y por un escalonamiento rápido de la dosis. Debe de evitarse su uso en el Síndrome de Dravet y ha de permanecerse alerta ante un posible aumento de crisis mioclónicas en algunos pacientes.

3.- Felbamato (FBM). Es un derivado del meprobamato y goza de un espectro amplio, posiblemente relacionado con un mecanismo de acción múltiple que incluye inhibición de los canales de sodio, antagonismo competitivo del glutamato por fijación al dominio glicina del receptor NMDA y facilitación gabaérgica a dosis elevadas. Posiblemente se trata del fármaco más eficaz en el control de las crisis del síndrome de Lennox-Gastaut, pero su implicación, al poco tiempo de su comercialización, en efectos secundarios graves como anemia aplásica y hepatitis tóxica ha conducido a su utilización bajo uso compasivo y sujeto a controles analíticos bisemanales.

4.- Gabapentina (GBP). Es un aminoácido similar estructuralmente al GABA pero sin efecto gabaérgico claro. Actúa a través de una facilitación gabaérgica y una inhibición de los canales de sodio voltaje-dependientes. Su espectro clínico se ve limitado en la práctica a las crisis parciales, con resultados en muchas ocasiones poco satisfactorios. Se tolera bien y no precisa de una instauración gradual. Puede resultar una buena opción para pacientes con enfermedades sistémicas o en tratamientos con múltiples fármacos (ej, en pacientes oncológicos). Presenta una cinética dosis-dependiente decreciente, relacionada con saturación de los mecanismos de transporte a nivel intestinal, lo que puede obligar a un aumento evolutivo de las dosis. Por otro lado, puede resultar incómodo en su uso por su vida media corta y la necesidad de administrarlo en 3 dosis.

5.- Tiagabina (TGB). Aumenta la concentración cerebral de GABA al inhibir su recaptación sináptica a nivel neuronal y glial. Su perfil farmacocinético lo aleja del fármaco ideal y sus niveles séricos descienden bajo FAES inductores. Ha de administrarse en 3 dosis siguiendo una escalada lenta y su perfil de seguridad es muy estrecho. Útil en el control de las crisis parciales; mantuvo una vigencia transitoria tras su comercialización pero en el momento actual puede considerarse un fármaco en desuso.

6.- Topiramato (TPM). Inhibe los canales de sodio voltaje-dependientes, facilita la acción del GABA sobre el receptor GABA_A y parece tener también acción antiglutaminérgica. Eficaz para el tratamiento de los pacientes con crisis parciales, tónico-clónicas generalizadas, ausencias atípicas y crisis mioclónicas se ha mostrado también útil en epilepsias refractarias y encefalopatías epilépticas como el síndrome de West, el Síndrome de Lennox-Gastaut y el Síndrome de Dravet. Sus efectos secundarios, en especial los neurocognitivos sobre la memoria y lenguaje, se ven minimizados por el uso de dosis bajas, una escalada lenta y su uso en monoterapia o bien bajo una politerapia racional.

7.- Oxcarbacepina (OXC). Es un derivado estructural de la [carbamacepina](#), a la que se añade un átomo de [oxígeno](#) extra en el anillo de dibenzazepina. Ejerce su acción a través de su metabolito MHD (10-monohidroxicarbacepina). Su principal mecanismo de acción parece relacionarse con un bloqueo de los canales de sodio. Goza de las mismas indicaciones de la carbamacepina y resulta eficaz en el control de las crisis parciales con o sin generalización secundaria. Su ventaja principal frente a carbamacepina radica en que carece prácticamente de efecto inductor hepático y que no se metaboliza a 11-epóxido, metabolito responsable de una elevada proporción de reacciones adversas cutáneas de la carbamacepina. Sujeta a las mismas precauciones que la carbamacepina en cuanto al posible agravamiento de crisis de ausencias, mioclónicas o atónicas y al desencadenamiento de estados de punta-onda continua durante el sueño lento. Un efecto adverso a tener en cuenta es la posibilidad de hiponatremia que obliga a suspender su administración.

8.- Levetiracetam (LEV). Es un derivado de la pirrolidona, de los considerados como nuevos y con características únicas que le imprimen diferencias sustanciales con respecto al resto de fármacos de su grupo. Se une con alta afinidad a la proteína 2A de la vesícula presináptica (SV2A), la cual parece estar involucrada en la fusión de las vesículas y la exocitosis de neurotransmisores. Otros mecanismos son la inhibición de la modulación negativa del GABA asociada a Zn²⁺, las corrientes de Ca²⁺ de tipo N dependientes de voltaje y la liberación de GABA. Es eficaz frente a una amplia gama de crisis epilépticas con un balance de eficacia y seguridad muy favorable. Además de las indicaciones aprobadas puede representar una buena opción como terapia añadida en el tratamiento de los síndromes de P-O continua durante el sueño lento y para la epilepsia mioclónica juvenil. Se aconseja una escalada lenta de dosis para minimizar los efectos neurocognitivos adversos, en especial somnolencia, irritabilidad y cambios de conducta.

9.- Pregabalina (PGB).- Al igual que la gabapentina es un análogo estructural del GABA pero carece de efectos sobre los receptores GABA y su mecanismo de acción se relaciona con una reducción de la entrada de calcio en la neurona a través de su unión a la subunidad α_2 delta de los canales de calcio dependientes de voltaje. Es útil como terapia añadida para las crisis parciales pero la experiencia pediátrica es escasa. Puede agravar las crisis de ausencia, atónicas y mioclónicas.

10.- Zonisamida (ZNS).- Pertenece al grupo de las sulfonamidas. Actúa a través de un bloqueo de los canales de sodio, una reducción transitoria del flujo de calcio dependiente de voltaje (flujo de calcio tipo T) y ejerce un efecto inhibitor leve de la enzima anhidrasa carbónica. De amplia utilización en Japón, posee un espectro amplio de eficacia que incluye prácticamente a todos los tipos de crisis lo que puede reservar

un papel en múltiples procesos, incluyendo encefalopatías epilépticas severas. Su perfil de efectos adversos es similar al del TPM.

11.- Rufinamida (RFM). Prolonga la fase inactiva de los canales de sodio tras su inactivación. Aprobada exclusivamente para el tratamiento del Síndrome de Lennox-Gastaut. Sus niveles séricos aumentan sensiblemente al asociar valproato, hasta en un 60-70% en niños. Por el contrario, los niveles séricos de RFM se reducen en un 25-46% cuando se asocia con PB, primidona o PHT, y en menor proporción con CBZ o VGB. Estas influencias siempre son mucho mayores cuando menor sea el niño.

Monitorización de niveles plasmáticos con los nuevos FAES

La monitorización es un procedimiento clásico en el seguimiento del epiléptico que hoy en día sigue teniendo indiscutible valor práctico, sobre todo en situaciones en que se presuponga variabilidad farmacocinética. Ello ocurre con los FAES que presentan cinética no lineal y en aquellos con estrecho margen terapéutico o si se usan en politerapia y están sujetos a interacciones importantes. Para los nuevos FAES ésta es la principal variable a tener en cuenta, con algunos matices específicos en función del fármaco en cuestión. En este sentido, GBP, LEV y VGB se eliminan en una muy alta proporción por la orina sin alterar y se unen en muy baja proporción a proteínas plasmáticas. Dado que los FAES que actúan como inductores o inhibidores enzimáticos no afectan a la eliminación renal de los fármacos inalterados, se puede considerar que estos tres están exentos de interacciones farmacológicas significativas y sus concentraciones sólo están directamente relacionadas con la dosis.

Todos los demás FAES, sin embargo, se eliminan por metabolismo hepático catalizado por el citocromo P450 (CYP) o por la enzima uridin-glucosil-transferasa (UGT) y de una u otra manera pueden ser sometidos a algún tipo de interacción medicamentosa que haga útil su monitorización. De ellos, el TPM es el que tiene un menor metabolismo hepático y se excreta en gran proporción sin cambios por la orina. En este sentido, tampoco se ha informado que esté involucrado en interacciones farmacocinéticas con fármacos inhibidores enzimáticos, de forma similar a lo referido con GBP, LEV y VGB. Sin embargo, el porcentaje que se metaboliza a través de CYP hace que sí presente interacciones con FAES inductores como FB, CBZ y PHT.

La ZNS y TGB presentan un perfil parecido, aunque en ambas el porcentaje de metabolismo hepático es muy superior al TPM.

La LTG, en cambio, es metabolizada por glucorinización en un proceso que puede ser afectado por FAES clásicos. Así, el VPA puede inhibir determinadas isoformas de la UGT mientras que los 3 inductores (PB, PHT y CBZ) y los anticonceptivos orales inducen dicho metabolismo y pueden variar significativamente las concentraciones de lamotrigina.

El FBM, por su parte, es metabolizado por excreción renal (43-63%) y hepática, y en esta última se combinan mecanismos de oxidación e hidrólisis.

La OXC, por último, actúa como profármaco de su derivado, el MHD, el cual está menos involucrado en interacciones farmacológicas que la CBZ.

Si excluimos a la TGB y FBM por su escasa utilización, podría ser de utilidad la monitorización de niveles plasmáticos sólo para TPM, ZNS, LTG y, en menor grado, OXC.

Consideraciones generales sobre el uso de nuevos FAES

A pesar del gran número de FAES comercializados en los últimos 20 años, las cifras de refractariedad siguen siendo elevadas y un descenso por debajo del 20% parece por el

momento inalcanzable. Ese hecho obliga a esfuerzos adicionales en la investigación de nuevos FAES y/o estrategias alternativas y deja abierto un amplio margen para el desarrollo de otros fármacos así como de técnicas no farmacológicas como la cirugía o la implantación de un estimulador vagal. Se ha logrado un avance importante en el conocimiento de la fisiopatología intrínseca de las crisis y de los lugares y mecanismo de acción de los fármacos, se ha reducido la refractariedad, se mejoró el perfil de efectos adversos a través de un aumento en la oferta farmacológica y una mayor flexibilidad en alternativas en presencia de efectos secundarios relevantes con FAES clásicos. Por otro lado, se ha mejorado el control clínico de algunos síndromes epilépticos concretos como el síndrome de West (VGB, TPM), epilepsias mioclónicas (TPM, LEV), síndrome de Dravet (TPM), síndrome de Lennox-Gastaut (LTG, TPM, LEV, RFM) y epilepsias fotosensibles (LEV). Queda un amplio camino por recorrer hasta que se afiancen las indicaciones en monoterapia y se flexibilicen las restricciones actuales. Mientras tanto, y en un intento de ajustarnos a la normativa vigente (tabla V) debemos de realizar un esfuerzo por optimizar y racionalizar su uso. Hemos de asumir, por un lado, una oferta creciente de FAES con evidencias a favor de una mayor tolerabilidad y de una eficacia al menos similar a la de los FAES clásicos; por otro, unas condiciones de uso restrictivas en relación a la edad aprobada para su uso así como a su indicación en monoterapia.

En el proceso de selección de FAES, complejo en muchas ocasiones, han de considerarse factores ligados con el tipo de crisis y/o síndrome epiléptico cuando está definido, la edad y sexo del paciente así como otros factores generales que puedan modificar la respuesta o condicionar la indicación.

Nos parece una aproximación razonable la propuesta por Arzimanoglou y Aicardi (Tabla VI) y que conjuga armónicamente el uso de nuevos FAES con los clásicos basándose en una interpretación racional de todas las evidencias disponibles hasta el momento.

Parece razonable la utilización de FAES clásicos cuando la indicación en monoterapia con nuevos FAES no está aprobada por la edad del paciente y de forma flexible y acorde a las normas de utilización fuera de ficha técnica proseguir con los nuevos FAES cuando la eficacia y/o tolerabilidad no sean adecuadas.

BIBLIOGRAFIA.

- Cruz-Campos GA, Vadillo-Olmo J. Nuevos fármacos en epilepsia. Barcelona: Viguera; 2007.
- Deeks ED, Scott LJ. Rufinamide. CNS Drugs 2006; 20: 751-60.
- Herranz JL. Farmacología en epilepsia. ¿Hacia dónde vamos?. Rev Neurol 2004; 38: 167-172.
- Jammoul F, Wang Q, Nabbout R, Coriat C, Duboc A, Simonutti M, Dubus E, Craft CM, Ye W, Collins SD, Dulac O, Chiron C, Sahel JA, Picaud S. Taurine deficiency is a cause of vigabatrin-induced retinal phototoxicity. Ann Neurol 2009; 65:98-107.
- Valencia I, Legido A. Papel de la monoterapia con nuevos fármacos antiepilépticos en el tratamiento de la epilepsia infantil. Medicina (Buenos Aires) 2009; 69: 101-108.
- Glauser T, Ben-Menachem E, Bourgeois B, Cnaan A, Chadwick D, Guerreiro C, Kalviainen R, Mattson R, Perucca E, Tomson T. ILAE treatment guidelines: evidence-based analysis of antiepileptic drug efficacy and effectiveness as initial

monotherapy for epileptic seizures and syndromes. *Epilepsia* 2006; 47:1094-120.

- Panayiotopoulos CP. A clinical guide to epileptic syndromes and their treatment. London: Springer-Verlag; 2007.
- Hwang H, Kim KJ. New antiepileptic drugs in pediatric epilepsy. *Brain Dev* 2008; 30:549–555.
- Bialer M, Johannessen SI, Kupferberg HJ, Levy RH, Perucca E, Tomson T. Progress report on new antiepileptic drugs: a summary of the Eighth Eilat Conference (EILAT VIII). *Epilepsy Res* 2007;73:1-52.
- Arzimanoglou A, Aicardi J. Epilepsy and other seizure disorders. En: Aicardi J. Diseases of the nervous system in childhood, 3rd ed. London: Mcc Keith Press 2009; 583-665.

Tabla I. Características farmacocinéticas y farmacodinámicas del FAE ideal

CARACTERISTICAS FARMACOCINETICAS	CARACTERISTICAS FARMACODINAMICAS
<i>Biodisponibilidad completa por vía oral</i>	<i>Espectro terapéutico amplio</i>
<i>Absorción rápida</i>	<i>Eficacia clínica demostrada</i>
<i>Ausencia de unión a proteínas</i>	<i>Buena tolerabilidad a corto y largo plazo</i>
<i>No metabolización hepática</i>	<i>Sin efectos idiosincráticos graves</i>
<i>Ausencia de metabolitos activos</i>	<i>Sin efectos adversos dosis-dependientes graves</i>
<i>No interacciones</i>	<i>Comodidad de su forma farmacéutica.</i>
<i>Vida media de eliminación prolongada</i>	
<i>Excreción renal sin transformación biológica</i>	
<i>Cinética lineal</i>	
<i>Rango terapéutico definido</i>	

Tabla II. Principales características farmacocinéticas de los nuevos FAES

	Biodisponibilidad oral (%)	Unión Prs (%)	Metabolismo hepático (%)	Metabolitos activos	Enzimas implicadas	Vida media (horas)
GBP	55-65	< 5	0	-	-	5-7
LTG	> 95	< 55	< 95	no	UGT	25-30
LEV	> 95	< 10	< 24	no	Hidrólisis plasmática	6-8
OXC	> 95	40	< 80	MHD	UGT	7,5-11
TGB	89	< 96	> 95	no	CYP3A4	7-9
FBM	> 90	< 25	< 10	no	CYP3A4, UGT	16-20
TPM	> 90	22-25	< 20	no	CYP3A4, UGT	7-12
VGB	80-90	< 5	0	-	-	5-7
ZNS	100	< 40	70	no	CYP3A4	63-69

Tabla III. Nuevos FAES. Dosificación y efectos secundarios

FAE (ILAE)	Dosis total (mg/kg/día)	Dosis inicio (mg/kg)	nº tomas	Efectos adversos más frecuentes	Toxicidad grave
VGB	50-100 (150 en SW)	20-30	2	Somnolencia, hiperactividad, agresividad, aumento de peso	Psicosis, depresión, alteraciones
LTG	1-15 *	*	2 (1)	Somnolencia, alteraciones conductuales, rash	Stevens-Johnson
FBM	45-90	15	3-4	Cefalea, Náuseas, Anorexia, Somnolencia, Insomnio, Vértigo, Fatiga, Vómitos, Rash	Anemia Aplásica, Insuficiencia Hepática, Trombocitopenia
GBP	20-50	10	3	Cefalea, mareos	no
TGB	30-50 mg/día	15 mg/día	3	Vértigo, Astenia, Nerviosismo, Temblor, Diarrea, Depresión, Labilidad emocional, Confusión	no
TPM	5-10	1	2 (3)	Pérdida de apetito y peso, dificultades para la concentración, anomia, litiasis, hipohidrosis	no
PGB	150-600 mg/día	150 mg/día	2	Somnolencia, mareo	no
LEV	15-60	10	2	Somnolencia transitoria, nerviosismo, alteraciones conductuales	no
OXC	25-30	10	2	Somnolencia, mareo, cefalea, diplopia, náuseas	Hiponatremia, rash
ZNS	5-15	2-4	2	Somnolencia, vértigo, anorexia	Nefrolitiasis (raro), rash(raro)
RFM	40-45	10	2	mareo, cansancio, somnolencia, diplopía, visión borrosa, ataxia y vértigo	no

* Para datos adicionales ver tabla IV

Tabla IV. Pauta de administración de lamotrigina

	Si recibe VPA sólo o en combinación con otro FAE no inductor	Con FAES inductores enzimáticos
Semanas 1 y 2	0,15-0,2 mg/kg (1 vez al día, en 1-2 dosis)	0,6 mg/kg en 2 tomas
Semanas 3 y 4	0,3-0,5 mg/kg (1 vez al día, en 1-2 dosis)	1,2 mg/kg en 2 tomas
Dosis de mantenimiento	Incrementos de 0,3-0,5 mg/kg cada 1-2 semanas hasta 1-5 mg/kg en 1-2 dosis. Dosis máxima: 200 mg/día	Incrementos de 1-1,5 mg/kg cada 1-2 semanas hasta 5-15 mg/kg en 2 dosis. Dosis máxima: 400 mg/día

Tabla V. Indicaciones aprobadas en España para los nuevos FAES (AGEMED)

	<i>Indicaciones</i>	<i>Monoterapia</i>	<i>Terapia añadida</i>
GBP	CP, CP 2ª generalizadas	> 12 años	> 3 años
FBM	Síndrome de Lennox-Gastaut	-	Uso compasivo
LTG	TCG, CP, CP 2ª generalizadas tto complementario en S. de Lennox-Gastaut	> 12 años	> 2 años (con AVP) < 2 años (sin AVP)
LEV	CP, CP 2ª generalizadas y crisis mioclónicas	> 16 años	> 1 mes
OXC	CP, CP 2ª generalizadas	> 6 años	> 6 años
VGB	CP, CP 2ª generalizadas, síndrome de West	S. West	No especifica edad. Epilepsia refractaria
TPM	TCG, CP, CP 2ª generalizadas tto complementario en S. de Lennox-Gastaut	> 6 años	> 2 años
PGB	CP, CP 2ª generalizadas	-	> 17 años
ZNS	CP, CP 2ª generalizadas	-	> 17 años
RFM	Síndrome de Lennox-Gastaut	-	> 4 años
HRK	CP, CP 2ª generalizadas	-	> 16 años

Tabla VI. FAES propuestos para diferentes síndromes epilépticos

EPILEPSIA	<i>1ª elección</i>	<i>2ª elección</i>	<i>3ª elección</i>
Ausencia Infantil	VPA, ESM	+ LTG	
Ausencia juvenil	VPA, LTG	+ LTG	
Mioclónica juvenil	VPA, LEV	+ LEV, TPM, LTG	
Parcial idiopática	-	CBL	VPA, GBP
Parcial sintomática	LTG, GBP, VPA, OXC, CBZ, LEV	TPM	+ 2 FAES
Síndrome de West	VGB	ACTH, hidrocortisona	VPA
Síndrome de Dravet	VPA	CLB	+ TPM
Mioclono-astática	VPA	+ LTG, ESM, LEV	TPM
Síndrome de Lennox	VPA	+ LTG; LTG+TPM	CLB, FBM, RFM
EPOC*	CLB	+ESM, VPA	Corticoides, LEV

* epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento

**RECOMENDACIONES ACTUALES PARA LA
ASISTENCIA AL RECIÉN NACIDO SANO EN EL PARTO
Y PRIMEROS DÍAS DE VIDA**

A Concheiro Guisán

**Servicio de Pediatría. Neonatología
Complejo Hospitalario Universitario de Vigo**

Introducción: El parto es un hecho natural y al tiempo una vivencia única para madre e hijo. Nuestro deber como sanitarios es ser espectadores respetuosos de este proceso, estando preparados para intervenir solo cuando sea necesario. En la gran mayoría de las situaciones nos vamos a encontrar con una madre y un recién nacido absolutamente sanos (de hecho los únicos que merecen este calificativo entre aquellos ingresados en un hospital). Nuestra intervención debe ser la mínima necesaria para garantizar su salud e interferir lo más mínimo en el establecimiento del vínculo entre ambos. En el mundo actual cada vez se preconiza más una medicina más humanizada y las demandas de la sociedad van también en ese camino. La medicalización excesiva de un proceso natural ha supuesto la aparición de nuevos problemas asistenciales y sobre todo la vivencia negativa del mismo por parte de la mujer con una gran carga de angustia añadida (la mujer vive en ocasiones embarazo y parto como una enfermedad).

Por otra parte es innegable que las mejoras en la calidad de la asistencia sanitaria en el último siglo han llevado las cifras de morbi-mortalidad materna y neonatal a mínimos. Por lo tanto se han de armonizar tecnificación y humanización para garantizar la seguridad de nuestros pacientes en el proceso del nacimiento sin renunciar a la calidez humana, garantizando la privacidad y autonomía de sus protagonistas.

En la asistencia al parto normal lo primero que tenemos que recordar es que cualquier parto puede complicarse y hemos de estar preparados para intervenir. Una atención precoz y adecuada es vital para evitar secuelas neurológicas en el recién nacido. Es fundamental la anticipación y el entrenamiento del personal. Hemos de conocer que situaciones de riesgo prenatal nos indican una mayor probabilidad de complicaciones. En función del mayor o menor riesgo tendremos preparados una serie de recursos humanos (tabla 1) y materiales que podrían necesitarse. La mayor parte de los partos (80%) serán considerados de bajo riesgo o de mínima intervención. La necesidad de administrar maniobras de reanimación al recién nacido se presentará en un 5-10% de los partos. Un adecuado entrenamiento en reanimación y una protocolización de las maniobras (empleo de algoritmos) favorece además de una mayor calidad asistencial, el hecho de que el personal sanitario se encuentre relativamente cómodo, controlando la situación, lo que le va a permitir mantener un adecuado dialogo informativo con la madre/familia consiguiendo una reducción de la angustia asociada al proceso.

Tabla 1: Necesidades de recursos humanos en la asistencia neonatal en el parto.

- En todos los partos ha de estar una persona de presencia física entrenada en RCP básica.
- Bajo riesgo: persona entrenada en RCP avanzada localizable de forma inmediata.
- Alto riesgo: persona entrenada en RCP avanzada de presencia física.
- Si se inicia RCP: dos personas entrenadas para ello.
- Si parto múltiple: dos equipos de reanimación para cada niño.

Puntos clave en la asistencia al recién nacido (RN): A continuación exponemos una serie de puntos que resultan fundamentales en la correcta atención al recién nacido sano. Son los siguientes: estabilización inicial y termorregulación, vínculo madre-hijo, valoración del RN, ligadura del cordón, medidas profilácticas, identificación del recién nacido, alimentación, cuidados en la Maternidad.

Valoración-estabilización inicial y termorregulación: Las primeras medidas en la atención al recién nacido conciernen a su necesidad de reanimación (incluyendo también medidas superficiales) y el mantenimiento de una adecuada temperatura corporal, aspecto que no debe desatenderse desde el primer momento de vida por la extraordinaria capacidad que tiene el recién nacido de perder calor. La hipotermia tiene efectos deletéreos en el neonato y ha de ser controlada inmediatamente.

En cuanto a la necesidad de medidas de reanimación o no, atendiendo al algoritmo de reanimación en sala de partos de la Sociedad Española de Neonatología, en primer lugar hemos de hacer una primera y rápida evaluación del recién nacido en base a una serie de cuestiones: ¿Se trata de un RN a término?, ¿está libre de meconio? ¿presenta respiración o llanto efectivos? ¿tiene buen tono muscular? ¿su coloración es rosada?. Si obtenemos una respuesta afirmativa a las 5 cuestiones estamos ante una valoración satisfactoria y

por lo tanto ante un recién nacido sano que no va a precisar ninguna maniobra de estabilización por nuestra parte.

En este caso el mejor método para mantener la termorregulación del recién nacido es colocarlo en contacto piel con piel con su madre. Las ventajas del contacto precoz piel con piel no solo guardan relación con la regulación térmica del recién nacido, también favorecen el inicio de una lactancia materna precoz y satisfactoria. La lactancia se estimula al facilitarse el contacto entre madre e hijo en el periodo de alerta tranquilo del recién nacido, donde está más receptivo a los estímulos que en las horas posteriores en que entrará en un letargo fisiológico. El contacto piel con piel también tiene ventajas para la madre entre otras, al favorecer la liberación de oxitocina, colabora en la contracción uterina disminuyendo el riesgo de hemorragia. La evidencia científica es clara. Un metanálisis¹ que incluye 30 estudios y casi 2000 recién nacidos y otros estudios afirman que el contacto piel con piel entre madre e hijo tras el nacimiento:

- Aumenta la frecuencia y duración de la lactancia materna
- Mejora el vínculo madre-hijo
- Logra una mayor estabilidad cardio-respiratoria del RN
- Se asocia con un menor tiempo de llanto del RN
- Se asocia con menor dolor mamario y ansiedad materna
- Favorece la colonización del RN por flora materna no por flora hospitalaria

La OMS recomienda el contacto precoz piel con piel en su Manual para la Atención del Parto Normal desde 1996. También forma parte de los 10 pasos de la "Iniciativa Hospital Amigo de los Niños para una lactancia feliz" (OMS/UNICEF) y está incluido en la Declaración de Barcelona sobre los Derechos de la Madre y el Recién Nacido (*World Association of Perinatal Medicine, 2001*), en las recomendaciones del Comité de Estándares de la Sociedad Española de Neonatología (Comité de Estándares SEN, 2001), en las del Comité de Lactancia Materna de la AEP (Hernández et al, 2005) y en

¹ Moore ER, Anderson GC, Bergman N. Contacto piel-a-piel temprano para las madres y sus recién nacidos sanos (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, número 3, 2008. Oxford, Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de The Cochrane Library, Issue . Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).

las de la Sección de Lactancia Materna de la Academia Americana de Pediatría (AAP, 2005).

La técnica del contacto piel con piel consiste en recibir al niño al nacer en una sala con una temperatura ambiente adecuada ($>24^{\circ}\text{C}$) con paños limpios precalentados con los que se va secando su superficie cutánea al tiempo que se realiza una primera y rápida evaluación y se coloca sobre su madre. El contacto se realiza directamente piel con piel sobre el abdomen o entre ambos pechos de la madre. Los paños o toallas iniciales son sustituidos tras secar al niño por nuevos paños secos que lo cubran. Se coloca también un gorro (pues se sabe que es la cabeza el lugar por el que el cuerpo del RN disipa más calor) y opcionalmente se le coloca un pañal (según el deseo materno). Es fundamental que el espacio donde se realiza el piel con piel además de mantenerse térmicamente estable (evitar apertura de puertas o ventanas etc..) ha de ser un ambiente tranquilo y lo más íntimo posible (evitando la presencia de personas no implicadas en el proceso asistencial aparte del acompañante que la madre desee). Estas medidas se incluyen en el llamado método *Leboyer* en honor del obstetra francés que las planteó.

No está clara la duración ideal del contacto piel con piel pero la mayor parte de las recomendaciones lo promueven en el período de tiempo que transcurre hasta la estabilización de la primera mamada o inicio eficaz de la lactancia materna, ese período que coincide con el llamado período sensitivo o de alerta tranquila del recién nacido va a durar aproximadamente entre 50 y 120 minutos (variación individual)

El contacto piel con piel ha de ser inmediato en el caso de un recién nacido vital con una primera evaluación satisfactoria pero ha de ser facilitado en cuanto sea posible en aquellos niños que han precisado alguna maniobra de estabilización inicial por nuestra parte bajo la cuna de calor radiante. No existe evidencia para indicar en que momento ha de iniciarse pero si el sentido común parece indicar que cuando la estabilidad del niño lo permita.

Dada la evidencia actual debemos intentar ofertar este cuidado a todos los recién nacidos sanos pero es evidente que esto implicará un esfuerzo inicial por nuestra parte, todos estamos más acostumbrados a desenvolvernos bajo el calor de la cuna radiante, no se trata de comenzar a aspirar aguas meconiales de la vía aérea del RN sobre el cuerpo

de su madre, sino que debemos de empezar con niños absolutamente saludables de cuya valoración nos mostremos confiados y tranquilos.

El contacto piel con piel favorece la lactancia materna pero por sus otros beneficios para el recién nacido debe ofrecerse igualmente a las madres que deseen lactancia artificial.

Las ventajas del cuidado piel con piel son claras para el recién nacido pero puede haber madres que muestren su rechazo a realizarlo o al menos inicialmente, debemos siempre de tener en cuenta el deseo materno y respetar su decisión.

El padre también puede y debe realizar este tipo de cuidado cuando la situación materna no lo permita o en el caso de gemelos que no puedan manejarse en la superficie materna siempre de acuerdo a su deseo personal.

En el caso de parto por cesárea, también es posible realizarlo con la colaboración del equipo quirúrgico y de anestesia aunque la sobrecarga asistencial en ocasiones puede limitar el poder llevarlo a cabo y puede delegarse también en el padre.

Una vez colocado sobre la piel de su madre, se pueden realizar todas las maniobras que competan a la estabilización del niño: pinzamiento del cordón, test de Apgar y otras medidas.

Medidas de estabilización inicial: Algunos recién nacidos sanos pueden precisar pequeñas maniobras de estabilización en el primer minuto de vida, si la valoración inicial como explicamos en párrafos anteriores no es absolutamente satisfactoria. Son medidas básicamente de apertura y liberación de la vía aérea. Muchas veces suele ser suficiente posicionar adecuadamente al recién nacido y retirar las secreciones con una gasa. Si no es eficaz se procederá a una suave aspiración de boca y nariz, por este orden, de duración breve (no superior a 5 segundos) y siempre con control de manómetro. Una succión más intensiva o enérgica se ha demostrado que conlleva riesgos (especialmente reacciones vagales) y no aportan beneficio, la aspiración ha de reservarse para los niños que lo precisen, no se recomienda la aspiración sistemática de todo RN.

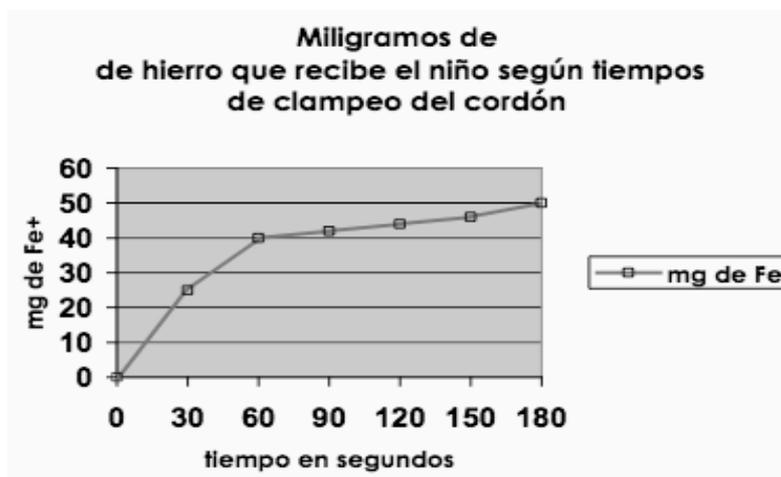
Estas maniobras podemos realizarlas encima de la madre si tenemos confianza y la situación del RN lo permite. Teniendo en cuenta que si no nos sentimos seguros o la respuesta del niño no es favorable no hemos de demorar su traslado a un lugar donde podamos proseguir con la reanimación con más facilidades.

Del mismo modo que no se recomienda la aspiración sistemática, tampoco el paso rutinario de sonda por orificios naturales (coanas/estómago/recto) ni el lavado gástrico están indicados de rutina.

Valoración del RN. Test de Apgar-gasometría de cordón umbilical: El test de APGAR al minuto y a los 5 minutos de vida debe ser aplicado a todos los recién nacidos. Así como la gasometría arterial de sangre de cordón umbilical es muy recomendable incluso en aquellos casos en que no se ha detectado una pérdida de bienestar fetal prenatal ni factores de riesgo. La normalidad de la gasometría arterial junto con los datos clínicos descartan la encefalopatía hipóxico-isquémica.

Ligadura del cordón umbilical: Existe controversia sobre el momento en que debe realizarse. La ligadura puede ser inmediata (<10 segundos), precoz (10-30 s.), intermedia (30-60 s.) o tardía (60-180 s.). Se han publicado una serie de estudios que defienden la ligadura tardía del cordón cuando este deje de latir, aproximadamente a los 2-3 minutos de vida (en parto vaginal donde existe incremento del flujo el tiempo podría ser menor).

La hipótesis es aumentar los depósitos de hierro en los recién nacidos. Las reservas férricas del RN al nacimiento son de 75mg/kg de hierro que este ha recibido a lo largo de la gestación. Si se realiza una ligadura tardía recibirá 40-50 mg más (el 80% en el primer minuto). Con respecto a la volemia del RN esta es de 70 ml/kg y con la ligadura tardía se le aporta un 30% más.



Los estudios que apoyan la ligadura tardía, demuestran mayores reservas férricas y una menor tasa de anemia en meses posteriores en los lactantes sometidos a la misma. Este beneficio no se acompaña de complicaciones significativas, si bien se ha detectado una mayor incidencia de ictericia en los primeros días de vida aunque no de policitemia sintomática o significativa ².

² Hutton EK, Hassan ES. Late vs early clamping of the umbilical cord in full-term neonates: Systematic review and metanálisis of controlled trials. *JAMA* 2007; 297:1241-52.

La ligadura tardía se ha mostrado especialmente beneficiosa en niños prematuros, en hijos de madre anémica y en poblaciones con déficit de hierro (tercer mundo)³. En prematuros la ligadura tardía se ha relacionado con una menor necesidad de transfusión, incidencia de hemorragia intraventricular y de sepsis.

Por lo tanto dados los beneficios asociados y la ausencia de riesgos significativos en los casos en que sea posible puede realizarse la ligadura tardía del cordón. Hay que señalar también que la ligadura tardía desfavorece la donación de células de cordón por lo que debemos facilitar esta información a la madre si ha manifestado su deseo de donación.

Existen una serie de situaciones donde la ligadura tardía entraña riesgo para el recién nacido y debe procederse a una ligadura inmediata: necesidad de RCP o aspiración de meconio, presencia de una circular de cordón irreductible, madre con grupo sanguíneo Rh negativo sensibilizada, anestesia materna, ciertas malformaciones, desprendimiento placentario, interés en donación sangre cordón, retraso de crecimiento intrauterino, Diabetes Mellitus (los dos últimos por el riesgo aumentado de policitemia).

La técnica de ligadura consiste en colocar al RN en un plano igual o levemente inferior a la placenta (máximo 10 cm). No parece haber problema cuando se practica el *Leboyer* (con el recién nacido colocado piel con piel sobre su madre) aunque tal vez sea recomendable colocar al bebé en la posición más próxima al plano de la placenta (abdomen y no región pectoral antes de que se corte el cordón). Se coloca la pinza a unos 3-4 cm de la inserción abdominal del cordón dejando al menos un cm en el otro extremo donde se procede al corte (las pinzas situadas muy en el borde podrían salirse accidentalmente). No se debe en cualquier caso exprimir el cordón.

Otras medidas: profilaxis, segunda evaluación. Una vez ligado el cordón y manteniendo al niño en una situación térmica estable nos planteamos una serie de medidas que podemos diferir para interferir lo menos posible en el establecimiento del vínculo y de la lactancia. Son medidas diferidas o de un segundo tiempo. Esto no

McDonald SJ, Middleton P. Effect of timing of umbilical cord clamping of term infants on maternal and neonatal outcomes. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2008. CD004074. DOI:10.1002/12651858.CD004074.pub2.

³ Alistair G.S. Philip *Delayed Cord Clamping in Preterm Infants Pediatrics* 2006;117;1434-1435

Rabe H, Reynolds G, Diaz-Rossello J. Early versus delayed umbilical cord clamping in preterm infants. *Cochrane Rev.* 2004 Oct 18;(4):CD003248.

implica que descuidemos la observación al niño sin separarlo de su madre en busca del cualquier signo de distrés (dificultad respiratoria etc..). El peso del recién nacido puede demorarse a la primera hora de vida. La exploración completa del RN puede realizarse en cualquier momento en las primeras horas de vida.

Medidas profilácticas: Profilaxis de la enfermedad hemorrágica del recién nacido.

La enfermedad hemorrágica del RN guarda relación con las bajas reservas de vitamina K que tiene el RN en el momento del nacimiento. Existe una forma precoz de la enfermedad que es la más frecuente (2-3 veces más que la tardía) y tiene lugar en la primera semana de vida, la forma tardía ocurre más allá de las 2 semanas. La incidencia de la forma precoz es de 2.5 a 17 casos/1000 RN si no se establece profilaxis con vitamina K, mientras que la forma tardía presenta una incidencia en Europa de 7 casos/100.000 RN, pero ha llegado estimarse en 1 caso/6000 RN con lactancia materna exclusiva. Esto es especialmente acusado en los niños con LM exclusiva (pues las fórmulas artificiales están suplementadas con vitamina K) y en los niños con ausencia de alimentación enteral en los primeros días de vida (ej atresia intestinal intervenida) sino reciben suplementos parenterales de la misma.

La profilaxis con vitamina K se realiza de modo rutinario en las maternidades desde 1961, lo que ha supuesto un descenso significativo en la mortalidad: de 130 a 3 casos/100.000 RN. Por lo tanto está indicada en todos los recién nacidos especialmente en los de mayor riesgo (madre consumidora de anticoagulantes, rifampicina o antiepilépticos, dificultades alimentación, LM exclusiva).

La administración habitual es por vía intramuscular en una dosis única de 1mg (0.5 mg si el peso es inferior a 2 kg) en las primeras 6-12 horas de vida. De rutina se suele administrar al nacimiento pero podría demorarse para no interferir en el establecimiento del vínculo. En los últimos años ha surgido la demanda de algunos padres que rechazan la vía im y solicitan la administración por vía oral. En ciertos países como Holanda la vía oral es la habitual con una dosis semanal durante 3 meses. Los estudios demuestran una eficacia similar de la vía oral para la prevención de la hemorragia precoz (siempre que su administración se realice adecuadamente) pero no tanto la forma tardía⁴. El principal problema es su administración repetida lo que se asocia a fallos de cumplimiento y su absorción errática. Existen varias pautas. Una que se ha demostrado

⁴ Cornelissen M, Von Kries R, Loughnan P, Schubiger G. Prevention of vitamin K deficiency bleeding: efficacy of different multiple oral dose schedules of vitamin K. *Eur J Pediatr.*1997; 156 :126 –130
Puckett RM, Offringa M. Prophylactic vitamin K for vitamin K deficiency bleeding in neonates. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2000, Issue 4. Art. No.: CD002776. DOI: 10.1002/14651858.CD002776

eficaz sería administrar 2mg de vitamina K oral por dosis del modo siguiente: en niños con lactancia materna se recomiendan 3 dosis: al nacimiento, a la semana de vida y al mes de vida. En los niños con lactancia artificial sería suficiente con 2 dosis (una al nacimiento y la segunda semana de vida).

Profilaxis de la *Oftalmia neonatorum*. Otra profilaxis estandarizada aunque no en todos los países (UK y Australia no la realizan sistemáticamente) es la prevención de la conjuntivitis producida por gérmenes de transmisión sexual, comúnmente *Neisseria gonorrhoeae* y *Chlamydia trachomatis* (ETS más frecuente en la actualidad). Previamente a la instauración de esta profilaxis no eran infrecuentes los casos de ceguera derivados de la llamada *oftalmia neonatorum*. Si la madre es portadora de estos gérmenes existe un riesgo de transmisión del 50-70% y del 50% de desarrollar afectación ocular. Estudios han demostrado que la profilaxis propuesta actualmente con colirio antibiótico (eritromicina al 0.5% o tetraciclina al 1% en preparados unidosis para prevenir contaminaciones) y no con preparados químicos irritantes y lesivos para la mucosa conjuntival (nitrato de plata) es eficaz para el Gonococo y algo menos pero también para Clamidia. En ausencia de un cribado sistemático de ETS en la gestante (dado que en muchas ocasiones se presentan en las madres de forma asintomática) parece lo mas recomendable administrarlo a todos los recién nacidos. Su administración puede demorarse más allá de la primera hora de vida para no nublar la visión del recién nacido e interferir en el vínculo.

Identificación del recién nacido: Se han desechados por su inexactitud sistemas de identificación como las huellas del RN. Los sistemas recomendados son los de pulsera o pinza de cordón con código de identificación y/o nombre de la madre. En un futuro tal vez no lejano se plantearán técnicas de identificación mediante ADN. El mantener la unión de madre e hijo evita problemas de identidad del recién nacido.

Cuidados en Maternidad. El ingreso en la Maternidad ha de ser conjunto madre e hijo (*rooming-in* o cohabitación) sin separarlos en ningún momento. El ingreso conjunto habitualmente durará 48 horas si se trata de un parto normal y 96 horas o más en los casos de cesárea. Este tiempo de observación del RN suele ser suficiente para detectar los principales problemas. Pero es importante garantizar un apoyo posterior al alta que va a evitar una alta tasa de ingresos y complicaciones relacionadas fundamentalmente

con el desarrollo de ictericia y/o deshidratación en relación a una lactancia deficiente no suficientemente bien instaurada.

Otras cuestiones relativas al cuidado del RN en su ingreso en Maternidad son la higiene del RN que debe demorarse a las primera horas de vida (excepto madre VIH y/o VHC) y los cuidados del cordón umbilical. Se recomienda mantener el cordón seco, cubierto por una gasa que ha de cambiarse frecuentemente, junto con el pañal, cuando se produzca micción o defecación y se manche. El uso de antisépticos no se han demostrado superior a los cuidados anteriores en cuanto al desarrollo de infección pero pueden ser recomendable en medios en que los que la higiene no sea la adecuada. Se recomienda la clorhexidina al 4% frente al alcohol de 70° que puede favorecer el retraso en la caída del cordón⁵.

Una cuestión fundamental en la Maternidad es la promoción y apoyo completo a la lactancia materna, la mejor alimentación que existe para el RN por razones múltiples de todos conocidas. Para ello es imprescindible una adecuada formación del personal implicado. La instauración de la alimentación en los primeros días ha de ir acompañada de un estricto control ponderal (especialmente en los niños con peso menor a 2500 gr o superior a 4000gr que tienen un mayor riesgo de pérdida ponderal >10%) y controles de glucemia en los casos indicados. Junto con el control del peso es necesario un control de micciones y deposiciones y valorar el desarrollo de ictericia.

En la maternidad es el momento de realizar una exploración más completa del RN y también el **cribado** de determinadas anomalías como la sordera mediante el cribado auditivo y las enfermedades metabólicas.

Otros cuidados que se realizan son la vacunación, controles de riesgo infección perinatal etc...

En resumen: En los cuidados del RN tras el nacimiento debemos de combinar calidad de la asistencia con calidez humana. Es importante estar preparados para eventuales complicaciones aunque en la mayor parte de los casos nuestra intervención va a ser mínima. El contacto piel con piel es un excelente método de termorregulación del recién nacido y se ha relacionado positivamente con una lactancia materna exitosa y otras ventajas. Ciertas medidas profilácticas a veces controvertidas son beneficiosas para el

⁵ Zupan J, Garner P, Omari AAA. Topical umbilical cord care at birth. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2004, Issue 3. Art. No.: CD001057. DOI:10.1002/14651858.CD001057.pub2.

recién nacido pero hemos de encontrar el momento de administrarlas para que supongan la mínima molestia e interferir lo más mínimo con el vínculo entre madre e hijo.

NUEVAS VACUNAS COMERCIALIZADAS Y PRÓXIMAS POR COMERCIALIZAR: ¿SON NECESARIAS?

F Martinon-Torres, L Redondo Collazo, C Rodríguez-Tenreiro

**Unidad de Investigación en Vacunas. Instituto de
Investigación Sanitaria de Santiago*
Area de Pediatría
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago**

** La Unidad de Investigación en Vacunas del Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago (www.regalip.es) esta actualmente constituida por: Marta Bouzón Alejandro, Silvia Dosil Gallardo, María José Fernández Seara, Elena López Suárez, Natalia García Sánchez, Luisa García Vicente, Jose María Martín Sánchez, Federico Martín Torres, Nazareth Martín Torres, Belén Mosquera Pérez, Manoel Muñiz Fontan, Dolores Oreiro García, Lorenzo Redondo Collazo, Silvia Rodríguez Blanco y Carmen Rodríguez-Tenreiro Sánchez.*

La contestación no puede ser otra: sí, son necesarias. Como pediatras somos conscientes de que ninguna medida es tan eficaz en la prevención de la enfermedad. Además, se está produciendo un avance experimental en el diseño y desarrollo de nuevas vacunas. Pero también es cierto que han cambiado ciertos conceptos y que, más pronto que tarde, la vacunación se transformará para pasar a ser individualizada y predictiva. Mientras tanto se incorporan progresivamente a nuestro “armamento” preventivo, vacunas muy demandadas, que resolverán algunos de los problemas pediátricos más prevalentes. Sobre ellas cabe destacar algunos comentarios que son los que siguen:

- Neumococo

En relación a este germen, si partimos de la base de la indudable importancia de la prevención de la enfermedad neumocócica, hemos de enfatizar dos logros: uno científico, la incorporación en los últimos meses de dos nuevas vacunas conjugadas que amplían la cobertura de su predecesora en más serotipos, una en 3 (Synflorix[®] -1, 5 y 7F) y otra en 6 (Prevenar13[®] - 1, 3, 5, 6A, 7F y 19A); y otro pragmático, el que, ahora en Galicia, todos los niños puedan recibir, de forma gratuita, una de estas vacunas. Un gran logro, que supone un importante esfuerzo para la sanidad pública en época de crisis, si bien eficiente con el ahorro que conlleva evitar la enfermedad y sus costes asociados; pero también un gran triunfo para la pediatría gallega, cuyo papel en su consecución ha sido relevante. Y en esta situación favorable, una advertencia, conocida pero que no debemos olvidar: la necesidad de realizar un rescate adecuado frente a los nuevos serotipos, tanto de los niños de alto riesgo como sanos (Tabla 1). En concreto, los niños de hasta 59 meses de edad que previamente hayan recibido la pauta completa con cualquiera de las vacunas antineumocócicas conjugadas VNC7 o VNC 10, pueden beneficiarse de una dosis adicional de VNC13, administrada con, al menos, 2 meses de intervalo tras la última dosis de vacuna antineumocócica, lo que permite ampliar su protección a los serotipos que incorpora esta nueva vacuna. Asimismo, a los niños inmunodeprimidos o con asplenia orgánica o funcional de 24 a 59 meses de edad, a los que no se les haya administrado previamente ninguna dosis de VNC13, debe administrársele dos dosis de esta vacuna separadas por un intervalo mínimo de 2 meses.

Además, en estos niños debe completarse la vacunación antineumocócica con la vacuna polisacárida de 23 serotipos, con un intervalo mínimo de 2 meses tras la VNC13. También se ha de tener en cuenta que es preferible la administración de la vacuna conjugada antes de la polisacárida, y si esto no fuera posible se administrará la VCN13 después. En otros niños no inmunodeprimidos, pero con riesgo alto de padecer infecciones frecuentes o graves por neumococo puede optarse por una o dos dosis de VNC13.

- Virus papiloma humano

En lo que respecta a este virus, a pesar de la rotundidad de las evidencias científicas, y las recomendaciones unánimes por parte de las sociedades científicas y las autoridades sanitarias, en muchos casos la publicidad negativa y la información sesgada o seudocientífica, han obstaculizado el proceso de implementación de la vacuna, y han perjudicado a multitud de niñas o mujeres, que han interrumpido o ni siquiera han iniciado su vacunación (Tabla 2). Sin embargo, cada día acumulamos más información científica de alta calidad que refuerza la importancia de las recomendaciones vigentes de vacunación frente a VPH, y que incluso permite establecer nuevas indicaciones a corto y medio plazo, como la de vacunación de mujeres por encima de los 26 años de edad, o la vacunación del varón, indicación recientemente aprobada por la FDA americana. Ya se han publicado los primeros datos de efectividad vacunal frente a verrugas genitales, y disponemos de las primeras evidencias de eficacia frente a cáncer anal en varón, así como de eficacia frente a cánceres incidentes en mujeres previamente tratadas. Atrás quedó el ruido mediático inicial de los grupos “antivacuna VPH”, cuyos argumentos y pseudología se han ido desvaneciendo progresivamente, pero cuyo daño, en forma de nuevos casos evitables de cáncer de cuello de útero y otras muchas patologías VPH relacionadas, será sin duda irreversible. ¿Volverán a los medios de difusión para pedir disculpas y hacerse cargo de las consecuencias?

- Rotavirus

Contra este agente infeccioso es bien conocido que existe una vacuna segura, eficaz y efectiva, pero también lo es que ha sido vetada, de forma sorprendente y unilateral, por la Agencia Española del Medicamento, en contra de las recomendaciones y disposiciones establecidas por la FDA y la EMA. El motivo también sabido: un

defecto de “calidad” en la elaboración del producto: la presencia de fragmentos de circovirus en la vacuna, un virus porcino que no produce patología en el humano, y que esta en contacto habitual con las personas, por su gran ubicuidad, especialmente en los productos derivados del cerdo. El razonamiento: el rotavirus no tiene importancia en nuestro medio; el error: no valorar adecuadamente la relación riesgo-beneficio; las consecuencias: nueva confusión e innecesaria alarma, recelos frente a los pediatras que la recomendaban , y sobre todo, volver a desproteger a nuestros niños frente al rotavirus. En Galicia, a través del proyecto ROTACOST y ROTEFEC (www.rotacost.org), hemos demostrado una reducción significativa de la incidencia de enfermedad por rotavirus como consecuencia de la vacunación frente a rotavirus, que en nuestro medio alcanza una efectividad en la prevención de un episodio de gastroenteritis por rotavirus del 90,5% (IC95%: 82-95%) y de prevención de ingreso del 94.7% (83-99%). Confiamos que nuestras autoridades sepan reconsiderar su decisión y rectificar, y podamos reaundar la vacunación habitual frente a rotavirus.

- Meningococo

En relación a esta bacteria hemos de recordar consideraciones ya sabidas, pero de suma importancia y vigentes, y otras nuevas, esperanzadoras y prácticas (Tabla 3). La enfermedad meningocócica causada por el serotipo B es la causa de muerte por sepsis más frecuente en nuestro país. Las estrategias de desarrollo vacunal basadas en el polisacárido capsular han fracasado, a diferencia de otros serogrupos, por similitud en su composición a estructuras humanas. Las vacunas basadas en OMVs han mostrado utilidad para serosubtipos concretos, por lo que serían útiles como vacunas a la carta en contextos epidémicos. De todas las estrategias seguidas para lograr la “vacuna universal” frente al meningococo B sólo las vacunas recombinantes y la vacunología reversa han logrado inducir respuestas inmunológicas frente a la gran mayoría de cepas de meningococo B.

Los ensayos clínicos realizados con la vacuna recombinante rLP2086 en adultos y adolescentes (Fase I/II) ponen de manifiesto que la vacuna es capaz de generar anticuerpos frente a todas las cepas de meningococo B y que su perfil de seguridad es adecuado. Los resultados recientemente publicados de un ensayo clínico en Fase III de la vacuna rMenB+OMV NZ indican una amplia cobertura de la misma frente a las

cepas circulantes de la bacteria, con reactogenicidad similar a la de las vacunas rutinarias. Es probable que esta vacuna este disponible comercialmente a finales del 2011.

Mientras tanto, disponemos ya en España de la vacuna conjugada antimeningocócica tetravalente (A,C,Y, W135 – Menveo®) aplicable a partir de los 11 años de edad, puede ser un excelente refuerzo, que amplía además la cobertura de serotipos de la monovalente conjugada incluida en nuestro calendario. No olvidemos que ya estamos pensando en cambiar el 2+1 por un 1+1+1, es decir, mover una dosis de primovacunación a recuerdo en la adolescencia para mantener niveles protectores suficientemente altos en un momento crítico de incidencia de la enfermedad.

Recientemente nuestro grupo de investigación en enfermedad meningocócica (red ESIGEM; www.esigem.org) en un trabajo colaborativo con el International Meningococcal Disease Consortium, establecía las bases genéticas de la susceptibilidad individual a la enfermedad meningocócica: son precisamente variaciones en los genes del factor H del complemento y la proteína 3 relacionada con el factor H del complemento, los que determinan que un individuo sea susceptible o no al meningococo. Estos resultados nos invitan a pensar que quizás nos encontremos ante el verdadero “punto débil” de tan devastadora bacteria y que las nuevas vacunas en desarrollo –que incluyen antígenos relacionados con la captación de factor H por parte del meningococo- estén por fin en la dirección correcta.

- Virus respiratorio sincitial

Para este virus, la actualidad es la que sigue. Se están realizando ensayos clínicos que evalúan dos tipos de vacunas experimentales: las vacunas de subunidades para la inmunización de ancianos, niños seropositivos para el VRS en alto riesgo de enfermedad grave por este virus y embarazadas; y vacunas atenuadas destinadas principalmente para la inmunización de lactantes pequeños y, quizás, de los ancianos. La tecnología de recombinación permitirá perfeccionar aún más las vacunas experimentales atenuadas existentes, para lograr vacunas diseñadas por manipulación genética que sean convenientemente atenuadas, inmunógenas y fenotípicamente estables.

Una vacuna viva atenuada bivalente contra el VRS y el virus parainfluenza tipo III VPI-3 (MEDI-534) ha demostrado ser inmunógena y protectora en modelo animal, no predispuso al desarrollo de enfermedad intensificada tras la exposición al virus salvaje y el trofismo tisular del virus quimérico fue exclusivamente respiratorio. En estos momentos estamos en la fase 1 de desarrollo en lactantes, coordinada nacionalmente desde Galicia, con resultados intermedios muy alentadores.

- Gripe

Acerca de la gripe hemos de recordar que como consecuencia del desarrollo de la pandemia gripal, se ha frivolidado sobre esta enfermedad y sus vacunas, con un impacto todavía por determinar en años sucesivos. Pero lo cierto es que, sin lugar a dudas, la vacunación frente a la gripe debe garantizar la cobertura de los niños de alto riesgo, pero puede extenderse su indicación a otros niños, siempre que la familia lo requiera o el pediatra lo estime oportuno. Con la llegada inminente de nuevas vacunas más polivalentes, con mayor capacidad inmunógena en el lactante (adyuvadas), y más fácil posología (intranasales, micropunción subcutánea), será más fácil cumplir los objetivos actuales de cobertura de vacunación antigripal y probablemente nos permita establecer la recomendación de vacunación universal frente a la gripe.

El mundo de las vacunas, cuyo origen ha sido empírico, se esta revolucionando conceptualmente, y caminamos firmemente hacia la **era vacunómica y la vacunación predictiva e individualizada**. Bajo esta nueva corriente se engloban la adversómica, la inmunómica, la farmacogenómica, la transcriptómica, y otras “ómicas” que nos ayudarán a entender y predecir, qué dosis, cuantas dosis, con qué intervalo, cuales serán los efectos secundarios, al tiempo que si realmente un individuo en particular necesita o no ser vacunado frente a una determinada enfermedad. Gracias a estas técnicas podremos establecer biomarcadores poblacionales, la base genética de efectos adversos raros, o conocer la inmunogenicidad personalizada frente a un determinado antígeno, y además, tomar decisiones rápida stop/go en el desarrollo de nuevos prototipos vacunales. Indudablemente ese es el futuro inmediato -la vacunación personalizada- pero mientras tanto la vacunación universal con las más aventajadas vacunas disponibles constituye la mejor de las estrategias.

Referencias bibliográficas recomendadas (orden alfabético)

1. Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría. Actualización en vacunación antineumocócica 2010. Recomendaciones del Comité Asesor de Vacunas. Disponible en: http://www.vacunasaep.org/pdf/2010/CAV-AEP_Recomendaciones_VNC_2010.pdf (última consulta sept-2010)
2. Cortés J, Martín-Torres, F, Ramón y Cajal JM, Gil A, Velasco J, Abizanda M, Miranda P, Garrido R. Guía de prevención primaria y secundaria de cáncer cervical y vulvar: recomendaciones clínicas prácticas. Prog Obstet Ginecol 2010;53(Supl. 1):1-19.
3. Cortés-Bordoy J, Martín-Torres F. The Spanish human papillomavirus vaccine consensus group: A working model. Hum Vaccin. 2010 Sep 11; 6 (9). [Epub ahead of print]
4. Davila S, Wright VJ, Khor CC, Sim KS, Binder A, Breunis WB, Inwald D, Nadel S, Betts H, Carrol ED, de Groot R, Hermans PW, Hazelzet J, Emonts M, Lim CC, Kuijpers TW, Martinon-Torres F, Salas A, Zenz W, Levin M, Hibberd ML; International Meningococcal Genetics Consortium. Genome-wide association study identifies variants in the CFH region associated with host susceptibility to meningococcal disease. Nat Genet. 2010 Sep;42(9):772-6. Epub 2010 Aug 8
5. Esposito S. Tolerability of a Three-dose Schedule of an Investigational, Multicomponent Meningococcal Serogroup B Vaccine and Routine Infant Vaccines in a Lot Consistency Trial, presented at the 17th International Pathogenic Neisseria Conference, September 11-16, 2010, Banff, Canada
6. Mares Bermudez J, vanEsso Arbolave D, Aristegui Fernandez J, Ruiz Contreras J, Gonzalez Hachero JL, Merino Moina M, Barrio Corrales F, Alvarez Garcia FJ, Cilleruelo Ortega MJ, Ortigosa del Castillo ML, Moreno Perez D. Calendario de vacunaciones de la Asociación Española de Pediatría: recomendaciones 2010. An Pediatr (Barc) 2010;72(6):433.e1-433.e17
7. Martín-Torres F, Bouzon Alejandro M, Redondo Collazo L, Sánchez-Lastres JM, J.M. Martín-Sánchez, ROTACOST Investigators Group from ReGALIP (Galician Pediatric Research Network - www.regalip.com). Rotavirus vaccine effectiveness in Spain. Pediatric Research 2010 suppl (in press)

8. Martín-Torres F, Marés J. Historia de la vacunación antineumocócica. Vacunas conjugadas. Calendarios vacunales. En: Moraga F ed. Manual de vacunación frente a neumococo. Editorial Doyma 2011, pp 143-160 (En prensa)
9. Tang RS, Spaete RR, Thompson MW, MacPhail M, Guzzetta JM, Ryan PC, et al. Development of a PIV-vectored RSV vaccine: preclinical evaluation of safety, toxicity, and enhanced disease and initial clinical testing in healthy adults. *Vaccine* 2008; 26 (50):6373-82.
10. Tenreiro-Sánchez C, Martín-Torres F. Vacunas frente a meningococo B. *An Ped Continuada* 2011 (en prensa)
11. Vesikari T. Immunogenicity of an Investigational Multicomponent Meningococcal Serogroup B Vaccine in Healthy Infants at 2, 4 and 6 Months of Age, presented at the 17th International Pathogenic Neisseria Conference, September 11-16, 2010, Banff, Canada.
12. Yudin MH. HPV Vaccination: Time to End the Debate. *J Ped Adolesc Gynecol* 2010; 23:55-6.

Tabla 1. Esquemas de transición de la VNC7 a la VNC13 en niños que no han completado la vacunación y rescate en niños completamente vacunados (adaptado de CAV AEP 2010 – www.vacunasaep.org)

	Serie primaria			Refuerzo	Rescate
	2 meses	4 meses	6 meses	≥12 meses	24-59 meses
Niño 1	VNC7	VNC13	VNC13	VNC13	--
Niño 2	VNC7	VNC7	VNC13	VNC13⁽¹⁾	--
Niño 3	VNC7	VNC7	VNC7	VNC13⁽¹⁾	--
Niño 4	VNC7	VNC7	VNC7	VNC7	VNC13

(1) En niños entre 12 y 23 meses se puede completar la pauta de vacunación con solo 1 dosis basándose en recomendaciones oficiales.

Tabla 2- Recomendaciones de vacunación frente al VPH (adaptado de Cortés J et al. Prog Obstet Ginecol 2010;53 (Supl. 1):1-19.)

1. **Niñas de 9 a 14 años.** Máxima prioridad por su máximo potencial preventivo (**Evidencia 1A, Consenso Interno E**),
 - a. Elevada inmunogenicidad en este rango de edad, mayor que en edades posteriores.
 - b. No exposición previa al VPH y por tanto máximo potencial preventivo de la vacuna.
 - c. Alto riesgo de adquisición precoz de VPH desde el inicio de la actividad sexual
 - d. Mayor riesgo de lesiones cancerígenas cuanto más precoz es la exposición al VPH
 - e. Mayor accesibilidad y mejor cumplimiento de pauta vacunal en este grupo etario.

2. **Mujeres hasta 25/26 años.** Alta prioridad por evidencia de alto potencial preventivo (**Evidencia 1A, Consenso interno E**).
 - a. Elevada inmunogenicidad en este rango de edad y eficacia demostrada.
 - b. Aquellas sin relaciones sexuales no habrán contactado con el VPH
 - c. Algunas con relaciones sexuales pueden no haber estado aún expuestas al VPH
 - d. La mayoría de las que hayan estado expuestas al VPH, no habrán tenido contacto con todos los tipos de VPH frente a los que protege la vacuna.
 - e. En aquellas que son VPH +, no induce modificación del curso del tipo de VPH presente, pero pueden obtener alta protección sin interferencia frente a los otros tipos de VPH contenidos en la vacuna.
 - f. No hay necesidad de realizar determinación de VPH previo a la vacunación.
 - g. La realización de catch-up hasta esta edad mejora la eficiencia de la vacunación y acorta significativamente el tiempo que tiene que transcurrir hasta la obtención de los beneficios de la vacunación en términos de salud pública.
 - h. Reduciría la reinfección o reactivación de una infección latente.

3. **Mujeres mayores de 26 años.** Datos objetivos positivos de inmunogenicidad y seguridad (hasta 45-55 años) (Cervarix®), y datos de eficacia clínica con Gardasil®, que apoyan una indicación individualizada (**Evidencia 1B, Consenso interno E**).
 - a. La indicación de vacunación en mujeres sexualmente activas por encima de los 25-26 años no es eficiente desde la perspectiva de salud pública y por ello debe individualizarse.
 - b. La gran mayoría de las mujeres sexualmente activas de este grupo pueden beneficiarse de la vacunación.

4. **Varones.** Datos objetivos positivos de inmunogenicidad y seguridad para ambas vacunas en niños (**Evidencia 1A, Consenso interno E**), y datos de eficacia clínica con Gardasil® que apoyan una indicación individualizada (**Evidencia 1B, Consenso interno OC**).
 - a. Gardasil®: Aprobada en niños 9 – 15 años y datos iniciales de protección frente a verrugas genitales en varones y verrugas y AIN en varones homosexuales.
 - b. Cervarix®: Datos publicados de seguridad e inmunogenicidad en niños de 10 a 18 años
 - c. Puede estar indicada desde la perspectiva de salud pública en caso de no lograrse coberturas altas en mujeres.

Tabla 3.- Vacunas frente a meningococo B

Vacuna	Componentes
Vacuna basada en el polisacárido capsular	<p>Polisacárido capsular</p> <p>Polisacárido capsular unido covalentemente a proteínas de membrana externa</p> <p>Polisacárido capsular conjugado con proteínas transportadoras</p> <p>Polisacárido capsular modificado conjugado con toxoide tetánico</p>
Vacunas basadas en vesículas de membrana externa	<p>Monovalentes (Cuba, Noruega, Nueva Zelanda)</p> <p>Polivalentes (Holanda, Reino Unido)</p> <p>Con proteínas recombinantes (OMV lpxL2-/synX-)</p>
Vacunas basadas en nuevos antígenos	<p>rLP2086</p> <p>Vacunología reversa</p> <p>rMenB</p> <p>rMenB + OMV NZ</p>

Talleres I

Sábado 10:00 – 11:30h

- Casos clínicos interactivos en Enfs. Infecciosas
 - Dr. F. Álvez, Dr. J. Couceiro, Dra. C. Lobelle
- Medicina del Adolescente:
“Habilidades de comunicación con el adolescente”
 - Dr. Luís Rodríguez Molinero
- Ortopedia Pediátrica
 - Dr. Pedro González-Herranz

Talleres II

Sábado 16:30 – 18:00h

- Medicina del Adolescente:
“Habilidades de comunicación con el adolescente”
 - Dr. Luís Rodríguez Molinero
- Ortopedia Pediátrica
 - Dr. Pedro González-Herranz
- Guías Clínicas en Alergología Pediátrica:
De la teoría a la práctica
 - Dr. Manuel Boquete París

**CASO CLÍNICOS INTERACTIVOS EN INFECCIOSAS:
ADENOPATIA CERVICAL AGUDA UNILATERAL**

C Lobelle González

Pediatría de Atención Primaria

Servicio de Atención primaria

Vilalba, Lugo

Se presenta el caso clínico de un niño de 14 años de edad que acude “urgente” (remitido por el profesor) por la aparición “brusca” de un bultoma laterocervical derecho, de unas horas de evolución, que antes de ir a clase no tenía.

Antecedentes:

Ambiente familiar sano. No hay datos relevantes de enfermedades familiares.

Niño sano, correctamente vacunado, que realiza controles de salud en pediatra privado. No constan en la historia clínica datos de interés.

Anamnesis y enfermedad actual:

Aproximadamente 18 horas antes de acudir a la consulta, se queja de dolor en el cuello, que la madre achaca a una *mala postura*; tras el sueño nocturno el dolor aparentemente desaparece y acude al instituto con normalidad. A última hora un profesor detecta el bultoma en el lado derecho del cuello, por lo que avisa a la madre para que consulte a su Pediatra porque cree que puede ser un proceso importante. No relatan ni fiebre ni ningún otro síntoma acompañante.

En ese momento se **explora** al niño y se aprecia una adenopatía de unos 3 cm de diámetro, móvil, levemente dolorosa, sin signos inflamatorios en la piel suprayacente, localizada en la región laterocervical derecha a nivel submandibular. La exploración ORL sólo muestra una discreta hiperemia faríngea. No se detectan visceromegalias ni otras adenopatías valorables.

Ante la sospecha de una probable adenopatía infecciosa o reactiva, y dada la corta evolución del cuadro, se emplaza a la madre a vigilar al niño y consultar al día siguiente.

En la siguiente consulta, a las 24 h, el niño relata febrícula y dolor de cuello, sin otros síntomas acompañantes.

Exploración Clínica

Buen estado general. Adenopatías laterocervicales (no se precisa más) una de ellas (lado derecho más grande). No hay exudado amigdalario ni hepatoesplenomegalia. Resto de la

exploración física normal. Temperatura: 37,2 °C.

Juicio Clínico

Probable MONONUCLEOSIS INFECCIOSA, por lo que se solicitan:

Exploraciones complementarias:

- Hemograma:

Hemoglobina 15,3 g/dL; hematocrito 45 %; leucocitos 8500/mm³ (49,4% neutrófilos; 43.4 % linfocitos; 6% monocitos). No informan de la presencia de células atípicas.

- Bioquímica

ALT: 166 U/L; AST: 206 U/L. Resto: normal.

- Serología de virus Epstein Barr, Citomegalovirus y Toxoplasma
- Cultivo de frotis faríngeo

Ante estos hallazgos se mantiene el diagnóstico de MONONUCLEOSIS INFECCIOSA, y se remite al paciente a su domicilio, con la prescripción de antitérmicos, reposo relativo y vigilancia.

A las 48 horas de iniciar el proceso, consulta de nuevo por la aparición de fiebre (38-38,5° C), que cede adecuadamente con antitérmicos, y dolor de garganta. La exploración clínica sigue siendo similar a la anterior, salvo por la aparición de enantema palatino. Se mantiene el diagnóstico a la espera de resultados de las pruebas pendientes.

Se discuten a partir de este momento:

- Diagnósticos a considerar
- ¿Son correctas las pruebas complementarias realizadas?
- ¿Es correcta la actitud expectante o debería haberse iniciado algún tratamiento antibiótico?

**HABILIDADES EN COMUNICACIÓN CON
ADOLESCENTES**

L Rodríguez Molinero

**Pediatría de Atención Primaria
Especialista en Atención al Adolescente**

1.- INTRODUCCIÓN

Los humanos somos seres sociables por naturaleza y pasamos la mayor parte de nuestras vidas relacionándonos. Desde el nacimiento somos capaces de ver y oír. Vemos movimientos, gestos y ademanes y oímos sonidos que se relacionan con lo que vemos. Y desde el nacimiento, a través de las atenciones de nuestros cuidadores, aprendemos a solventar nuestras necesidades. Al mismo tiempo, percibimos emociones placenteras o desagradables cuando somos atendidos. Se inicia así un camino largo de aprendizajes de comunicación que no terminará nunca.

El psicólogo Abraham Maslow (1908-1970) expresó los diferentes niveles de necesidades, desde las más fisiológicas (comer, beber) hasta las más sofisticadas o complejas (estéticas, trascendentales). Para este autor, es la comunicación la que nos permite satisfacer estas necesidades.

La comunicación es el acto por el cual un individuo establece con otro un contacto que le permite transmitir una información. En la comunicación intervienen diversos elementos, que se describen a continuación, y que influyen para facilitar o dificultar el proceso:

- Emisor: La persona (o personas) que emite un mensaje.
- Receptor: La persona (o personas) que recibe el mensaje.
- Mensaje: Contenido de la información que se envía.
- Canal: Medio por el que se envía el mensaje.
- Código: Signos y reglas empleadas para enviar el mensaje.
- Contexto: Situación en la que se produce la comunicación.

La comunicación eficaz entre dos personas se produce cuando el receptor interpreta el mensaje en el sentido que pretende el emisor. Sería la comunicación ideal.

Axiomas de Watzlawick

Desde principios del siglo XX, la Escuela de Palo Alto (California) ha destacado por el estudio e investigación en el campo de la comunicación. Entre sus componentes, el psicólogo y filósofo austríaco Paul Watzlawick (1921-2007) contribuyó enormemente al análisis del fenómeno de la comunicación humana, y describió cinco axiomas, considerados así porque su cumplimiento es indefectible, o en otros términos, por que reflejan condiciones que *de hecho* nunca se hallan ausentes en la comunicación humana. En otras palabras: el cumplimiento de estos axiomas no puede, por lógica, no verificarse.

- **Es imposible no comunicarse:** Todo comportamiento es una forma de comunicación. Como no existe forma contraria al comportamiento («no comportamiento» o «anticomportamiento»), tampoco existe «no comunicación».
- **Toda comunicación tiene un nivel de contenido y un nivel de relación, de tal manera que el último clasifica al primero, y es, por tanto, una**

metacomunicación: Esto significa que toda comunicación tiene, por un lado, el significado de las palabras; por otro, información sobre el modo en que el emisor quiere ser entendido; por un tercero, información sobre el modo en que la persona receptora va a entender el mensaje; y por un cuarto, información sobre cómo el emisor ve su relación con el receptor de la información. Por ejemplo, el comunicador dice: «Cuídate, chaval». El mensaje, en cuanto a *contenido* en este caso podría ser “Evita que pase algo malo” y en cuanto a *nivel de relación* denotaría amistad y paternalismo.

- **La naturaleza de una relación depende de la gradación que los participantes hagan de las secuencias comunicacionales entre ellos:** tanto el emisor como el receptor de la comunicación estructuran el flujo de la comunicación de diferente forma y, así, interpretan su propio comportamiento como mera reacción ante el del otro. Cada uno cree que la conducta del otro es la causa de su propia conducta, aunque lo cierto es que la comunicación humana no puede reducirse a un sencillo juego de causa-efecto, sino que es un proceso cíclico, en el que cada parte contribuye a la continuidad (o ampliación, o modulación) del intercambio. Un ejemplo es el conflicto entre padres y adolescentes, donde cada parte actúa aseverando que no hace más que defenderse ante los ataques de la otra.
- **La comunicación humana implica dos modalidades: la digital y la analógica:** la comunicación no implica simplemente las palabras habladas (comunicación digital: *lo que se dice*); también es importante la comunicación no verbal (o comunicación analógica: *cómo se dice*).
- **Los intercambios comunicacionales pueden ser o simétricos o complementarios.** La relación de las personas comunicantes puede estar basada en intercambios igualitarios, es decir, que tienden a igualar su conducta recíproca (p.ej.: un padre critica fuertemente a su hijo adolescente, y el hijo critica fuertemente al padre); o por el contrario, puede estar basada en intercambios aditivos, es decir, donde uno y otro se complementan, produciendo un acoplamiento recíproco de la relación (p.ej.: el padre que se comporta de manera dominante, y el hijo que se atiene a este comportamiento). Una relación simétrica es la que se presenta en seres de iguales condiciones (hermanos, amigos, amantes, etc.), y una relación complementaria es la que presenta un tipo de autoridad (padre-hijo, profesor-alumno, médico-paciente).

La comunicación entre médicos y adolescentes puede ser buena o mala en función de los axiomas de Watzlawick. Los fracasos en la comunicación entre médico y adolescente, como individuos, se presentan cuando:

- Ambos se comunican en un código distinto. Si el lenguaje que usan un médico y un muchacho de 14 años no es el mismo.
- El código en el que se transmite el mensaje ha sido alterado dentro del canal, por ejemplo, lo que se dicen en la entrevista clínica está alterado por la palabra o el gesto.
- Se produce una falsa interpretación de la situación. Por ejemplo, se evidencia que el valor de la salud para un médico no es el mismo que para un adolescente.

- Se confunde el nivel de relación por el nivel de contenido. Cuando hablamos, por ejemplo, de las ventajas de hacer deporte, y esto se interpreta como deseo de controlar nuestra vida de forma impositiva.
- La comunicación digital no concuerda con la comunicación analógica. O sea cuando el médico dice que fumar perjudica la salud, y sin embargo huele a tabaco o tiene los dedos amarillos de nicotina.
- Se espera un intercambio comunicacional complementario y se recibe uno paralelo o simétrico. Esto sucede cuando los médicos ejercen de colegas mientras que lo que espera el joven es que un adulto le transmita seguridad, confianza y ayuda.

La comunicación entre el médico y el adolescente es eficaz cuando:

- El código del mensaje es correcto. Médicos y adolescentes entienden lo mismo.
- Se evitan alteraciones en el código dentro del canal. No hay nada ni nadie que interfiera en lo que quieren decir.
- Se toma en cuenta la situación del receptor. El médico entiende que el muchacho puede no comprender bien, repite el mensaje, le pregunta y al final se asegura de que lo ha entendido.
- El entorno en el que se produce la comunicación es el correcto, o si ambas partes, médico y adolescente, asumen que no lo sea (por ejemplo si las consultas no tienen un mínimo de confort para garantizar la confidencialidad y la privacidad), sin que por ello se devalúe la comunicación.
- Tanto médico como adolescente coinciden en la valoración de los problemas de salud que se plantean.
- La comunicación digital concuerda con la comunicación analógica, es decir, hay concordancia entre el lenguaje verbal y el gestual.

2.- TIPOS DE COMUNICACIÓN

Las formas de comunicación humana pueden agruparse en dos grandes categorías: la comunicación verbal y la comunicación no verbal:

- **La comunicación verbal** se refiere a las palabras que utilizamos y a las inflexiones de nuestra voz (tono de voz).
- **La comunicación no verbal** hace referencia a un gran número de canales, entre los que se podrían citar como los más importantes el contacto visual, los gestos faciales, los movimientos de brazos y manos o la postura y la distancia corporal.

Pese a la importancia que le solemos atribuir a la comunicación verbal, entre un 65 % y un 80 % del total de nuestra comunicación con los demás la realizamos a través de canales no verbales. Para comunicarse eficazmente, los mensajes verbales y no verbales deben coincidir entre sí. Muchas dificultades en la comunicación se producen cuando nuestras palabras se contradicen con nuestra conducta no verbal. Ejemplos:

Un adolescente entra en nuestra consulta deseoso de hablar y el médico le recibe mirando al ordenador o al reloj, y con un gesto desagradable.

Un adolescente llama por teléfono a su padre para decirle que ha aprobado el Dibujo de 1º de Arquitectura, que es muy difícil, y el padre le dice “¿Pero solo has aprobado eso?”.

3.- TÉCNICAS DE COMUNICACIÓN EFICAZ

Todos conocemos, y podríamos citar en teoría, cuáles son los principios básicos para lograr una correcta comunicación. Pero aunque parecen perogrulladas, frecuentemente nos olvidamos de ellos. Algunas estrategias que podemos emplear son sencillas:

3.1. La escucha activa

Uno de los principios más importantes y difíciles de todo el proceso comunicativo es el **saber escuchar**. La falta de comunicación que se sufre hoy día se debe en gran parte a que no se sabe escuchar a los demás. Se está atento a las propias emisiones, y en esta necesidad propia se pierde la esencia de la comunicación, es decir, poner en común, compartir con los demás. Existe la creencia errónea de que se escucha de forma automática, pero no es así. Escuchar requiere un esfuerzo superior al que se hace al hablar, y mayor también del que se realiza al escuchar sin interpretar lo que se oye. Pero, ¿qué es realmente la escucha activa?

La escucha activa significa escuchar y entender la comunicación desde el punto de vista del que habla. ¿Cuál es la diferencia entre el oír y el escuchar? Existen grandes diferencias. Oír es simplemente percibir vibraciones de sonido, mientras que escuchar es entender, comprender o dar sentido a lo que se oye. La escucha efectiva es necesariamente activa, por encima de oír, que es lo pasivo. La escucha activa se refiere a la habilidad de escuchar no sólo lo que la persona está expresando directamente, sino también los sentimientos, ideas o pensamientos que subyacen a lo que se está diciendo. Para llegar a entender a alguien se precisa asimismo cierta empatía, es decir, saber ponerse en el lugar de la otra persona.

Elementos que facilitan la escucha activa:

- Disposición psicológica: prepararse interiormente para escuchar. Observar al otro: identificar el contenido de lo que dice, los objetivos y los sentimientos.
- Expresar al otro que le escuchas con comunicación verbal (ya veo, umm, uh, etc.) y no verbal (contacto visual, gestos, inclinación del cuerpo, etc.).

Elementos que hay que evitar en la escucha activa:

- La distracción. Distraerse es fácil en determinados momentos. La curva de la atención se inicia en un punto muy alto, disminuye a medida que el mensaje continúa y vuelve a ascender hacia el final del mensaje. Hay que tratar de

combatir esta tendencia, haciendo un esfuerzo especial hacia la mitad del mensaje, con objeto de que nuestra atención no decaiga.

- Las interrupciones al que habla.
- Juzgar.
- Ofrecer ayuda o soluciones prematuramente.
- El rechazo de lo que esté sintiendo, o su minusvaloración, por ejemplo: "No te preocupes, eso no es nada".
- Contar "tu historia" cuando el otro necesita hablarte.
- Contraargumentar. Por ejemplo: Si uno dice "Me siento mal" no hay que responder "Y yo también".
- El "Síndrome del Experto": Se le dan respuestas al problema, antes incluso de que haya contado la mitad.

Habilidades para la escucha activa:

Mostrar empatía: Escuchar activamente las emociones de los demás es tratar de "meternos en su piel" y entender sus motivos y sentimientos y hacerle saber que "nos hacemos cargo". No se trata de mostrar alegría, ni de ser simpáticos, sino simplemente, de ponernos en su lugar. Sin embargo, eso no significa aceptar ni estar de acuerdo con la posición del otro. Para demostrar esa actitud, usaremos frases como: "Entiendo lo que sientes", "Noto que...".

Parafrasear. Verificar con las propias palabras lo que parece que el emisor acaba de decir. Es muy importante en el proceso de escucha, ya que ayuda a comprender lo que el otro está diciendo y permite comprobar si realmente se está entendiendo lo que dice, y no malinterpretándolo. Un ejemplo de parafrasear puede ser: "Entonces, según veo, lo que pasaba era que...", "¿Quieres decir que te sentiste...?".

Emitir palabras de refuerzo o cumplidos. Pueden definirse como afirmaciones que suponen un halago para la otra persona o refuerzan su discurso, al transmitir que uno aprueba, está de acuerdo o comprende lo que acaba de decir. Algunos ejemplos serían: "Esto es muy divertido"; "Me encanta hablar contigo". Otro tipo de frases menos directas sirven también para transmitir el interés por la conversación: "Bien", "umm" o "¡Estupendo!".

Resumir: Mediante esta habilidad informamos a la otra persona de nuestro grado de comprensión o de la necesidad de mayor aclaración. Expresiones de resumen serían:

- "Si no te he entendido mal..."
- "O sea, que lo que me estás diciendo es..."
- "A ver si te he entendido bien..."

Expresiones de aclaración serían:

- "¿Es correcto?"
- "¿Estoy en lo cierto?"

3.2. Algunos aspectos que mejoran la comunicación:

- **Al criticar a otra persona, hablar de lo que hace, no de lo que es.** Las etiquetas no ayudan a que la persona cambie, sino que refuerzan sus defensas. Hablar de lo que es una persona sería: "Te has vuelto a olvidar de sacar la basura. Eres un desastre"; mientras que hablar de lo que hace sería: "Te has vuelto a olvidar de sacar la basura. Últimamente te olvidas mucho de las cosas".
- **Discutir los temas de uno en uno**, no "aprovechar" que se está discutiendo, por ejemplo sobre las bajas notas de la última evaluación de un muchacho, para reprocharle de paso que es un despistado, un olvidadizo y que no es cariñoso.
- **No ir acumulando emociones negativas sin comunicarlas**, ya que producirían un estallido que conduciría a una hostilidad destructiva.
- **No hablar del pasado.** Rememorar antiguas ventajas, o sacar a relucir los "trapos sucios" del pasado, no sólo no aporta nada provechoso, sino que despierta malos sentimientos. El pasado sólo debe sacarse a colación constructivamente, para utilizarlo de modelo cuando ha sido bueno e intentamos volver a poner en marcha conductas positivas quizá algo olvidadas. Pero es evidente que el pasado no puede cambiarse; por tanto hay que dirigir las energías al presente y al futuro.
- **Ser específico.** Ser específico, concreto, preciso, es una de las normas principales de la comunicación. Tras una comunicación específica, hay cambios; es una forma concreta de avanzar. Cuando se es inespecífico, rara vez se moviliza nada. Si por ejemplo, una chica puede quejarse del poco caso que en su casa se la hace y se expresa así: "No me hacéis caso", "Me siento sola", "Siempre estáis ocupados". Aunque tal formulación exprese un sentimiento, si no hacemos una propuesta específica, probablemente las cosas no cambiarán. Sería apropiado añadir algo más. Por ejemplo: Desde ahora vamos a procurar cenar todos los días juntos y hablar de lo que ha pasado a todos durante el día. ¿Qué os parece? O "¿Qué os parece si nos comprometemos a dejar todo lo que tenemos entre manos a las 9 de la noche, y así podremos cenar juntos y charlar?".
- **Evitar las generalizaciones.** Los términos "siempre" y "nunca" raras veces son ciertos y tienden a formar etiquetas. Es diferente decir: "Últimamente te veo algo ausente" que "Siempre estás en las nubes". Para ser justos y honestos, para llegar a acuerdos, para producir cambios, resultan más efectivas expresiones del tipo: "La mayoría de las veces", "En ocasiones", "Algunas veces", "Frecuentemente". Son formas de expresión que permiten al otro sentirse correctamente valorado.
- **Ser breve.** Repetir varias veces lo mismo con distintas palabras, o alargar excesivamente el planteamiento, no es agradable para quien escucha. Produce la sensación de ser tratado como alguien de pocas luces, o como un niño. En todo caso, se corre el peligro de que le rehúyan por pesado cuando empiece a hablar. Hay que recordar que: "Lo bueno, si breve, dos veces bueno".
- **Cuidar la comunicación no verbal.** Para ello, tendremos en cuenta lo siguiente:
 - La comunicación no verbal debe de ir acorde con la verbal. Decir " Ya sabes que te quiero" con cara de fastidio dejará a la otra persona peor que si no se hubiera dicho nada.
 - Contacto visual. El tiempo que se está mirando a los ojos de la otra persona debe ser frecuente, pero no exagerado.

- Transmitir afecto. El afectivo es el tono emocional adecuado para la situación en la que se está actuando. Se basa en índices como el tono de voz, la expresión facial y el volumen de voz (ni muy alto ni muy bajo).
- **Elegir el lugar y el momento adecuados.** En ocasiones, un buen estilo comunicativo, un modelo coherente o un contenido adecuado pueden irse al traste si no hemos elegido el momento correcto para transmitirlo.
 - Observar el lugar: el ruido que exista, el nivel de intimidad, el ambiente.
 - Si vamos a criticar o pedir explicaciones debemos esperar a estar a solas con nuestro interlocutor.
 - Si vamos a elogiarlo, será bueno que esté con su grupo u otras personas significativas.
 - Si ha comenzado una discusión y vemos que se nos escapa de las manos, o que no es el momento apropiado, para interrumpirla utilizaremos frases como: “si no te importa podemos seguir discutiendo esto en... más tarde”.

4.- PARA SER PRÁCTICOS

Durante muchos años la práctica clínica se relacionaba con la personalidad de cada uno y con el “Arte Médico”. Desde que se sabe que la técnica de la entrevista puede aprenderse, y que de ella dependen en gran medida los resultados clínicos, se ha comprendido su utilidad. En la relación entre el médico y el paciente-adolescente, la entrevista es la herramienta clínica que se usa para investigar los problemas de salud.

Los objetivos de la entrevista son:

- Saber **cuál es el problema** de salud que existe, sea físico, psíquico o social.
- Saber **quiénes son los que reconocen el problema**: la familia, la escuela o el mismo adolescente.
- Saber **cómo afronta el problema** el adolescente.
- Saber **cómo reacciona la familia**, la escuela o la sociedad ante ese problema.

Durante la entrevista hay que considerar varios **factores**: La edad y el desarrollo del adolescente; la familia que le acompaña (o no); sus problemas de salud, sus quejas, sus vivencias, su autonomía; la confidencialidad, el tiempo y la legislación.

Los profesionales que atendemos adolescentes tenemos que tener resuelta nuestra adolescencia, es decir, ser psicológicamente adultos, capaces de ser autónomos e independientes.

Debemos usar un lenguaje asequible para el muchacho, que nos permita una relación de entendimiento.

Debemos reconocer nuestro papel parental sustitutivo. Muchos de los problemas del adolescente vienen de la ausencia de una figura parental funcional.

Finalmente, debemos ser neutrales. Es una característica básica que nos permite asistir al encuentro con el adolescente sin prejuicios ni planteamientos morales.

Desde el punto de vista práctico, **se recomienda identificarse como profesional**, saber de qué forma le gusta al paciente-adolescente que se le llame; saber escuchar, procurar registrar las impresiones más relevantes, garantizar la privacidad y confidencialidad y procurar un ambiente de calidez que facilite la entrevista.

Hay muchos tipos de pacientes: habladores, silenciosos, emocionales-llorosos y agresivos-oposicionistas. Cada caso exige actitudes distintas, pero siempre teniendo en cuenta lo dicho anteriormente: hay que facilitar el diálogo, no juzgar, manifestar simpatía y dejar la posibilidad de nuevos encuentros, en los que puedan cambiar la actitud.

En nuestro modelo asistencial público, el tiempo del que disponemos es escaso. Nosotros trabajamos por la mañana, cuando los chicos suelen estar en los lugares de enseñanza. Nuestras consultas son masivas, mientras que ellos necesitan tiempo. Al final hay que buscar tiempos largos y a horas de disponibilidad. Las tardes, y sobre todo al final.

El tiempo del médico hay que considerarlo. Los adolescentes nos demandan demasiado. Ellos son exigentes y nosotros limitados. ¿Cómo resolverlo? Motivar al adolescente es un problema de tiempo y seducción. No es fácil.

La autonomía del adolescente es una consideración básica en la relación del médico con él. El individuo es dueño de sus actos y decisiones. Ello implica ausencia de coacción, procurarle opciones reales de decisión e información suficiente y necesaria.

El secreto médico es un derecho de la persona, relacionado con su dignidad y recogido en las leyes. Por tanto, el secreto profesional es un deber, y su vulneración nos enfrentaría a la Justicia.

5.- BIBLIOGRAFIA:

1. Watzlawick, P. Teoría de la Comunicación Humana. Herder, 1981
2. De las Heras Renero, M^o D. y Cols. Programa Discover. Junta Castilla y León.
3. Caballo, V. Manual de evaluación y tratamiento de las habilidades sociales. SIGLO XXI. 1999.
4. Goldstein, A. Habilidades sociales y autocontrol en la adolescencia. SIGLO XXI. 1999.
5. Borrell y Carrió F. Manual de Entrevista Clínica. Barcelona. Doyma 1989.
6. Borrell y Carrió, F. La Entrevista Clínica. Manual de estrategias. Práctica. Barcelona. SEMFYC Ediciones. 2004.

ORTOPEDIA INFANTIL PARA PEDIATRAS

P González Herranz, M Castro Torre, Ll Rodríguez Rodríguez

**Servicio de Traumatología Pediátrica
Hospital Materno-Infantil “Teresa Herrera “
Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña**

Uno de los motivos más frecuentes por los que acude un niño a la consulta del niño sano en pediatría tiene que ver con alteraciones, fisiológicas o no, del aparato locomotor. Enfermedades que son de fácil diagnóstico posiblemente para un especialista en Pediatría y/o Ortopedia Infantil pero que si no tenemos unos conceptos básicos del aparato locomotor en crecimiento, desde el nacimiento hasta la pubertad, puede llevarnos a equivocaciones trascendentales para la función de un determinado miembro.

La exploración clínica, las alteraciones de la marcha, posturales así como las deformidades del raquis, pies y rodillas son aspectos fundamentales y básicos que todo pediatra debe conocer y dominar.

En este capítulo nos vamos a referir a algunos aspectos ortopédicos comunes y que desarrollaremos.

- El niño con cojera
- Marcha del niño con los pies hacia adentro
- Cadera inestable del recién nacido
- Pie Plano / Cavo
- Columna Infantil

Alteraciones de la marcha:

La Cojera y meter los pies hacia adentro

La cojera en el niño es un signo fundamental en la exploración básica del aparato locomotor y constituye una de las consultas más habituales en Ortopedia Infantil y Pediatría. En la mayoría de los casos el problema es de escasa o nula trascendencia, en otros la gravedad es mayor y de ahí la importancia del diagnóstico diferencial de las posibles causas de cojera infantil, realizar un diagnóstico certero y establecer un tratamiento curativo.

Las lesiones traumáticas no suelen entrañar problemas de diagnóstico excepto cuando se tratan de lesiones por sobrecarga o son lesiones ocultas. Por lo general con una buena historia clínica, estudios de imágenes convencionales (radiología y ecografía) y alguna prueba básica de laboratorio podemos realizar el diagnóstico sin mayores problemas y solo en algunos casos necesitaremos de otro tipo de prueba como TAC, RM, Gammagrafía u otros procedimientos invasivos (Biopsia quirúrgica a cielo abierto o por punción).

- CAUSA DE MARCHA PATOLÓGICA

Independientemente de la etiología concreta que provoque la cojera, existen unas causas generales básicas:

- Dolor.
- Insuficiencia Glútea.
- Trastornos Neuro-ortopédicos:
 - Por Insuficiencia muscular (Mielomeningocele, Hipotonias....)
 - Por Aumento del Tono muscular (PCI espástica...)

- Dismetrías de los MMII
 - Por Defecto o Acortamiento
 - Por Exceso o Alargamiento
- Trastornos funcionales (no orgánicos).
 - Genu Valgum/ varum
 - Trastornos Torsionales de los MM II

Dolor

Es la causa de cojera más frecuente. La edad del paciente y la localización del dolor nos ayudarán sobremanera a acercarnos al diagnóstico etiológico y, por tanto, también al tratamiento. En ocasiones, típico en la enfermedad de Perthes, la cojera persiste durante un tiempo después de haber desaparecido el dolor y acaba desapareciendo espontáneamente. La característica del dolor es importante, el mecánico es típico de las lesiones por sobrecarga y que se manifiesta con el ejercicio físico. El dolor inflamatorio, por contra se manifiesta en reposo y si tiene carácter nocturno y cede con salicilatos puede orientarnos hacia la existencia de un Osteoma Osteoide

Insuficiencia Glútea

Este grupo muscular es el principal responsable del mantenimiento del equilibrio durante el apoyo monopodal. Si hay debilidad o parálisis a dicho nivel se produce un desequilibrio que conduce a la marcha conocida como “Trendelenburg” en honor de quien la describió. Hay tres razones por las que se puede producir una incompetencia glútea: la principal es la parálisis o paresia, es decir, una debilidad intrínseca glútea. La segunda es el acortamiento entre el origen y la inserción de dicha musculatura producido generalmente por un frenado del crecimiento del cuello femoral que conduce a un hipercrecimiento relativo del trocánter mayor (secuela de Perthes, LCC, Artritis séptica de cadera). La tercera es la falta de apoyo de la cabeza femoral en el acetábulo que también conduce a un ascenso y, por tanto, acortamiento de la distancia origen-inserción de los músculos glúteos (LCC, Secuela de Artritis séptica....). Al contrario de la marcha antálgica, en la marcha en Trendelenburg la fase de apoyo de la extremidad inferior afecta no está acortada en el tiempo.

Dismetría en las extremidades inferiores

Cuando se da esta circunstancia, y la diferencia en longitud de las extremidades inferiores es mayor de 2-3 cm, se produce un desequilibrio en la marcha más o menos notorio. Es importante conocer el hecho de que en enfermedades como la poliomielitis, además de una disimetría hay una afectación muscular y, por tanto, la cojera de estos pacientes puede estar condicionada por ambos factores. La disimetría puede ser por exceso (hipermetría) o por defecto (hipometría), siendo estas últimas las más habituales

Trastornos Neuro-Ortopédicos:

- Espasticidad

La marcha espástica, producida por la contracción exagerada (hipertonía) y descoordinada de distintos músculos o grupos musculares en las extremidades inferiores, tiene su representación más genuina en la parálisis cerebral infantil. En esta enfermedad, los músculos espásticos producen más frecuentemente marcha llamada agachada con caderas y rodillas flexas o Rígida con rodillas en extensión. Los pies y tobillos en equino-varos o pies planos pronados con cortedad de Aquiles son hallazgos habituales en estos pacientes. La espasticidad, y por tanto la alteración de la marcha, puede variar desde una mínima afectación tanto en severidad como en número de

músculos implicados hasta una afectación masiva que llegue realmente a impedir la deambulaci3n.

- Hipotonía:

El ejemplo clásico de marcha anómala producida por este mecanismo está representado por la distrofia muscular. En estos casos, la debilidad glútea bilateral conduce a una marcha en Trendelenburg bilateral y actitud lordótica de la columna lumbar para mantener el equilibrio. El diagnóstico tras el examen neurológico (Test de Gower, etc.) no suele ser complicado en los casos avanzados y al contrario lógicamente en estados incipientes. El Mielomeningocele es otra enfermedad frecuente que origina una marcha hipotónica en la que además de la esta debilidad muscular se puede asociar alteraciones esqueléticas secundarias (Luxaci3n de cadera,...)

Trastornos funcionales:

Hay finalmente un tipo de trastorno de la marcha, cojera concretamente, que no se explica por alteraciones orgánicas como tales. Este es el caso, por ejemplo, de la cojera que se aprecia en niños con fracturas tibiales ya curadas y que, sin embargo, siguen produciendo cojera durante semanas o meses. Esta cojera puede explicarse por un “gesto” involuntario del niño al caminar –quizá por miedo en este caso- y que, aunque haya curado la fractura, no desaparece hasta pasado un tiempo.

En otras ocasiones más que cojera se trata de una alteraci3n de la marcha , metiendo los pies hacia adentro o hacia afuera por una persistencia de una anteversi3n femoral acusada , torsión tibial interna o metatarso adducto. Estas marchas peculiares son asintomáticas durante la infancia y suele preocupar a padres. No existe un tratamiento específico , pero es recomendable una serie de medidas de higiene postural y tranquilizar a los padres. El empleo de férulas nocturnas , aparatos ortopedicos , plantillas especiales no alteraci3n la evolucion natural del proceso .

En el siguiente apartado mencionaremos las etiologías más frecuentes que causan marcha patológica por grupos de edades, sin perjuicio de que en casos concretos pueda también deberse a noxas infrecuentes que también deben ser valoradas, sobre todo, si se han descartado las más habituales.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

• POR EDADES

Niño pequeño (1-3 años)

- Luxaci3n congénita de cadera (displasia de desarrollo).
- Coxa vara congénita o infantil.
- Artritis séptica (cadera – rodilla).
- Sinovitis transitoria de cadera.
- Displasia de Meyer (diagnóstico controvertido).
- Neoplasias (leucemia!).
- Artritis reumatoide juvenil (mono o poliarticular).
- Lesiones de raquis (discitis sobre todo).
- Parálisis cerebral infantil.
- Pseudoartrosis congénita de tibia.
- Dismetría (sobre todo acortamientos congénitos).

En este grupo de niños pequeños hay que incluir una lesi3n traumática ya que con frecuencia no es evidente. Se trata de la fractura del niño que empieza a caminar

(*Toddler's fracture*) de la que, no raramente, la única evidencia, una vez que el niño comienza a cojear sin aparente antecedente traumático, es la observada en la radiología (bien la línea de fractura espiroidea en la tibia o una simple reacción perióstica diafisaria).

Niño mayor y pre-adolescente (4-10 años)

- Sinovitis transitoria (lo más frecuente).
- Enfermedad de Perthes.
- Coxa vara de desarrollo (lesión fisaria, displasias óseas).
- Dismetrias (sobre todo por lesión fisaria).
- Desarreglos de rodilla (sobre todo menisco discoideo tipo Wrisberg).
- Artritis reumatoide juvenil.

Adolescente (11 años – madurez)

- Epifisiolisis proximal femoral.
- Necrosis avascular de cabeza femoral (Perthes-like).
- Apofisitis-apofisiolisis (sobre todo enfermedad de Osgood-Schlatter y avulsiones pélvicas).
- Desarreglos intraarticulares de la rodilla (sobre todo osteocondritis disecante).
- Displasia acetabular.
- Coaliciones tarsianas.
- Tumores (Osteosarcoma, S. de Ewing).
- Algodistrofia (rodilla, tobillo).

EXPLORACIÓN DEL RECIEN NACIDO Y LACTANTE

La exploración se inicia con una anamnesis completa, obteniendo información sobre el período prenatal, perinatal y los antecedentes familiares. A continuación se llevará a cabo una exploración física minuciosa y ordenada, valorando la existencia de algún problema concreto y realizando a la vez un despistaje sobre las patologías más frecuentes en el neonato y el lactante

1. EXPLORACIÓN DE CUELLO Y MIEMBROS SUPERIORES

a- Cuello: descartaremos la existencia de las patologías más frecuentes en el neonato, como son la fractura obstétrica de clavícula y la tortícolis congénita. Fractura de clavícula: Se realizará la palpación clavicular, en la que a veces puede apreciarse un discreto edema local o bien una leve asimetría con el reflejo de Moro. La tortícolis congénita provoca una inclinación lateral de la cabeza por acortamiento del músculo esternocleidomastoideo, detectado en muchas ocasiones por la existencia de un bultoma. Muchas veces se asocia a plagiocefalia. Es importante explorar la movilidad en todos los planos, la palpación de ambos músculos y la forma del cráneo.

b- Miembros superiores:

Parálisis braquial obstétrica: el miembro afecto se presenta extendido, en rotación interna y con pronación del antebrazo.

Malformaciones o desviaciones de manos: valoración de sindactilias, polidactilias....

2. EXPLORACIÓN DE LA CADERA EN EL NEONATO

La detección precoz de la displasia del desarrollo de la cadera justifica la realización de una cuidadosa exploración de las caderas del neonato, preferiblemente en las primeras veinticuatro horas tras el nacimiento.

Inicialmente se realiza una anamnesis detallada en la que se recogerán los antecedentes familiares, neonatales y del parto, para posteriormente realizar el siguiente examen físico y maniobras exploradoras:

Simetría de pliegues: los pliegues asimétricos son un signo indirecto de la luxación de cadera, aunque poco específico.

Abducción de caderas: la presencia de una abducción de caderas asimétrica ha de hacernos sospechar la presencia de una luxación de cadera.

Maniobra de Ortolani: con una mano estabilizamos la cadera contraria y la pelvis, mientras con la otra intentamos introducir la cabeza del fémur dentro del acetábulo. Cuando la cadera está luxada notaremos un “clunk” al conseguir la reducción.

Maniobra de Barlow: consiste en una maniobra de provocación. Mientras con la mano contralateral estabilizamos la pelvis y cadera contraria ejercemos presión en la cadera a explorar tratando de luxar la cabeza femoral. Si somos capaces de luxarla definiremos la cadera como inestable.

Maniobra de Galeazzi: con el neonato en decúbito supino y las rodillas y caderas flexionadas valoraremos la altura de las rodillas. En la cadera luxada la rodilla estará más baja.

Klisis: trazaremos una línea imaginaria desde el trocánter mayor a la espina iliaca anterosuperior. Cuando la cadera está luxada la línea pasará por debajo del ombligo. En caso contrario pasará por encima del ombligo.

2.1 DISPLASIA DE DESARROLLO DE LA CADERA

La displasia del desarrollo de la cadera engloba una serie de entidades con diferentes características, pero que tienen en común una evolución condicionada por el desarrollo de los elementos que forman la cadera durante el período de crecimiento del niño.

La incidencia total de algún tipo de inestabilidad es de 11.7 /1000 RNV. Son más frecuentes en niñas y en el lado izdo, siendo bilaterales el 20% de los casos. La incidencia en la presentación de nalgas es de un 20%.

Terminología:

- **Cadera luxada:** la cadera está fuera del acetábulo, y es necesaria una maniobra activa de reducción para introducirla.
- **Cadera luxable:** la cadera está dentro del acetábulo, pero puede desplazarse por completo con una maniobra de provocación, tras la cual vuelve a reducirse.
- **Subluxación:** la cadera se desliza sin llegar a salir fuera del acetábulo.
- **Displasia:** término de diagnóstico por imagen, que indica verticalidad y falta de profundidad o aplanamiento acetabular.

Clasificación:

1. LUXACIONES TERATOLÓGICAS: Se presentan en el recién nacido como estructuradas e irreductibles, la mayoría de las veces asociadas a otras malformaciones (artrogriposis, S. Larsen...) . Su tratamiento es complejo.

2. CADERAS INESTABLES: Han de ser diagnosticadas precozmente y su diagnóstico es clínico. Son aquellas que presentan una prueba de Ortolani (cadera luxada) o Barlow (cadera luxable) positivas. Su precoz diagnóstico y tratamiento será la mejor prevención para la luxación de cadera, ya que la mayoría de ellas constituyen el paso previo a la luxación verdadera.

Se considera realmente inestable a las dos semanas del nacimiento, pues en este periodo se estabilizan muchas de las caderas inestables.

3. CADERA LUXADA NO REDUCTIBLE: Aquella que no consigue reducirse tras tres semanas de tratamiento.

4. DEFORMIDAD EN ABDUCCIÓN DE UNA CADERA: Una de las caderas se mantiene abducida durante la gestación, produciéndose el acortamiento de los músculos abductores. La cadera contralateral se hallará en aproximación al juntarse los miembros. Si esta situación se prolonga esta cadera no abducida podrá desarrollar una displasia o una luxación verdadera.

Diagnóstico:

- Del nacimiento a los 3 meses:

Clínico: mediante las maniobras antes explicadas.

Ecográfico: desarrollado por Graf y Harcke. Es aconsejable realizarla a partir de la segunda semana de vida, solo se realiza antes en aquellos casos en los que hay hallazgos clínicos importantes que lo justifiquen, ya que en este periodo el número de falsos positivos es elevado. Ha de realizarse de modo selectivo a aquellos pacientes con antecedentes o signos de riesgo (patología familiar, patología durante el embarazo, otras patologías asociadas o signos sugerentes de patología displásica.)

Radiológico. De escaso valor en este periodo.

- De los tres meses a la edad de la marcha:

Clínico: asimetría de pliegues, limitación de la abducción, signo de Galeazzi, actitud en rotación externa.

Radiológico: RX de pelvis en proyección AP y con las caderas en Abducción.

- Después de la marcha:

Clínico: marcha en Trendelenburg.

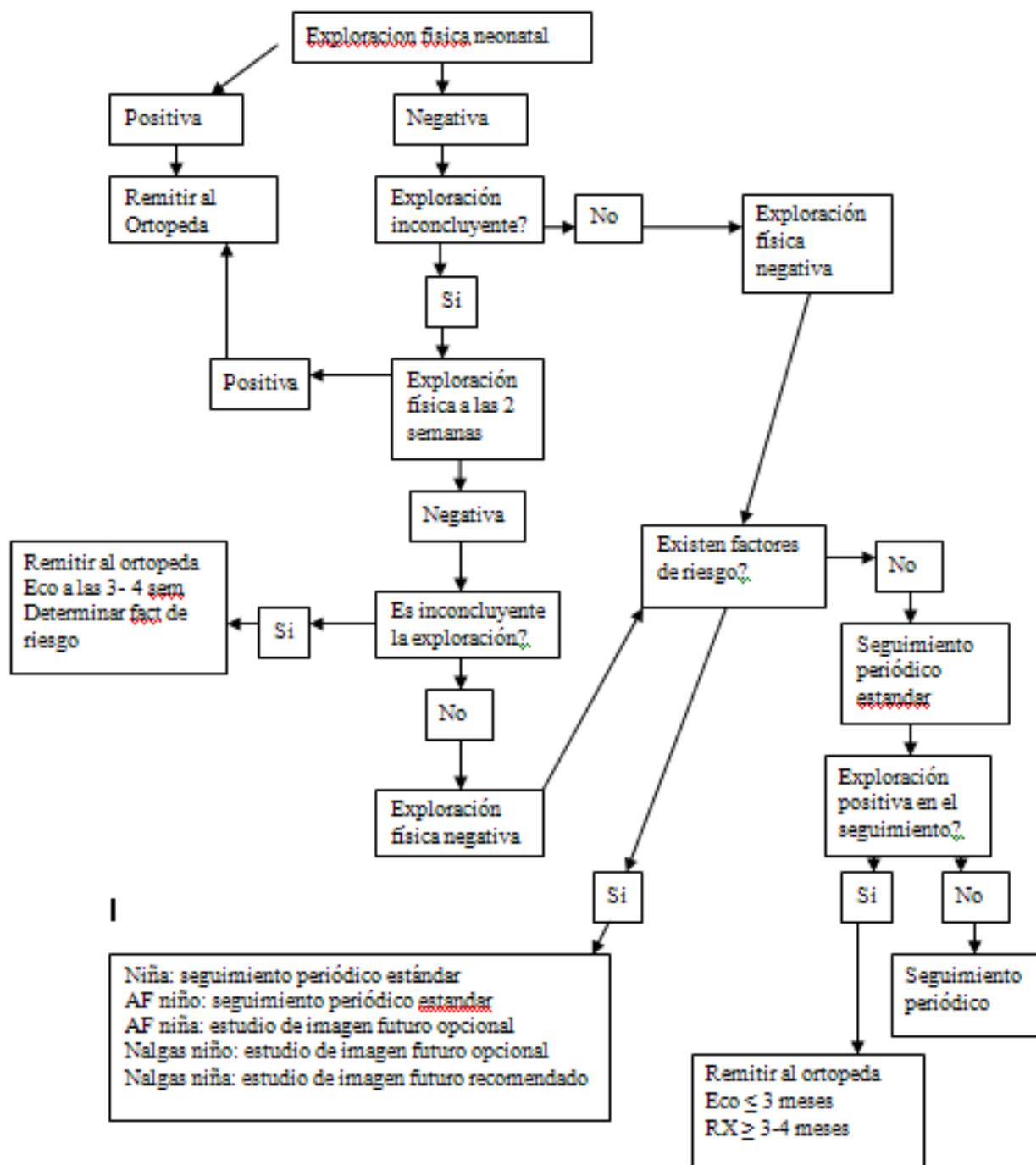
Radiológico: Rx AP de pelvis y axial de caderas.

Tratamiento:

El tratamiento va dirigido a la obtención de una cadera sin patología en la madurez esquelética. Ha de iniciarse tan pronto como sea diagnosticada, considerando todas las caderas inestables como patológicas.

El tratamiento conservador se realiza mediante férulas de abducción, arnés de Pavlik o yesos pelvipédicos, dependiendo del grado de estabilidad y la edad del paciente. El uso del doble o triple pañal no está justificado, ya que no es válido como tratamiento.

El tratamiento quirúrgico se reserva para aquellas caderas cuya reducción mediante tratamiento conservador no es posible o ante los fracasos de este último, existiendo diversos gestos quirúrgicos en función de los defectos que presenten los pacientes y adecuado a la edad en que se realicen.



3. EXPLORACIÓN DE LOS PIES

La exploración va fundamentalmente dirigida a la presencia de malformaciones congénitas y a la posible reductibilidad de las mismas.

En la exploración de los miembros inferiores valoraremos la presencia de asimetrías, disimetrías u otras malformaciones evidentes, así como la actitud de los miembros inferiores.

La valoración del pie del niño se realizará tanto en decúbito supino como en decúbito prono. La terminología empleada es compleja, y a menudo se combinan diversas alteraciones en un mismo paciente.

a. En el plano anteroposterior

Inversión: planta de los pies giradas hacia dentro (en posición de aplauso con la planta del pie).

Eversión: plantas de los pies hacia fuera.

Aducción: pie desviado hacia la línea media del cuerpo. (Referido al antepié).

Abducción: pie desviado hacia fuera de la línea media del cuerpo. (Referido al antepié).

Varo: talón y retropié invertidos. Antepié aducto.

Valgo: talón y retropié evertidos. Antepié abducto.

b. En el plano lateral.

Pie equino: pie en flexión plantar.

Pie talo o calcáneo: pie en flexión dorsal.

Pie plano: aplanamiento del arco longitudinal del pie.

Pie cavo: elevación del arco longitudinal del pie.

EVOLUCION DEL PIE CON EL CRECIMIENTO

A lo largo del crecimiento, el pie va pasando por una serie de etapas de desarrollo, que es necesario conocer para distinguir en cada momento lo que es normal y lo que es patológico.

En los primeros tres años de vida el niño comienza a buscar la verticalidad, lo que constituye un periodo de transición hacia la normalidad, en la que cualquier forma de apoyo es válida y no ha de tomarse como patológica. La grasa plantar es mayor, lo que contribuye a una falsa apariencia de pie plano, muy característica de los primeros 5 años de vida, y que irá corrigiendo en la mayoría de los casos de acuerdo con los cambios fisiológicos en la rotación de los miembros inferiores que propician un cambio en el apoyo del pie.

PIE PLANO

Representa la causa más frecuente de consulta por patología de los pies. Se define el pie plano como aquel que presenta una deformidad en valgo del retropié asociada generalmente a un hundimiento de la bóveda plantar en carga.

Las causas que pueden originar un pie plano son múltiples: enfermedades neurológicas, retracciones del tendón de Aquiles, fusiones de los huesos del pie, enfermedades reumatológicas o endocrinas...que pueden descartarse habitualmente con la exploración clínica. Sin embargo la causa más frecuente de pie plano es el pie plano laxo infantil.

El pie plano laxo infantil puede considerarse fisiológico durante los 4 primeros años de vida debido a la hiperlaxitud de los ligamentos articulares y a la persistencia de una almohadilla de grasa en la bóveda plantar del pie. De aquí a los 10 años de edad encontramos pies planos en los niños hiperlaxos, asociado con frecuencia a genu valgo y anteversión femoral. La obesidad y el sobrepeso pueden favorecer el aplanamiento de la bóveda plantar.

La exploración física es fundamental en la valoración del pie plano. Realizaremos dos pruebas para valorar la reductibilidad del pie:

Ponerse de puntillas: cuando el pie no apoya en el suelo aparece el arco plantar longitudinal y el valgo de retropié se transforma en varo.

Test de Jack: con el pie apoyado la hiperextensión del primer dedo produce la aparición del arco.

Generalmente los pies flexibles no serán problemáticos. En caso de duda puede recurrirse a otro tipo de estudios, como Rx o TAC.

En cuanto al tratamiento del pie plano hemos de incidir en varios puntos:

Tranquilizar a los padres es fundamental.

Antes de los 5 años los pies planos no precisan de tratamiento, pues es una situación fisiológica, aunque se recomienda el control del sobrepeso y la realización de ejercicios sencillos como caminar de puntillas y talones o coger cosas con los dedos de los pies, o caminar descalzos por la arena o el césped, y el uso de un calzado adecuado, con talón bien sujeto y suela flexible. (Recordar que la deformidad del calzado no es una patología).

La utilidad de las plantillas es escasa, solo en determinados pacientes, y teniendo en cuenta que las plantillas no van a corregir ni influir en la evolución del pie plano laxo.

El tratamiento quirúrgico es excepcional, reservado para aquellos casos de pie plano irreductible o secundario a alguna patología, y se realiza habitualmente entre los 10 y 14 años de edad.

PIE CAVO.

Podemos definir el Pie Cavo como una "Deformidad caracterizada por un aumento excesivo de la bóveda plantar, con una desviación del retropié en varo o valgo".

Las causas que provocan pie cavo son muy variadas, destacando las enfermedades neurológicas (polio, PCI, ataxias...). Una vez descartadas esas causas, el pie cavo que no puede asociarse a ninguna se denomina pie cavo esencial. Este tipo de pie cavo tiene una alta frecuencia familiar.

Para su diagnóstico correcto es fundamental realizar una exploración neurológica completa. Posteriormente hay que centrarse en la exploración del pie, valorando sobre todo la reductibilidad (se realiza el test de Coleman: apoyando el pie en un bloque dejando fuera el primer metatarsiano para ver si aparece valgo de retropié). El podoscopio y el estudio radiológico en apoyo, son importantes para valorar completamente el pie.

El pie cavo en edad pediátrica origina pocas molestias, y no suele producir alteración de la marcha, salvo aquellos de origen neurológico. Los síntomas suelen aparecer en edad adulta debido a la rigidez o a las hiperqueratosis.

El tratamiento ha de ir dirigido al alivio sintomático, y solo en los casos en los que estos síntomas aparezcan. Se recomiendan ejercicios y estiramientos plantares y plantillas de apoyo retrocapital, así como el uso de calzado cómodo y ancho.

El tratamiento quirúrgico se reserva para los pies sintomáticos, valorando la rigidez y la deformidad del pie, y se realiza al final del crecimiento

RAQUIS INFANTIL

La patología del raquis infantil es tan frecuente en la práctica clínica como variada a nivel de entidades que la agrupan. Las patologías con mayor incidencia son el inespecífico dolor de espalda y las anomalías rotacionales.

El raquis infantil presenta - al igual que el adulto- 7 vértebras cervicales, 12 torácicas, 5 lumbares, sacro y cóccix. La alineación de la columna en el plano AP debe de ser recta (0°) y en plano lateral varía desde el nacimiento (configuración cifótica típica) hasta los de 10 años (configuración adulta: lordosis en la columna cervical, cifosis de 20-50° en la dorsal, lordosis de 50° en la columna lumbar y en cifosis en la región sacro-coccígea) aunque estos valores varían en función de la edad y desarrollo del paciente. Las desviaciones respecto a estos estándares van a condicionar la escoliosis, la cifosis esencialmente torácica y la lordosis lumbar.

La historia clínica, necesaria en todos los procesos, es especialmente útil en los procesos álgicos ya que nos orienta hacia un dolor mecánico, infeccioso inflamatorio o tumoral. La edad del paciente también nos debe orientar, ya que procesos frecuentes en neonatos son impensables en adolescentes y viceversa. La asociación edad-frecuencia de presentación nos será útil en el diagnóstico:

- Neonatos: malformaciones congénitas e infecciosas (discitis).
- Lactantes: patología infecciosa.
- Escolares y adolescentes: escoliosis, cifosis, traumática.

La exploración física es, en la mayoría de los casos, la que nos va a aportar el diagnóstico. Ésta debe estar dirigida a las estructuras anatómicas que pueden provocar dolor y/o deformidad. Así la musculatura paravertebral puede ser causante de contracturas primarias o secundarias, los ligamentos pueden sufrir esguinces u otras lesiones principalmente el Ligamento Longitudinal Común Posterior, podemos palpar las estructuras óseas y realizar una exploración neurológica dirigida a descartar patología de 1ª o de 2ª motoneurona.

Los métodos de imagen se deben emplear cuando la historia clínica y la exploración nos orienten a patología subyacente o cuando las medidas terapéuticas iniciales no son efectivas en plazo de tiempo de aproximadamente 2 semanas (calor o frío tópico, reposo relativo o tratamiento farmacológico dirigido por ejemplo analgesia oral o tópica, relajantes musculares, antineuríticos ...). El papel de la fisioterapia o la potenciación muscular, al contrario de la creencia popular e incluso dentro del colectivo sanitario, tiene en general poca utilidad como tratamiento en la patología pediátrica; sin embargo un factor frecuentemente infravalorado es determinante “social” de la patología (problemas escolares, familiares, patología en el ámbito familiar, maltrato, llamada de atención del paciente e incluso de los progenitores...).

Los métodos de imagen más utilizados son:

- La *Radiografía convencional* es sin duda el más costo-eficiente y el que diagnosticará la gran mayoría de las entidades: desviaciones axiales, fracturas, patología congénita, anomalías costales asociadas, espondilolisis, espondilolistesis, discitis, sacroileítis, edad ósea,...). Nunca debemos aceptar una sola proyección, siempre y para todas las entidades es necesario una doble proyección AP y Lat (factor pronóstico en escoliosis, diagnóstica en espondilolisis, espondilolistesis, discitis, patología cervical...). Al menos en un

primer estudio siempre debemos utilizar ambas proyecciones, en los seguimientos se puede permitir, según las circunstancias, una única proyección.

- La TAC es más útil para ver lesiones de consistencia ósea : tumores, calcificaciones...
- La RMN se usa para valorar patología de partes blandas (medular, discal, articular...)
- La Gammagrafía ósea es utilizada para valorar patología “oculta”, y en menor medida para valoración de evolución de entidades como lisis y listesis.

PATOLOGÍA ESPECÍFICA

Excede las pretensiones de este texto el realizar un análisis pormenorizado de todas y cada una de las patologías, simplemente citaremos algunos aspectos básicos que tratan de ser útiles para el pediatra que se enfrente por primera vez a un paciente con patología de raquis.

DOLOR DE ESPALDA

Fundamental la historia clínica:

Duración del dolor: mayor de 2 semanas: indicador de gravedad.

Presencia de daño neurológico, la presencia de patología infecciosa concomitante: indicadores de gravedad.

Localización: los procesos localizados a punta de dedo, o referidos a una zona anatómica concreta habitualmente son más graves que la algias generalizadas.

Características del dolor: menor importancia los procesos mecánicos, potencialmente más graves los que presentan un dolor de tipo inflamatorio.

La exploración física es útil para localizar la zona de origen y así orientar hacia un diagnóstico:

Cervical: patología muscular, osteoarticular, ligamentosa, social.

Torácica: muscular, rotacional.

Lumbar: muscular, rotacional, osteoarticular, social.

Cuando la historia clínica y la exploración física nos orientan hacia un diagnóstico concreto, cuando el patrón del dolor es atípico o cuando se cumplen los criterios de gravedad previos se debe realizar un estudio radiológico inicial con 2 proyecciones y valorar la derivación a un centro especializada.

ESCOLIOSIS: MITOS DE LA ESCOLIOSIS

¿La escoliosis se cura?: No. Un paciente escoliótico lo será siempre con el tratamiento sólo podemos modificar (corsés) o detener (quirúrgico) la evolución de la misma.

La utilidad de medidas de higiene postural (colchones, natación, evitar ejercicios asimétricos, carga de peso repartida en miembros) y de la potenciación muscular (natación y fisioterapia) es sólo relativa y está basada en evitar la asimetría muscular, o en mejorar el dolor “producido” por la escoliosis.

¿La escoliosis duele?: No. El dolor es producido por la asimetría muscular y por el componente “social” de la enfermedad.

Se hereda: Si. Existe un patrón hereditario que sigue un patrón dominante con penetrancia incompleta.

Las disimetrías ¿provocan escoliosis?: Teóricamente podrían facilitarla pero para ello es necesario una postura en ortostatismo estático, situación que se produce muy infrecuentemente en la vida real.

¿Todas las escoliosis son iguales?: No, independientemente de que sean secundarias (peor evolución) o idiopáticas existen factores que condicionan la progresión de una escoliosis: la edad de presentación (peor cuanto más joven), el sexo (peor en varones), la magnitud de la curva al diagnóstico (peor cuanto mayor grado), la localización (peor torácicas y mejor lumbares).

PATOLOGÍA SISTÉMICA

Los síndromes pediátricos presentan gran avidez por afectar a la columna vertebral. Como norma general ante cualquier síndrome debemos realizar una exploración visual exhaustiva, y en aquellos que típicamente afecten al raquis (pej: Jarcho Levin, Pierre-Robin, Prader-Willi, Down...) es necesario realizar un estudio radiológico con 2 proyecciones.

Cuadros que cursan con escoliosis: PCI, mielomeningocele, displasias óseas, cuadros de hiperlaxitud, Neurofibromatosis, Duchénne...

Síndrome Down: luxación C1-C2.

Asociación de patología cardíaca y genitourinaria con anomalías vertebrales.

Asociación de torticolis congénito con displasia de cadera, pie zambo y metatarso adducto.

Relación de cuadros respiratorios de vías altas o faringoamigdalitis con luxación rotatoria C1-C2

La obesidad y el sedentarismo condicionan una mayor incidencia de dolor espalda debido escaso desarrollo muscular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Blatt SD, Rosenthal BM, Barnhart DC: Diagnostic utility of lower extremity radiographs of young children with gait disturbance. *Pediatrics* 1991;87:138-140.
2. Choban S, Killian JT. Evaluation of acute gait abnormalities in preschool children. *J Pediatr Orthop* 1990;10:74-78.
3. MacEwen GD, Dehne R. The limping child. *Pediatr Rev* 1991;12:268-274
4. De Pablos J, González Herranz P. *Apuntes de Ortopedia Infantil* Ed. Ergon Madrid. 2000
4. Phillips WA. The child with a limp. *Orthop Clin North Am* 1987;18: 489-501
5. Richards BS. The limping child. En Richards BS (ed) *Orthopedic Knowledge update: Pediatrics*. American Academy of Orthopedic Surgeons, Rosemont 1996: 3-9

Mesa Redonda II

Sábado 12:00 – 13:00h

“Gripe A, primera pandemia del siglo XXI: ¿Qué esperábamos, qué ocurrió y qué aprendimos?”

Moderador: Dr. Juan Sánchez Lastres

- Gripe H1V1 y Pediatría AP (“Un Repaso”)
 - Dr. Carlos Maíz Cal
- Gripe A la primera pandemia del siglo XXI: Versión desde un Hospital de Referencia
 - Prof. José M. Martinón Sánchez
- Gripe A: Que esperabamos, que pasó, que aprendimos
 - Dr. Xurxo Hervada Vidal
- Aspectos del diagnóstico de gripe A pandémica
 - Dra. Isabel López Miragaya

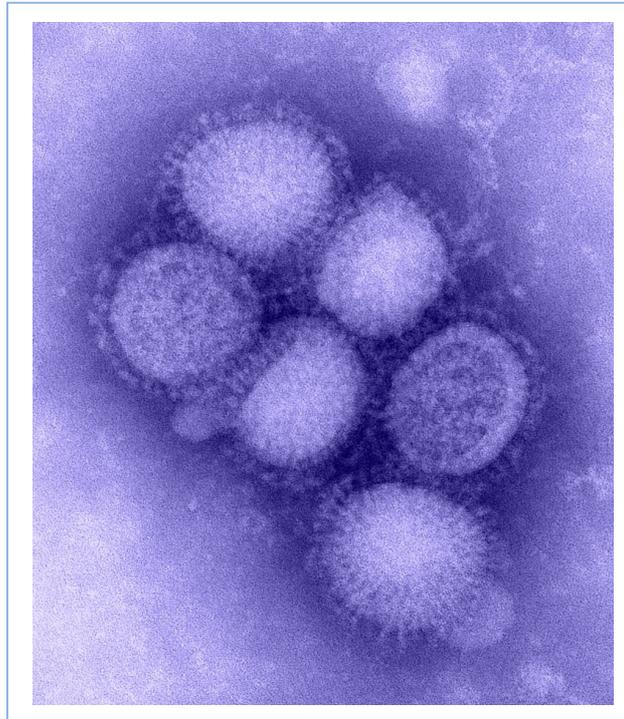
GRIPE H1V1 Y PEDIATRÍA AP (“UN REPASO”)

C Máiz Cal

Pediatra Atención Primaria

Ambulatorio San Jose

A Coruña



INTRODUCCIÓN

Es una enfermedad viral sumamente contagiosa, el nombre de “influenza” se usó por primera vez en Italia en el siglo XV proviene de una epidemia atribuida a la “influenza de las estrellas”. La primera pandemia o epidemia mundial que se ajusta con claridad a la descripción de la gripe ocurrió en 1580.

En el pasado las pandemias de gripe han producido un aumento de la morbilidad y mortalidad, y grandes trastornos sociales. En el siglo XX, la pandemia más grave fue la de 1918-1919, que causó unos 40 a 50 millones de muertos en todo el mundo, aunque se ha de tener en cuenta que ocurrió recién terminada la primera guerra mundial (1914-1918) y que A. Fleming aun no había descubierto la penicilina (1929). Los modelos epidemiológicos actuales prevén que una pandemia podría causar entre 2 y 7,4 millones de muertes en todo el mundo.

La gripe es la infección de vías respiratorias altas más grave que afecta a la infancia y la causa más frecuente de ingreso hospitalario durante los meses de invierno. Es causa una gran morbilidad y de potencial mortalidad, y hasta un 50% de las muertes que acontecen como complicación ocurren en niños previamente sanos, sin factores de riesgo.

ETIOLOGIA Y EPIDEMIOLOGIA

Esta causada por el virus de la influenza, un *ORTOMIXOVIRUS* compuesto por una sola cadena de ARN y una cubierta lipoproteica que condiciona la existencia de 3 tipos serológicos, A, B Y C. Hay distintas variantes de cada tipo, determinadas por las proteínas de superficie (15 tipos de hemaglutinina (HA) Y 9 de neuraminidasa (NA) para el virus A. Los 3 tipos tienen hemaglutinina. Los virus A y B tienen además neuraminidasa, el C no la presenta

El virus A presenta cambios serotípicos constantes. Estos pueden ser derivas antihigiénicas (*drift*) que confieren una ventaja selectiva a las nuevas cepas con epidemias locales y mortalidad confinada a grupos de riesgo, o cambios antigénicos mayores (*shift*), responsables de las pandemias mundiales, con mortalidad extendida a todos los segmentos de población al no existir memoria inmunológica previa.. El origen de las nuevas cepas suele ser Asia y desde allí son diseminadas por todo el mundo, por las aves migratorias.

La complicada terminología que define las variantes del virus de la gripe se basa en las proteínas de superficie HA Y NA del virus A, en la zona geográfica donde se aisló originariamente y el número año de aislamiento. Por ejemplo para la vacuna de la campaña del 2008-2009 en el hemisferio norte se define como: A/Brisbane/59/2007 (H2N1), A/Brisbane/10/2007 (H3N2), B/Florida/4/2006 y la vacuna actual como A/California/7/2009 (H1N1) [*gripe pandémica*], A/Perth/16/2009 (H3N2), B/Brisbane/60/2008

La epidemia anual de gripe (gripe humana estacional) se presenta en los países templados en otoño- invierno en España en los últimos años el brote se inicia entre diciembre y enero. La estación gripal en la que se describe circulación de virus suele extenderse entre octubre y marzo. La tasa de infección en los niños en una epidemia típica va del 30 -50 % siendo una fuente de contagio más intensa y prolongada que los adultos. La transmisión se produce a partir de la inhalación de pequeñas partículas en aerosol que se producen al toser , estornudar...., especialmente en locales cerrados., debe existir contacto cercano entre personas porque las gotitas respiratorias no permanecen suspendidas en el aire y suelen viajar solo a cortas distancias menos de 1.80 metros. También puede transmitirse por el contacto directo con objetos recientemente contaminados por secreciones nasofaríngeas, el virus permanece viable entre 2 y 8 horas después de depositarse. La epidemia suele durar de 4 a 8 semanas, con un pico a las 2 o 3 semanas de su inicio, la diseminación en la comunidad es muy rápida y fácilmente reconocible por el aumento explosivo de absentismo escolar y laboral y de las consultas de AP y servicios de urgencia.

El 24 de abril del 2009 la OMS ha publicado una alerta mundial de aparición de un inesperado brote de gripe porcina originado de México y EE.UU. Se trata de una variante de virus A H1N1, que en su forma humana es de circulación habitual en la actual gripe epidémica estacional (desde 1918) y que en su forma porcina causa brotes de gripe en estos animales. Esta nueva variante no descrita anteriormente, contiene material genético de virus porcino, aviar y humano y es consecuencia de una deriva antihigiénica mayor (*shift*) que le confiere una transmisibilidad extensa y que en poco tiempo ha alcanzado la fase 6 de las pandemias.

Una pandemia es una epidemia a escala mundial. Las pandemias de gripe se producen cuando aparece un nuevo virus de la gripe frente al cual la población humana carece de inmunidad. El aumento del transporte mundial (800 millones de viajeros en avión/año según la Organización mundial de Turismo) y la urbanización, así como las condiciones de hacinamiento existentes en algunas zonas, aumentan la probabilidad de que las epidemias por nuevos virus de la gripe se mundialicen y conviertan en pandemias más rápidamente que antes. La OMS ha definido una serie de fases de una pandemia que sirven como marco mundial para ayudar a los países en la preparación contra una pandemia y la planificación de la respuesta. Las pandemias pueden ser leves o graves con respecto a la morbilidad y mortalidad que causen, y su gravedad puede cambiar a lo largo de una misma pandemia.

Comparación de las fases publicadas por la OMS en 1999 y en la actualidad

Fases publicadas OMS 1999	Nuevas fases pandémicas
Periodo interpandémico Fase 0	Periodo interpandémico Fase 1: No se ha detectado ningún subtipo de virus de la Influenza en los seres humanos. Un subtipo que ha causado infección o enfermedad en el ser humano puede estar presente o ausente en los animales. De estar presente el riesgo de enfermedad para el hombre se considera bajo. Fase 2: Si un subtipo de virus de la influenza animal que circula plantea un <i>grave riesgo</i> para la salud humana
Fase 0: Preparativos nivel 1: Caso humano	Periodo de alerta pandémica Fase 3: Presencia de infección humana (uno o varios casos) , con un subtipo virico nuevo pero sin propagación de persona a persona o como maximo raros casos en contactos cercanos.
Fase 0: Preparativos nivel 2: Transmisión limitada de persona a persona	Fase 4: Uno o varios conglomerados pequeños con transmisión, pero con propagación sumamente localizada, lo que indica que el virus no se adapta bien a los seres humanos. Fase 5: Los conglomerados son más grandes con transmisión de persona a persona, aún localizada, lo que indica que el virus se adapta cada vez mejor a los humanos,pero tal vez no es todavía plenamente transmisible (riesgo pandémico considerable).
Fase 0: Preparativos nivel 3: Propagación a la población general	
Periodo pandémico Fase 1: Muchos países	Periodo pandémico Fase 6: Fase pandémica: transmisión mayor y confirmada en la población en general
Fase 2: Muchas regiones	
Fase 3: La actividad empieza a ceder en los países afectados inicialmente, pero no en otros	
Fase 4: onda siguiente	
Período pospandémico Fase 5: regreso a la fase 0	Período pospandémico Regreso al periodo interpandémico.

La distinción entre la fase 1 y la 2 se basa en el riesgo de infección o de enfermedad en el ser humano causada por cepas que circulan en los animales. Tiene en cuenta diversos factores, entre los que se encuentran la patogenicidad para los animales y seres humanos, la presencia del virus en animales domésticos o solo en la fauna silvestre, si es enzoótico o epizoótico, si está generalizado o localizado desde el punto de vista geográfico, información sobre su genoma y otros criterios científicos.

La distinción entre la fase 3, la 4 y la 5 se basa en una evaluación sobre el riesgo de pandemia. Que tiene en cuenta diversos factores y su importancia relativa, entre los cuales están la tasa de transmisión, la localización y la propagación geográfica, la gravedad de la enfermedad, la presencia de genes provenientes de cepas humanas (cuando se origina en una cepa animal), información sobre el genoma del virus y otros criterios científicos.

PATOGENIA

El virus de la gripe se replica en el epitelio columnar respiratorio. La neuraminidasa destruye la barrera mucosa y la hemaglutinina fija el virus al ácido siálico celular y por endocitosis vacía su material genético ARN en el citoplasma, penetra en el núcleo celular se replica, crea un ARNm que condiciona la creación de nuevas proteínas virales que al unirse al ARN crean nuevas partículas virales, con ruptura del citoplasma y destrucción celular y reinicio del ciclo con nuevos virus. La replicación dura de 10 a 14 días y queda limitada al epitelio respiratorio. La destrucción celular causa pérdida de la función ciliar, de la producción de moco y favorece la sobreinfección bacteriana. No se conoce con exactitud el mecanismo inmune implicado en la infección primaria y en la protección contra las infecciones, aunque probablemente estén implicadas citoquinas como el interferón y el factor de necrosis tumoral, La mayor respuesta humoral se induce frente a la hemaglutinina. Se produce Ig A en la mucosa respiratoria infectada, y aunque muy eficaz es de corta duración. Aunque los virus tienen poca variabilidad genética, pueden producirse infecciones sintomáticas en la siguiente estación gripal, aunque es más frecuente que se produzcan cada 3 -4 años en personas no vacunadas.

CLINICA

El periodo de incubación es corto de 1-4 días. Es más difícil de diagnosticar que en adultos, se confunde muchas veces con el resfriado común febril, el carácter epidémico y algunas características diferenciales nos pueden ser de ayuda. El cuadro típico es más reconocible a partir de los 5 años, su inicio es brusco con fiebre alta, mialgias, cefaleas y escalofríos. Esta sintomatología sistémica mas aparatosa que la producida por cualquier otro virus respiratorio, es producida por mediadores inflamatorios liberados por el epitelio respiratorio infectado (interleucina 6 e interferón alfa en fases iniciales, factor de necrosis tumoral alfa y interleucina 8 en fases tardías), más que por la diseminación hematogena del virus. Pocas horas después aparece la sintomatología respiratoria con faringitis exudativa, rinitis, obstrucción nasal y tos seca, irritativa que interfiere el descanso del niño. En niños pequeños se puede presentar con un cuadro abdominal de fiebre, vómitos, diarrea y dolor abdominal... Y en los lactantes se manifiesta por fiebre o letargo y signos compatibles con el diagnóstico de sepsis y sin síntomas respiratorios. En contra del diagnóstico de gripe estarán la presencia de "rash", conjuntivitis purulenta, adenopatías marcadas, exudado faríngeo y diarrea en niños mayores de 3 años. A veces se presenta de forma atípica como crup de moderado a intenso, bronquiolitis, neumonía o como exacerbación de un asma bronquial.

La enfermedad tiene una duración de 2-5 días, aunque la tos residual, y un estado de fatiga, anorexia y depresión puede durar semanas en especialmente en adolescentes. A los pocos días de haber cedido la fiebre puede producirse un 2º ataque conocido antiguamente como "V" gripal, no siempre asociado a sobreinfección bacteriana, pero si sospechoso de esta.

Los síntomas de enfermedad grave pueden incluir:

.Apnea .Taquipnea .Disnea .Cianosis .Deshidratación. .Estado mental alterado .Irritabilidad extrema.

FACTORES DE RIESGO DE GRIPE

A continuación se enumera una serie de factores considerados de riesgo para la evolución grave de una infección por H1N1 en un niño. La mayoría de estos factores son extrapolados de los ya conocidos como de riesgo para la evolución de la gripe estacional. La toma de decisiones diagnósticas y terapéuticas en función de la presencia de uno o más de estos factores de riesgo en un paciente con sospecha o confirmación de gripe A debe individualizarse según el criterio del facultativo que atiende al niño.

Cuando el virus causa una infección grave que requiere hospitalización, suele existir un factor de riesgo por enfermedades subyacentes que complican la evolución. Este hecho se ha documentado en más de un 60% de los niños que ingresan por una infección grave gripal. Además de la clínica descrita anteriormente, cerca de un 50 % de los niños que ingresan pueden presentar síntomas gastrointestinales importantes

Estos factores de riesgo son fundamentalmente:

1. Enfermedad respiratoria crónica: Asma moderada-grave según los criterios de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica (SENP), (siguiendo tanto la basada en criterios diagnosticos como en los del control de la enfermedad), fibrosis quística, displasia broncopulmonar, etc.
2. Obesidad mórbida, definida por un índice de masa corporal por encima del p99 ó superior a 3 desviaciones estándar.
3. Cualquier enfermedad crónica con riesgo de descompensación en el contexto de una infección aguda: enfermedades cardiovasculares (no hipertensión), enfermedades neuromusculares, parálisis cerebral, metabopatías, grandes prematuros en primer año de vida, insuficiencia renal moderada-grave, hepatopatía crónica avanzada...)
4. Inmunodepresión principalmente por medicación inmunosupresora e infección VIH
5. Embarazo (adolescentes)
6. Tratamiento crónico con salicilatos

Al igual que en cualquier otra patología infecciosa pediátrica, la menor edad del niño constituye un factor de riesgo relativo, no específico de la infección por virus H1N1.

COMPLICACIONES

La evolución de la enfermedad grave en los niños sigue dos patrones similares al de los adultos pero de menor gavedad, diferenciados en un primer grupo de pacientes sanos que presentan una neumonía viral primaria rápidamente evolutiva, con necesidades elevadas de oxígeno y con serias dificultades en la ventilación mecánica y otro grupo con patología preexistente asociada que ya sufría complicaciones con la gripe estacional de evolución en general más benigna.

El 33% de los niños que presentan complicaciones con la gripe estacional tenían una afección subyacente, el 20% afecciones crónicas, la tercera parte afecciones neurológicas o neuromusculares crónicas y el 47 % gozaba de buena salud. Los niños con un riesgo más alto son los menores de 6 meses, los que padecen inmunosupresión, enfermedades renales crónicas, enfermedades cardiacas, diabetes, asma y otras enfermedades de los pulmones, anemia drepanocítica, o falciforme, los que reciben tratamiento crónico con salicilatos. Y todos aquellos con enfermedades que afecten al funcionamiento del aparato respiratorio, como: afecciones neurológicas, discapacidades mentales y del desarrollo, parálisis cerebral infantil, lesiones de medula

espinal, trastornos epilépticos, afecciones metabólicas u otros trastornos neuromusculares.

Sospechar sobreinfección bacteriana si la fiebre dura más de 5 días o si reaparece después de un intervalo libre. Son frecuentes pero de escasa gravedad: otitis media aguda (10-50%), sinusitis y neumonía (menores de 5 años). Esta última es especialmente frecuente en menores de 2 años que asisten a guardería. El Sr. de Reye asociada al virus B y al uso de ácido acetilsalicílico, es infrecuente en la actualidad al desaconsejarse su uso, consiste en una encefalopatía grave con degeneración grasa del hígado, y hay que sospecharla en todo niño con gripe que presente vómitos incoercibles y anomalías sensoriales o de la conducta. La miositis se asocia más frecuentemente con el virus B, aparece a los 5-7 días del inicio se manifiesta inicialmente por debilidad seguida por intenso dolor especialmente en muslos, puede ser tan intensa que cause rhabdomiólisis seguida por mioglobinuria masiva que puede originar insuficiencia renal. La neumonía vírica es más infrecuente que la bacteriana por sobreinfección causada por neumococo, estafilococo o estreptococo pyogenes. Nefritis, miocarditis, encefalitis, mielitis transversa y Sr. Guillan- Barré son complicaciones muy raras. El shock toxico es excepcional y causado por el virus B. La gripe es muy grave en niños con enfermedades neuromusculares. Los niños con inmunodeficiencias o que reciben quimioterapia transmiten el virus durante largos periodos.

DIAGNOSTICO

Es fundamentalmente clínico, se basa en la sospecha clínica en el periodo epidémico.

Diferencias en la expresión clínica entre gripe A (H1N1) y gripe Estacional

Síntomas	Gripe A (H1N1)	Gripe estacional
Fiebre	Inicio súbito 39°	Inicio gradual
Cefalea	Acusada	Menor intensidad
Escalofríos	Frecuentes	Esporádicos
Cansancio	Extremo	Moderado
Dolor de garganta	Leve	Pronunciado
Tos	Seca y continua	Menos intensa
Mucosidad nasal	Poco común	Moderado o mucho
Ardor/picor ojos	Llamativo	Leve
Mialgias	Significativas	Moderadas

El hemograma es inespecífico aunque frecuentemente presenta leucopenia

La radiología presenta atelectasias e infiltrados en un 10% de los niños ver Tabla.

<i>Valoración radiográfica</i> Tabla 1 : Khamapirad		
<i>Patrón radiológico</i>	<i>Puntuación</i>	
	<i>Bacteriano</i>	<i>viral</i>
Infiltrado		
Lobular, lobar, segmentario o subsegmentario bien definido	+2	
Parcheado, mal definido	+1	
Mal definido, intersticial o peribronquial		-1
Localización		
Lóbulo único	+1	
Lóbulos múltiples	+1	
Lesiones múltiples, perihiliares mal definidos		-1
Derrame pleural		
Mínimo pinzamiento de algún seno	+1	
Líquido obvio	+2	
Absceso o neumatoceles		
Dudoso	+1	
Obvio	+2	
Atelectasias		
Subsegmentarias múltiples		-1
Lóbulo medio o superior		-1

Se suma al resultado anterior:

+1 si el niño es mayor de 7 meses, por la rareza de neumonía bacteriana en los de menos edad

+1 Si $T^a > 39.5^{\circ}\text{C}$, +; o Leucocitos > 20.000 ; o polimorfonucleares > 10.000 y o cayados > 500 .

Interpretación: puntuación global 0 o negativo: Neumonía viral

“ “ + 1 o mayor: Neumonía bacteriana

Pruebas diagnósticas:

No están indicadas de forma rutinaria para el diagnóstico de la gripe A (H1N1) dado el contexto epidemiológico actual y la benignidad de la mayoría de los casos. Además, la disponibilidad de la técnica es limitada.

La PCR en tiempo real es la prueba de elección especialmente al inicio del proceso. También puede ser confirmada la infección por el aislamiento del virus mediante cultivo pero esto no es práctico en el manejo clínico de la infección

Utilidad diagnóstica de las pruebas antigénicas rápidas para la gripe:

Los test de diagnóstico rápido con detección de antígeno por inmunofluorescencia, inmunocomatografía o enzimoanálisis, se basan en la utilización de anticuerpos monoclonales dirigidos contra los antígenos virales y detectan en minutos las nucleoproteínas virales. Según el tipo de test estas pruebas pueden: 1) distinguir entre virus A y B 2) Detectar ambos virus no aclarando cuál de ellos 3) Detectar el virus A sólo. Ninguna de ellas puede distinguir entre los subtipos de virus A como el

nuevo H1N1. Para el diagnóstico de la gripe estacional la sensibilidad de estas pruebas en muestras respiratorias es moderada (mejor en niños que en adultos) comparado con las técnicas de PCR o cultivo.

Con todas sus limitaciones una prueba antigénica rápida puede proporcionar información útil para la toma de decisiones del paciente a la cabecera del enfermo y sin necesidad de un laboratorio en horas habituales de trabajo como sucede con las técnicas de inmunofluorescencia. Cuando el virus de la gripe A (en el momento actual el H1N1) está circulando en la comunidad un test positivo indica con bastante probabilidad que el niño este infectado con el virus de la gripe A tanto subtipos H1N1 (nuevo o estacional) o H3N2. Es razonable iniciar tratamiento con antivirales si están indicados según la gravedad de los síntomas y si existen factores de riesgo en el niño, considerando realizar la prueba más específica de PCR en tiempo real según cada situación. Si la prueba antigénica rápida es negativa, no descarta una infección por virus de la gripe A. En estos casos se valorará también si es necesario verificar la prueba molecular y la decisión de tratamiento antiviral dependerá también de la gravedad del proceso y de los factores de riesgo ya señalados.

Ante la dificultad del diagnóstico en pediatría, fundamentalmente en menores de 2 años, en los que la mayoría de las veces debutan como fiebre sin foco (aplicar protocolos), se necesitarían en las consultas kit de proteína C reactiva (aumenta en las 6 primeras horas) o procalcitonina (aumenta en las 3 primeras horas), que nos ayudaría a diferenciar las infecciones bacterianas potencialmente graves, de las víricas y que redundaría en una menor utilización de los servicios hospitalarios.

Cuando curse como un cuadro bronquial obstructivo utilizamos diferentes escalas para poder evaluar su gravedad, una de fácil aplicación en asistencia primaria sería la escala de TAL, que nos orienta en la actitud a tomar y que podría también ser explicada a los padres:(Tabla 2)

<i>Puntaje</i>	<i>Frecuencia respiratoria <6m / >6m</i>		<i>Sibilancias *</i>	<i>Cianosis</i>	<i>Retracción</i>
0	<40	<30	NO	NO	NO
1	41-55	31-45	Final de la espiración con fonendo	Perioral con el llanto	(+)
2	56-70	46-60	Inspiración e espiración con fonendo	Perioral en reposo	(++)
3	>70	>60	Audibles a distancia	Generalizada en reposo	(+++)
Obstrucción: leve 1-5, moderada 6-8, grave 9-12					
Las sibilancias pueden no auscultarse en la obstrucción grave					

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Hay múltiples virus que afectan a los pacientes en edad pediátrica y que su clínica es difícil de distinguir de la gripe (Tabla 3)

<i>Virus</i>	<i>VRS</i>	<i>Para influenza</i>	<i>Influenza</i>	<i>Adenovirus</i>	<i>Metapneumovirus</i>	<i>Coronavirus</i>
<i>Frecuencia</i>	70%	25%	10 – 20 %	5-12 %	10 -12 %	5-10%
<i>Serotipos</i>	B + relacionado con neumonía	1,2,3,4 Los + 1 y 3	Serotipo A + frecuente	1,2,3,4,5,6,7,14, y 21	Genotipo A y B	Cambia cada 2-3 años
<i>Edad</i>	Lactantes <1 año	Lactantes <6 meses	2 – 4 años	< 6años	Lactantes < 1 año	< 5años
<i>Estación</i>	Invierno Primavera	Otoño	Invierno	No específico	Primeros meses de primavera	Invierno tardío Primavera temprana
<i>Clínica</i>	Neumonía Bronquiolitis	Neumonías	Neumonías ID neumonía hemorrágica grave	Infecciones vías superiores 3,7, y 21 Neumonías graves	Pacientes con enfermedades crónicas y coinfección en niños hospitalizados	Infecciones del tracto respiratorio superior Muy grave serotipo relacionado con SDRA
<i>Sexo</i>	Varón	Indistinto	Indistinto	Indistinto	Varón	Indistinto

ID inmunodeprimidos, SDRA síndrome de distress respiratoria aguda

Los cuadros más habituales que debemos considerar, son:

El resfriado común febril: la gripe da más afectación sistémica, especialmente la causada por el virus A. La fiebre en la gripe suele iniciarse antes de los síntomas catarrales y en el resfriado suele ser al revés. Es más fácil de distinguir a mayor edad del niño.

Con la faringitis vírica: en la gripe hay más afectación sistémica y mayor sintomatología respiratoria.

Con el síndrome febril sin foco: en múltiples ocasiones el niño se presentara en la primera visita con fiebre y sin otra sintomatología. La presencia de gripe reduce mucho la probabilidad de enfermedad bacteriana grave asociada, por lo que un test rápido positivo para la gripe evitaría practicar múltiples estudios para su evaluación. De no ser así para objetivar lo más posible los hallazgos físicos en la exploración es conveniente utilizar escalas de puntuación:

. En los lactantes la más utilizada es la de YIOS (*Young Infant Observation Scale*) (Tabla 4)

Parámetro clínico	Normal 1 Punto	Alteración moderada 2 Puntos	Afectación grave 3 Puntos
Perfusión Periférica	Sonrosado Extremidades calientes	Extremidades frías moteadas	Pálido, shock
Estado/esfuerzo Espiratorio	No deterioro Vigoroso	Compromiso respiratorio leve – moderado, retracciones, quejoso (taquipnea >60 rpm)	Dificultad respiratoria grave, esfuerzo respiratorio inadecuado, apnea, fallo respiratorio
Respuesta social	Sonrisa o no irritable	Irritable, consolable	Irritable, inconsolable
<i>Puntuación ≤ 7. Sensibilidad 76%, especificidad 75%, valor predictivo negativo 96% para detectar IBG (infección bacteriana grave)</i>			

Una puntuación > 7 supone riesgo alto de IBG.

. En los niños de 3 a 36 meses la Escala de YALE (*Yale observation ≤Scale*) (Tabla 5)

Parámetro clínico	Normal 1 Punto	Alteración moderada 2 Puntos	Afectación grave 3 Puntos
Coloración	Sonrosada	Palidez de extremidades o acrocianosis	Palidez o cianosis o color grisáceo
Respuesta social	Sonríe o está alerta	Sonríe o está alerta brevemente	No sonríe o facies Ansiosa o inexpresiva No está alerta
Reacción al estimulo de los padres	Llora brevemente y se calma o está contento	Llanto intermitente	Llanto continuo o responde con dificultad
Calidad del llanto	Fuerte o con tono normal o contento sin llorar	Lloriqueando o sollozando	Débil o con tono alto
Hidratación	Piel y ojos normales, mucosas húmedas	Piel y mucosas normales y boca discretamente seca	Piel pastosa con pliegue y mucosas secas y/o ojos hundidos
Nivel de conciencia	Si está despierto permanece despierto. Si dormido al estimularlo despierta con facilidad	Cierra los ojos brevemente o se despierta con estimulación prolongada	Tendencia al sueño no se despierta
<i>Puntuación ≤ 10 Bajo riesgo, 11- 16 riesgo medio, ≥ 16 riesgo alto de IBG</i>			

TRATAMIENTO

El tratamiento se basa en medidas de sostén y antitérmicos. Los inhibidores de la neuraminidasa ofrecen un beneficio modesto.

Es fundamentalmente sintomático, la administración de paracetamol o ibuprofeno (en algunos estudios lo aconsejan por su efecto antiprostaglandínico) es útil para controlar la sintomatología sistémica. Evitar el uso AAS por su asociación incontrovertible con el síndrome de Reye. El reposo es casi imprescindible, especialmente en escolares y adolescentes. Deben ingerir abundantes líquidos. Los antitusígenos pueden ser útiles para controlar la tos. La codeína es la más eficaz en los mayores de 3 años y el dextrometorfano en los menores.

El nuevo virus es resistente a las amantadas (amantidina y rimantadina), por lo que no se aconseja su uso. Los inhibidores de la neuraminidasa: zanamivir y oseltamivir, inhiben la liberación de nuevos viriones de las células infectadas e impiden la propagación del virus.

Muchos pacientes con gripe por A (H1N1), se recuperan espontáneamente o rápidamente con medidas de soporte sin necesidad de administrar antivirales

El virus de la gripe A (H1N1) es sensible a fármacos antivirales inhibidores de la neuroaminidasa, concretamente **oseltamivir** y **zanamivir**, con datos disponibles de eficacia y seguridad en el tratamiento de la gripe estacional. La información actual de revisiones sobre la profilaxis y el tratamiento de la gripe estacional en niños, resalta que el uso de estos antivirales acorta la duración de la enfermedad entre 0.5 y 1.5 días; si bien en los niños de riesgo esta reducción es menor (10 horas) y no alcanza significación estadística. Además, tampoco aportan evidencia de que su empleo prevenga las complicaciones, la hospitalización o la muerte.

PREVENCIÓN

Vacunación

La Organización Mundial de la Salud acaba de publicar las cepas recomendadas para la fabricación de la vacuna contra la gripe estacional que se administrará en otoño de 2010 en el hemisferio norte.

Los componentes recomendados para las nuevas vacunas son:

- Un virus similar a A/California/7/2009 (H1N1) [*gripe pandémica*]
- Un virus similar a A/Perth/16/2009 (H3N2)
- Un virus similar a B/Brisbane/60/2008

De esta forma, la actual vacuna de la “gripe A” pasa a formar parte del preparado que se administrará en la próxima campaña anual de vacunación antigripal en países como el nuestro, destinada especialmente a las personas, incluidos los niños, con riesgo de complicaciones de la gripe.

Vacuna antigripal (Gripe).- 1 dosis de vacuna antigripal inactivada a partir de los 6 m de edad. Vacunación anual de pacientes con factores de riesgo para gripe; 1 dosis en mayores de 9 años; entre 6 m y 9 años se administrarán 2 dosis la primera vez con un intervalo de un mes y vacunación anual con 1 dosis en los años siguientes si persiste el factor de riesgo. A la edad de 6 a 35 meses la dosis es de 0,25 ml, mientras que a partir de 36 meses es de 0,5 ml.

Como aconsejan el grupo estratégico de expertos en Inmunización de la OMS, sigue aconsejando, en sus recomendaciones para la vacunación de la gripe H1 N1v, después de los profesionales de la salud y de las embarazadas, los niños > 6 meses que presentan una enfermedad crónica son el tercer grupo en que aconsejan su vacunación, con el objeto de reducir su morbilidad y mortalidad. Hacen especial referencia a los niños con asma persistente moderada- grave no controlada y a la obesidad mórbida, pero cabría considerar a los grupos ya comentados cuando hablamos de las complicaciones de la gripe: cardiopatas, con alternaciones metabólicas, renales, inmunodeprimidos, utilización de salicilatos...(ver arriba).

Quimioprofilaxis

Existe controversia en el uso de antivirales con esta indicación en los contactos próximos debido a una eficacia no probada, aparición de reacciones adversas no deseadas y riesgo de que se promuevan resistencias.

Se debe considerar la profilaxis en niños con enfermedad subyacente con riesgo muy alto de presentar una gripe A grave tras un contacto bien establecido con una persona con diagnóstico de gripe A (H1N1) confirmado o altamente probable. Esta posibilidad se contempla también para menores de 1 año, en las mismas circunstancias. No obstante organismos como European Committee for Medicinal Products for Human Use, no encontró evidencias suficientes para apoyar el uso de oseltamivir en la prevención de la gripe A en niños menores de 1 año. Los pediatras deben tener en cuenta los beneficios y riesgos de esta medida de profilaxis en cada niño menor de 1 año.

El periodo contagiosidad es desde un día antes de que comiencen los síntomas hasta 7 días después del comienzo aunque como ya se comentó los niños pequeños pueden ser contagiosos durante un tiempo más largo. Si pasaron más de siete días del contacto de un niño sano con una persona (niños mayores y adultos) con gripe A y sobre todo si ésta recibió antivirales, entonces la profilaxis no parece necesaria

Aislamiento y medidas para disminuir la transmisión

La duración de la diseminación viral se cree que va desde el día previo al inicio de los síntomas hasta 7 días después o hasta 24 horas después de que desaparezcan, aunque en los niños en especial los más pequeños puede ser de 10 o más días.

Deberán permanecer en casa y no asistir a la guardería o la escuela durante ese tiempo. También se desaconseja su contacto con otros niños en el domicilio, si tiene más hermanos si es posible deben de estar en habitaciones diferentes.

Como en cualquier enfermedad que se transmite por vía aérea: Utilice pañuelos desechables, enséñele a tapar la boca con los mismos cuando tosa o estornude, guárdelos en una bolsa de plástico después y tírelos a la basura. Póngale una mascarilla o un pañuelo (como cuando jugábamos a los indios), que tape su nariz y su boca, si no es posible porque el niño enfermo es muy pequeño deben de ponérsela los que estén con él. Lávele y lávese frecuentemente las manos después de toser, estornudar o de estar en contacto con el enfermo, también son eficaces los desinfectantes a base de alcohol. Cuando ponga la ropa sucia que estuvo en contacto con el enfermo a lavar, procure no acercarla a la cara Evite el tocarse los ojos, la nariz o la boca, esta es la manera de que se propagan los virus. O utilice guantes desechables.

Las habitaciones se pueden limpiar con un detergente con lejía si las superficies lo permiten o con una solución jabonosa con bioalcohol.

RECOMENDACIONES PRÁCTICAS

1. Prevención y control
2. Triage (identificación/valoración del paciente)

1. Prevención y control.

- Aplicación de las medidas estándar recomendadas por la OMS en la prevención de la transmisión del virus (precauciones para microgotas, de contacto...).
- Los niños con infección por gripe A (H1N1) suelen ser contagiosos hasta 7 días del comienzo de la clínica, aunque los lactantes y los niños con inmunodepresión pueden eliminar el virus durante más tiempo.
- Los niños con sospecha o certeza diagnóstica deben permanecer en su domicilio hasta que pasen 24 horas sin fiebre
- Puede ser necesario el uso de mascarillas dentro del domicilio al convivir con otras personas.
- Lavados de manos frecuentes del niño y cuidadores, con agua y jabón al menos durante 30 segundos.
- Pañuelos de papel de un solo uso, clínex
- El niño afecto debe dormir sólo en su habitación. Si no es posible y tiene que dormir con otras personas se colocarán las camas de modo que las cabezas de los conviventes en la habitación estén lo más alejadas entre sí.
- Cuando se realicen procedimientos que generen aerosoles o el niño pueda toser (como es posible en la toma de muestras para análisis, manipulación instrumental de la vía aérea, etc) es necesaria protección con mascarilla FFP, guantes, protección ocular y bata. El procedimiento se realizará en una habitación que pueda ser ventilada de manera natural o artificial.

2. Triage (identificación/valoración del paciente)

Identificación de casos sospechosos para el enfoque clínico y tratamiento adecuados, para disminuir el riesgo de transmisión del virus en consultas, servicios de Urgencias y entre el personal sanitario.

Medidas generales para el triaje en atención primaria y urgencias:

- Definir y seleccionar un lugar para la atención de casos con infección respiratoria

- El personal sanitario que atiende al niño debe contar con equipos de protección personal contra la transmisión del virus según la complejidad del proceso y atención a realizar
- Implementar de manera rigurosa las precauciones estándar y para microgotas durante la atención al paciente

Criterios de valoración del niño en atención primaria y servicios de urgencias.

- Estado general
- Estado de hidratación
- Temperatura
- N° respiraciones/minuto
- Aleteo nasal y/o tiraje intercostal o subcostal
- Estridor, sibilancias, auscultación de crepitantes
- Coloración de uñas y mucosas (detectar cianosis ungueal y circumoral)
- Búsqueda de posibles contactos familiares o no, afectos de procesos gripales

Criterios para derivación y hospitalización:

Se utilizarán los mismos criterios que se aplican habitualmente en pacientes pediátricos con cuadros infecciosos, al margen de que su etiología específica sea el H1N1.

Orientativamente:

- Mal estado general
- Cianosis
- Letargia o inconsciencia
- Convulsiones (febriles o no)
- Incapacidad para beber o amamantarse
- Vómitos frecuentes
- Dificultad respiratoria (aleteo nasal, tiraje intercostal, subcostal o supraclavicular)
- Taquipnea o hipopnea para su edad
- Estridor, sibilancias o crepitantes a la auscultación
- Hipoxemia: Sat O₂ < 92% en aire ambiente

En aquellos pacientes que existan factores de riesgo o criterios de gravedad clínica se valorará la indicación de tratamiento con inhibidores de la neuraminidasa de acuerdo al protocolo específico, así como su eventual derivación al hospital o ingreso.

En todos los casos, se instruirá a los padres en la detección de signos y síntomas de empeoramiento ante los que deben consultar de forma urgente con su pediatra.

GRUPE A:
¿QUÉ ESPERÁBAMOS, QUÉ PASÓ, QUÉ APRENDIMOS?

X Hervada Vidal

**Subdirector Xeral de Información sobre saúde e
epidemioloxía
Dirección Xeral de Saúde Pública e Planificación.
Consellería de Sanidade.
Xunta de Galicia.**

Una pandemia de gripe es un fenómeno periódico que implica a un nuevo virus humano de tipo A frente al que la población está desprotegida.

La última fase del interés desarrollado sobre las pandemias de gripe tiene su origen en la llamada “gripe del pollo” (brotes de gripe ocurridos en humanos en 1997, en Hong Kong, por un virus H5N1 de origen aviar), tras el cual la OMS comenzó a instar a todos los países a la elaboración de sus propios planes de preparación y respuesta frente a la nueva pandemia de gripe (de ocurrencia segura, pero imposible de predecir con precisión). Este llamamiento obtuvo una débil respuesta en los países hasta el 2005, alarmados por la difusión de la epizootia de gripe aviar A(H5N1) originada en el sudeste asiático el año anterior e influidos aún por el grado de difusión e impacto del Síndrome Respiratorio Agudo Grave del 2003.

En este marco, desde el 2005 se estaba trabajando en Galicia el Plan de Preparación y Respuesta a la Pandemia de Gripe (PPRPG)¹, bajo la hipótesis de que transcurriría poco tiempo entre el momento en que se iniciase la pandemia y su pleno desarrollo².

Se sabía³ que podría deberse o bien a un proceso de evolución adaptativa (a partir de la infección con un virus aviar), o bien por reagrupamiento (a partir de la coinfección de virus humano y aviar). En enero de 2009 el riesgo más visible de pandemia de gripe estaba asociado al H5N1^{4,5}, que era considerado el principal candidato, aunque no el único.

Se sabía, por tanto, que se iba a producir una pandemia, pero no se sabía ni cuándo, ni cómo iba a ser en términos de gravedad ni de transmisibilidad, que son los dos principales factores que determinan el impacto sanitario y social. Tampoco se sabía cómo iba a progresar la pandemia desde los casos humanos incipientes hasta su establecimiento definitivo. Para orientar la preparación, la OMS estableció 6 fases (cuadro adjunto) basado en un concepto de difusión geográfica de enfermedad pero sin ninguna referencia a gravedad⁶, animando a que la preparación se orientase hacia el peor de los escenarios posibles.

¹ Servicio de Epidemiología, DXSPP. Plan Galego de Preparación e Resposta á Pandemia de Gripe. Consultado en la web de la DXSP el 20/09/2010. Acceso en,

http://www.sergas.es/MostrarContidos_N3_T01.aspx?IdPaxina=61203

² Servicio de Epidemiología, DXSPP. Documento interno: Pre Plan 2005 Galicia.

³ Purriños Hermida, Losada Castillo, Malvar Pintos. A preparación fronte á vindeira pandemia de gripe (II). Cadernos de AP. Vol 15, Nº 4, decembro 2008

⁴ Purriños Hermida, Losada Castillo, Malvar Pintos. A preparación fronte á vindeira pandemia de gripe (III). Cadernos de AP. Vol 16, Nº1, marzo 2009

⁵ Ministerio de Sanidad y Política Social. Actualización del Plan Nacional de Preparación y Respuesta ante una Pandemia de Gripe. Diciembre 2006.

⁶ Servicio Epidemiología. DXSPPS. Informe para os profesionais sanitarios de Galicia, nº 2. Publicado el 04/06/2009. Acceso en, http://www.sergas.es/MostrarContidos_N2_T01.aspx?IdPaxina=62533

En este contexto, el 24 de abril de 2009, la OMS declaró una alerta mundial ante la presencia de un nuevo virus de la gripe, el A(H1N1)v, detectado inicialmente en Méjico y EEUU, y que parece que circulaba desde unos meses antes⁷.

El 27/04/2009 la OMS anunció el paso de fase III de alerta pandémica a fase IV y el 29/04/2009 a fase V, lo que indicaba que la pandemia era inminente⁸.

FASES DE PROGRESIÓN CARA A UNHA PANDEMIA

- ABRIL DE 2009 -

Fase 1: Non se sabe de ningún virus de gripe que circula en animais que cause infección en humanos.

Fase 2: Sábese que un virus da gripe que circula entre animais domésticos ou silvestres causou infección en humanos e por iso considérase unha ameaza concreta de pandemia.

Fase 3: Un virus de gripe animal ou animal-humano reagrupado causou casos humanos esporádicos ou abrochos de pouca entidade, mais non deu lugar a unha transmisión interhumana capaz de soste abrochos de nivel comunitario.

Fase 4: Verificouse que un virus de gripe animal ou animal-humano reagrupado é capaz de soste abrochos de nivel comunitario.

Fase 5: O mesmo virus causou abrochos con transmisión comunitaria sostida en dous ou máis países nunha rexión da OMS.

Fase 6: Ademais do criterio da fase 5, o mesmo virus causou abrochos con TCS en polo menos outro país dunha rexión diferente da OMS.

Preparación previa: qué esperábamos

Para trabajar en la preparación se establecieron varios grupos de trabajo: de vigilancia, comunicación, antivirales y vacunas, barreras a la transmisión, evaluación de necesidades sanitarias, evaluación de necesidades sociosanitarias, evaluación de necesidad de otros servicios esenciales, logística y asesoramiento en asuntos legales y éticos. Cada grupo tenía establecidos unos objetivos según las fases de la pandemia.

En la fase IV (escala OMS) la probabilidad de que se desarrolle una pandemia es media-alta y las actividades a desarrollar son claras, de contención (intentar evitar que el virus se instale en un lugar y, si llega, evitar que difunda). Con fase V las actividades son ya las mismas que en fase VI, de mitigación. En el PPRPG se priorizó trabajar en los objetivos para fases I, II, III, y VI.

En el campo de la vigilancia se establecieron como prioridades para fase VI la necesidad de ampliar los sistemas de vigilancia (anexo IX del PPRPG). Pensando en reforzar la vigilancia virológica, en la temporada de gripe 2004/05 se había implantado en el Hospital Meixoeiro un sistema que, mediante PCR, permitía identificar virus gripales A H1, H3 y H5.

Además, a partir de 2006, se trabajó con los hospitales en protocolos de actuación desarrollados desde cada hospital.

⁷ Fraser C et al. Pandemic Potencial of a Strain of Influenza A(H1N1): Early Findings. Science 2009; 324: 1557-61.

⁸ Servicio Epidemioloxía. DXSPPS . Informe para os profesionais sanitarios de Galicia, nº 1. Publicado el 27/05/2009. Acceso en, http://www.sergas.es/MostrarContidos_N2_T01.aspx?IdPaxina=62533

En el campo de la comunicación, conscientes de que sería uno de los aspectos más complicados, se elaboró un plan de actuación para fase III. Estos primeros pasos se difundieron a través de la web de la DXSPP.

En el grupo de antivirales y vacunas se planteó el manejo de los antivirales comprados a raíz de la crisis del 2005, teniendo en mente una pandemia de intensidad media, con una tasa de ataque de un 25%, para cubrir al 20% de la población gallega, asumiendo una población con factores de riesgo como la del FLuAid⁹. Se realizó esta compra adelantada asumiendo que la pandemia pudiera generar un problema de producción y suministro (por cierto, el proceso para la toma de la decisión de esta compra anticipó en parte algunos de los problemas que se vieron luego con las vacunas pandémicas). Se evaluó la utilidad y coste de las vacunas prototipo (pre-pandémicas) y se desestimó su compra.

Dada la naturaleza de los virus de la gripe, que se transmiten por contacto y, fundamentalmente, por gotas, el grupo de barreras a la transmisión estudió la posibilidad de implantar las medidas estándar y de aislamientos de gotas en la práctica diaria en atención ambulatoria. Se hizo un piloto en Ourense, con un resultado muy positivo de su utilidad por parte de los profesionales, aunque consideraban difícil que la población las siguiese, por lo que se concluyó que sí se debían implantar pero fomentando la información a los usuarios, buscando así una mayor adherencia.

El grupo de evaluación de las necesidades sanitarias realizó varias estimaciones del impacto de una pandemia¹⁰, asumiendo: estancia media en el hospital de 7 días y en uci de 10 días, 10 días de media de uso de ventilador, asistencia en uci del 15% de los pacientes admitidos y en un 7,5% de ventilación; tasa de ataque de un 25% y la duración de la onda pandémica de 8 semanas. Con estas premisas se llevaron a cabo los simulacros de 3 hospitales y del 061 que dieron como resultado la elaboración de sus propios planes de preparación para fase VI¹¹.

Los resultados evidenciaban que podría haber dificultad para garantizar la ventilación mecánica; disminuiría la edad media de los pacientes de planta pero aumentaría en la uci, y se necesitaban establecer estrategias de comunicación, reorganización de la actividad programada, y de asignación de áreas específicas para los pacientes con gripe. Además, se identificaron cuestiones de asesoramiento legal y ético (anexo XI del PPRPG).

El simulacro del 061 mostró que la red de transportes sanitarios era suficiente, pero sería necesario aumentar el número de médicos y teleoperadores. También se hizo un estudio de la capacidad de resolución del 061¹², mayor del 55%.

⁹ Purriños Hermida, Malvar Pintos, Losada Castillo. Validez en Galicia de las prevalencias implementadas en FluAid. Gac Sanit 2008;22(Espec Congr):170. ISSN: 0213-9111.

¹⁰ Servicio de Epidemiología, DXSPP. Documento interno: Simulación del comportamiento de una pandemia de gripe.

¹¹ Memoria de Lugo, Ourense, Pontevedra, 061. Consultado el 21/09/2010 en la web de la DXSP, en : http://www.sergas.es/MostrarContidos_N2_T01.aspx?IdPaxina=61202

¹² 061 y Servicio de Epidemiología, DXSPP. Documento interno: Evaluación de la capacidad de respuesta del 061 ante una pandemia de gripe.

Con objeto de intentar reducir el colapso de los servicios sanitarios se estableció para fase VI, y con la participación de pediatras, un protocolo de Procedimiento de Clasificación de los enfermos con Gripe¹³.

Continuación de este trabajo, y pensando en realizar un protocolo de organización para AP, se estableció un grupo ad hoc, con participación de pediatras, médicos de familia, enfermería, etc, con el que se comenzó a trabajar en este sentido.

Las necesidades sociosanitarias y de otros servicios esenciales se establecieron basándose en que, aún con el mismo espectro clínico, el desarrollo de una gran onda epidémica se podría traducir en una gran disrupción social, con importante absentismo laboral.

Se trabajó con las residencias sociosanitarias en la realización de sus propios planes de preparación¹⁴ y se estableció el listado de los servicios esenciales¹. Además, se desarrolló una guía formativa para voluntarios¹⁵.

Se estaba empezando a trabajar en las estimaciones de logística para el cálculo de necesidades de antibióticos, soluciones hidroalcohólicas, mascarillas, guantes, etc pensando en una pandemia de gravedad moderada-grave y bajo la perspectiva de que la pandemia produciría una situación de escasez y complicaciones en este tema.

¿Qué pasó?

En este contexto, el 11/06/2009, la OMS declaró la fase VI de pandemia por un H1N1v (fruto de un reagrupamiento entre virus porcinos, aviar y estacional humano¹⁶), sin que se pudiese saber entonces cuál iba a ser el futuro inmediato de la infección, aunque después del primer mes, la impresión era que iba a ser leve^{7,8,16}, aunque no se podía perder de vista una posible evolución hacia un cambio a mayor gravedad.

La posible rapidez con la que se fue pasando por las sucesivas fases pandémicas era algo esperado³, partiendo de la idea de que el virus que se originase por reagrupamiento tendría mayor capacidad de difusión.

Los trabajos desarrollados hasta este momento permitieron tener claro las líneas directrices sobre las que había que trabajar en esos momentos.

La vigilancia se desarrolló según se tenía previsto, permitiendo alcanzar los objetivos previstos: en la fase IV (de contención) se caracterizaron todos los casos y los brotes y

¹³ Servicio de Epidemiología, DXSPP. Procedimiento de Clasificación dos Enfermos con Gripe, en: http://www.sergas.es/MostrarContidos_N3_T02.aspx?IdPaxina=62428&uri=http://www.sergas.es/gal/documentacionTecnica/docs/SaudePublica/gripe/27_Triaxe.pdf&hifr=900&seccion=0

¹⁴ Memorias do Centro Xerontolóxico de A Veiga-Láncara e da Residencia CAPD de Chapela. Consultado el 21/09/2010 en la web de la DXSPP, en : http://www.sergas.es/MostrarContidos_N2_T01.aspx?IdPaxina=61202

¹⁵ Servicio de Epidemiología, DXSPP. Documento interno: Guía para la formación de voluntarios que prestarían su ayuda durante la pandemia.

¹⁶ Purriños, Losada, Malvar. A actual pandemia de gripe debida ao virus A(H1N1)v. Cad Aten Primaria, Vol 16, N°3, Setembro 2009

se constató la existencia de transmisión comunitaria sostenida, lo que facilitó la decisión de modificar los protocolos de actuación pasando a objetivos de mitigación; en fase V y VI, la vigilancia proporcionó información útil sobre la evolución de la pandemia y se mantuvo un programa de vigilancia de cepas resistentes a antivirales. Además, la vigilancia permitió informar a los servicios sanitarios de la inminencia del pico de la onda con un par de semanas de antelación¹⁷ y además permitió detectar la transmisión comunitaria sostenida.

Dado lo inusual de la situación los sistemas de notificación se han mantenido hasta la fecha, lo que permitió detectar un clúster de 9 casos en Ourense esta primavera (semanas epidemiológicas 19/2010 a 25/2010).

La comunicación, como se esperaba, fue uno de los puntos más difíciles. Se establecieron varios niveles: comunicación externa (población y enfermos, y medios de comunicación) y comunicación interna (profesionales sanitarios). En el mes de mayo se realizaron reuniones con distintos estamentos informativos para explicarles la situación, lo que estaba hecho y lo que quedaba por hacer. Creo que no se consiguió transmitir la idea de que, aunque trabajábamos para prepararnos para lo peor, esperábamos un impacto menor.

Para informar a la prensa de la evolución de la situación epidemiológica, se nombro un técnico desde el servicio de epidemiología. Además, el 14/09/2009 comenzó una campaña de comunicación para la población.

Desde la DXSPP se publicó en la web información para la ciudadanía, profesionales sanitarios y otros colectivos¹⁸. Además, se publicaban semanalmente los informes de actividad gripal¹⁹.

En el tema de antivirales se esperaba un uso mayor del que se registró, probablemente por la levedad de la enfermedad²⁰ y lo mismo con las vacunas. No se consiguió transmitir una visión positiva de la vacuna, con controversia manifiesta tanto entre población como entre sanitarios.

Las medidas de control de la infección se pusieron en marcha basadas en las recomendaciones publicadas²¹. Especialistas en MPySP establecieron de forma coordinada las recomendaciones a seguir en este tema, y los acuerdos se colgaron en la web y se difundieron dentro de cada hospital. No se declaró ningún brote

¹⁷ Servicio de Epidemiología. Documento de Actividad Gripal.

http://www.sergas.es/MostrarContidos_N3_T02.aspx?IdPaxina=62575&uri=/gal/DocumentacionTecnica/docs/SaudePublica/GripeAH1N1/Informe_semana%2042-09.pdf&hifr=1250&seccion=0

¹⁸ http://www.sergas.es/MostrarContidos_Portais.aspx?IdPaxina=62535

¹⁹ http://www.sergas.es/MostrarContidos_N2_T01.aspx?IdPaxina=62575

²⁰ Servicio de Epidemiología. BEG Vol XXII/2009 N°5 Maio 2010. Acceso en http://www.sergas.es/MostrarContidos_N3_T01.aspx?IdPaxina=62621

²¹ Grupo de Trabajo de Barreras a la Transmisión. Fundamentos das medidas recomendadas como barreiras á transmisión para o control da transmisión da gripe na asistencia ambulatoria no estudo piloto de Ourense. Documento interno.

intrahospitalario aunque sí hubo algún caso de gripe nosocomial, como, por otro lado, es habitual²².

El plan de preparación elaborado por varios hospitales, junto con un documento elaborado desde el Servicio de Epidemiología y difundido a todas las gerencias hospitalarias con recomendaciones generales²³, permitió que todos los hospitales pudiesen elaborar su propio plan con cierta celeridad.

También, como se temía, uno de los problemas que surgió (aunque en menor medida de lo esperado) fue la necesidad de ventiladores, pero se solucionó el problema sin dificultad. No hay constancia de que fuese necesaria la reorganización de actividades y turnos para el personal, aunque evidentemente estaba condicionado por la gravedad del cuadro (establecido según letalidad e incidencia²⁴). Por otro lado, la tasa bruta de ingresos hospitalarios, su distribución etaria, así como la tasa bruta de ingresos en uci, se mantuvieron dentro de los valores esperados según los datos observados en el hemisferio sur²⁵. Todas las premisas establecidas se cumplieron²¹ salvo para el grupo de 64 años en adelante, en los que la proporción de ingresados en uci fue menor de lo esperado.

Desde cada gerencia de AP se nombró un responsable para trabajar en pandemia. Con este grupo, y siguiendo las directrices establecidas por el grupo previo existente, se elaboró un plan²⁶, difundido desde las gerencias a los jefes de servicio y pendiente aún de evaluación.

El 061 amplió su capacidad de respuesta con un resultado satisfactorio, aunque si bien es cierto que la carga de trabajo no se vio tan aumentada como se había estimado (probablemente por la levedad de los cuadros presentados).

En el tema de las necesidades sociosanitarias y esenciales no hubo la disrupción social que sí se vivió (durante breves periodos) por ejemplo en países como Méjico o Argentina, y en cuanto a la logística se puso en marcha un trabajo de compra y distribución.

¿Qué aprendimos?

A fecha de septiembre de 2010, esto es un resumen de lo que esperábamos y de lo que pasó. ¿Qué aprendimos?.

Aprendimos la gran ventaja que supone haber trabajado sobre un tema para enfrentarte a él cuando llegue el momento.

²² http://www.uptodate.com/home/content/topic.do?topicKey=pulm_inf/18836

²³ Servicio de Epidemiología. Plan de Acción Xeral para a Preparación Xeral dos Hospitais ante una Pandemia de Gripe.

²⁴ Interim Pre-pandemic Planning Guidance: Community Strategy for Pandemic Influenza Mitigation in the United States -Early Targeted Layered use of Non-Pharmaceutical Interventions. [http://www.pandemicflu.gov/plan/community/community_mitigation.pdf]

²⁵ Servicio de Epidemioloxía. Documento interno.

²⁶ AP y Servicio de Epidemiología. Plan de Resposta ante o Virus da Gripe A(H1N1)v en AP.

Aprendimos, o más bien reafirmamos, que un trabajo de este tipo sólo sale adelante con ayuda de muchos (y en este sentido hay que reconocer el esfuerzo de todos los implicados, sanitarios y no sanitarios).

Aprendimos que sería ventajoso tener grupos técnicos establecidos para acelerar el trabajo y que, por el contrario, la burocracia y las directrices políticas no siempre lo aceleran.

Aprendimos que nuestros principales problemas fueron de coordinación y pensamos que de comunicación (este punto está pendiente de una evaluación más detallada porque una encuesta del SICRI -realizada de enero a abril de 2010- valoró las acciones informativas desarrolladas por la administración sanitaria como muy bien o bien en un 52,8% y mal o muy mal en un 16%.²⁷).

Además, aprendimos que las estimaciones logísticas calculadas inicialmente, pensando en una pandemia para H5, sobrepasaron las necesidades reales. En materias donde hay mucha incertidumbre sobre cómo puede suceder el fenómeno (magnitud, poblaciones afectadas, gravedad, ...) y que van a provocar mucho 'ruido' es necesario tener planes no sólo para la peor situación, sino para escalones inferiores. En este caso tengo la impresión de que se estuvo demasiado atado a los planes para lo peor (gripe aviaria H5N1) y no se adaptaron ni los planes ni el mensaje a la suficiente rapidez.

Y se constató también que en un tema de ámbito global es difícil (imposible mas bien) actuar de modo independiente; así como la dificultad que supone trasladar a la población general y al personal sanitario la incertidumbre de las decisiones tomadas, probablemente porque vivimos en una sociedad que parece caracterizarse por una intolerancia manifiesta a las incertidumbres en todos los campos.

Por último, destacar que cuando hay voluntad, la coordinación entre comunidades y con el Ministerio puede funcionar bastante bien.

En todo caso, es importante además hacer varias reflexiones: 1/sobre la dificultad que supone organizar y coordinar a mucha gente y de ámbitos distintos; 2/ sobre la falta de flexibilidad que hubo tanto en los propios planes como en un cambio de actitud, manteniendo un nivel de alerta alto cuando, a lo mejor, se podría/debería haber bajado; y 3/ sobre el tema de comunicación y credibilidad del sistema sanitario a la hora de transmitir los mensajes.

Por otro lado es evidente que, además, quedan aspectos en los que no se ha conseguido avanzar. Así, se ha publicado recientemente en Gaceta Sanitaria²⁸ que la transparencia no sólo consiste en proporcionar datos, sino en facilitar la implicación de la población y de los profesionales en las decisiones, objetivo que estamos lejos de conseguir y para el que además habría que meditar si estamos o no preparados.

²⁷ Servicio de Epidemiología. Encuesta SICRI (Sistemas de Información de Conductas de Riesgo)2010. Documento interno

²⁸ A Segura. Gac Sanit 2010; 24(4):269-271

Y nuestro aprendizaje sigue, porque es ahora cuando se está trabajando en la evaluación y, sin perder de vista que se trata de un proceso dinámico y que las decisiones se tomaron en un momento y contexto determinado, será un análisis crítico de los distintos aspectos aquí abordados el que nos ayudará a evaluar lo que se hizo bien y mal, siendo sobre todo esto último lo que más nos enseñará.

Esperando lo mejor, nos preparamos para lo peor y, aunque no se puede prevenir totalmente su efecto, la planificación previa creemos que redujo su impacto. La evaluación final, en la que estamos inmersos, nos ayudará en el aprendizaje y la mejora.

Agradecimientos: al Comité de Crisis constituido en el seno de la Consellería para el manejo de la pandemia, al Comité Científico, a todos los componentes del sistema de vigilancia epidemiológica y del programa de vacunas y, en especial, a Chus Purriños, Pedro Brañas y Alberto Malvar por su ayuda con este texto.

**ASPECTOS DEL DIAGNÓSTICO DE GRIPE A
PANDÉMICA**

I López Miragaya

**Laboratorio de Microbiología - Virología
Hospital Do Meixoeiro
Servicio de Microbiología del CHUVI**

Sistema de Vigilancia de la Gripe en España:

El laboratorio de microbiología del CHUVI forma parte de la Red de Laboratorios Españoles de Gripe (RELEG), fue nombrado laboratorio de referencia para Galicia por la Consellería de Sanidade para el diagnóstico virológico del virus de la gripe A pandémico. La RELEG a su vez pertenece al Sistema de Vigilancia de la Gripe en España (SVGE), dentro de la Red Europea de Vigilancia y que a nivel mundial está coordinado y dirigido por la OMS.

La confirmación del diagnóstico de gripe A se basa en criterios de laboratorio. Una muestra se considera positiva siempre que cumpla uno de los siguientes criterios:

- Amplificación del genoma del virus de la gripe A H1N1v mediante RT-PCR (Reacción en cadena de la polimerasa).
- Cultivo del virus, seguido de la identificación del aislado.
- Aumento de 4 veces en el título de anticuerpos neutralizantes frente al virus pandémico A/H1N1. Solo se utiliza en estudios epidemiológicos. Solo disponible en centros de referencia.

Origen: Aunque el origen real de esta nueva cepa gripal no está todavía del todo claro, lo que sí es evidente es que posee un origen porcino.

Los primeros informes de infección en humanos por una nueva cepa de origen porcino, son del 17 de Abril de 2009 extendiéndose más de 100 países en aproximadamente 1 mes.

La experiencia del laboratorio de CHUVI, durante la primera pandemia de gripe A va a ser el objeto de mi exposición:

Labor del laboratorio de Microbiología del CHUVI

El 27 de Abril del 2009 se estudia el primer caso sospechoso y el 29 de Abril se detecta el primer caso positivo. Los Periodos de la Pandemia de Gripe A H1N1 durante el año 2009 fueron:

Primer periodo: Del 27 de Abril al 23 de Junio de 2009

Estudio de casos sospechosos de toda la comunidad autónoma

Segundo periodo. Del 24 de Junio a finales de Julio de 2009

Vigilancia de la circulación del virus mediante el diagnóstico virológico.

Tercer periodo. De Agosto a Noviembre de 2009

Diagnóstico de pacientes ingresados, pacientes con factores de riesgo y candidatos a tratamiento

Cuarto periodo. De Noviembre de 2009 en adelante

Diagnóstico y vigilancia molecular.

La rentabilidad de las técnicas de diagnóstico es variable. La menor sensibilidad la presentan las técnicas rápidas de detección de antígenos. La mayor especificidad la presentan las técnicas de cultivo pero su sensibilidad es variable. La mayor especificidad y sensibilidad la presentan las técnicas moleculares de amplificación y en concreto la PCR en tiempo real.

Descripción de técnicas diagnósticas utilizadas en nuestro laboratorio.

Hasta Junio, se utilizaron dos PCRs no comerciales dirigidas a dos fragmentos distintos del genoma del virus. Estas técnicas han sido desarrolladas y distribuidas por el Centro Nacional de Microbiología en el año 2005 en previsión de una posible pandemia por el virus gripal H5N1 de origen aviar y de uso desde entonces, en la rutina de diagnóstico de virus respiratorios, en nuestro laboratorio.

A partir ese momento, se utilizó una técnica de amplificación de ácidos nucleicos comercial, desarrollada en menos de 2 meses, específicamente para el diagnóstico del nuevo virus, por el Centro de Control de Enfermedades Infecciosas de Estados Unidos (CDC).

También se realizó cultivo en líneas celulares para estudio de viabilidad, preparación de vacunas y optimización en la detección de mutaciones (vigilancia Molecular).

Resultados Gripe A H1N1 2009

Durante la primera onda pandémica (Junio 2009-Febrero de 2010) se procesaron 4486 muestras respiratorias, correspondientes a 3599 pacientes con un porcentaje de positividad global del 30,4%. De ellos, aproximadamente un 25% cumplían criterios de ingreso (30% no datos disponibles).

Se encontraron diferentes porcentajes de positividad según los tramos de edad y meses estudiados:

El tramo de edad más afectado fue entre 5 y 15 años (60%), seguido por el de 15-40 años (41%). El menos afectado fueron las personas mayores de 65 años (7,5%) y la población infantil hasta 4 años (21%). Afectó por igual a hombres y mujeres.

Durante el primer periodo (Abril-Junio de 2009) el porcentaje de positividad fue del 41% (68 pacientes) ya que se estudiaban solo los casos sospechosos y sus contactos. En la época estival (1446 muestras) los porcentajes de positivos fueron del 20 al 30%. En Octubre el porcentaje de positivos fue del 36% (927 muestras estudiadas). En Noviembre (725 muestras) ascendió al 45 % coincidiendo con el pico de la onda pandémica. Tanto el número de muestras como el número de positivos descendieron progresivamente a partir de Noviembre y de forma significativa durante el año 2010 en el que solo se recibieron 157 muestras.

El virus ha seguido circulando de forma moderada en España durante todo este año. En nuestra comunidad ha habido en el mes de Mayo de 2010, un repunte de muestras positivas correspondientes a 7 pacientes de Orense y uno de Vigo y con características virológicas particulares en algunos casos (mutaciones en hemaglutinina) a las cuales haré referencia con posterioridad.

Población pediátrica, gripe A H1N1 2009 y otros virus respiratorios

De las muestras mencionadas anteriormente, unas 500 muestras (Junio a Diciembre) pertenecían a pacientes pediátricos (0 a 15 años).

En estas muestras se estudiaron, además, mediante técnicas moleculares, otros 16 virus respiratorios, que son agentes causales de infecciones respiratorias con síntomas clínicos similares a los producidos por virus gripales. El objetivo era conocer la etiología vírica del cuadro clínico compatible con gripe pandémica y las infecciones mixtas en ambos grupos (positivos y negativos a gripe).

Del total de muestras estudiadas, se detectó al menos un virus en el 83% (45% virus pandémico y 38% otro virus respiratorio diferente a la gripe pandémica). En un 17% de las muestras estudiadas no se detectó ningún virus.

Del total de muestras con resultado positivo, a alguno de los virus estudiados, se encontró un 53% de muestras positivas al virus pandémico y en un 46% se detectaron otros virus respiratorios y no gripe A H1N1 2009.

De las muestras positivas para gripe pandémica, en el 78% se encontró este virus como agente único y en un 22% co-infectando con otros virus respiratorios (principalmente rinovirus).

De las muestras negativas a gripe pandémica Rinovirus fue el virus más frecuentemente encontrado, seguido por Parainfluenza y VRS.

Labor de diagnóstico y vigilancia molecular

Se sabe que los virus de la gripe se recombinan entre ellos y cambian las secuencias de sus genes continuamente.

En los virus gripales A, estos cambios o redistribuciones, uno o varios a la vez en diferentes puntos o fragmentos, de sus secuencias genéticas pueden afectar a cualquiera, de los 8 genes que codifican genéticamente diferentes componentes de su estructura y tienen diferentes repercusiones sobre determinados aspectos de la infectividad, transmisibilidad y patogenicidad etc.

En humanos, la protección inmunológica específica, frente a una determinada cepa gripal está determinada por los anticuerpos generados frente a un “modelo específico” de las proteínas de superficie del virus **Hemaglutinina (HA)** que es, a su vez, la responsable del reconocimiento y unión con los receptores celulares y **Neuraminidasa(NA)**, responsable de la liberación de la progenie viral desde la superficie celular al interior de la célula

- Mutaciones en la secuencia del gen de Hemaglutinina pueden dar lugar a variantes virales frente a las cuales la especie humana carece de inmunidad. En el caso del nuevo virus, la mayoría de los cambios en su secuencia se localizan en los determinantes antigénicos y varía un 27,2% con relación al que circuló en el 2008 y al incluido en la vacuna del 2009. Sin embargo la secuencia de aminoácidos que establece la especificidad del receptor es casi idéntica a la de la cepa vacunal y a la del 2008.

Otra proteína de superficie la

- Las mutaciones o cambios genéticos en la secuencia del gen que codifica la **Neuraminidasa** puede ocasionar la aparición de cepas resistentes dando lugar a fallos de tratamiento con antivirales previamente eficaces.

Todas las combinaciones entre 16 tipos de Hemaglutininas y 9 tipos de Neuraminidasas son posibles: Existen 144 combinaciones posibles. De ellas, solo tres Hemaglutininas y dos Neuraminidasas, en solo tres combinaciones (H1N1, H2N2, H3N2) se han adaptado realmente al ser humano, hecho que sugiere que puede haber limitaciones inherentes en su adaptación al huésped.

Los mecanismos por los que los virus aviares cruzan barreras para infectar a humanos y otros mamíferos causando infecciones a veces graves y la subsecuente transmisión de humano a humano son desconocidas

Vigilancia Molecular ¿Qué es?

Se denomina vigilancia molecular al conocimiento de las características genéticas de los virus gripales que circulan durante las temporadas, en un área geográfica y a nivel global, así como la identificación y detección de nuevos virus.

- Vigilar la deriva genética cada temporada y localización de mutaciones en lugares antígenicos concretos.
- Redistribuciones genéticas: vigilancia de nuevos virus, nuevos hospedadores y origen de los nuevos virus.
- Adaptaciones de los virus a sus hospedadores o a nuevos hospedadores: salto de barrera inter-especie.
- Vigilar la virulencia y la patogenicidad de las cepas virales.
- Mutaciones que confieren resistencia a antivirales.

Resultados del estudio de mutaciones mediante secuenciación

Hemaglutinina: se han llevado a cabo en nuestro laboratorio, estudios de mutaciones en 139 cepas del virus pandémico, mediante secuenciación del gen de la hemaglutinina y se han encontrado 26 cepas con mutaciones en la posición 222. En 7 de ellas se detectó la D222G asociada a cepas con mayor patogenicidad, según la literatura y todas ellas procedentes de muestras de pacientes graves o fallecidos de nuestra comunidad. Además se ha detectado 20 cepas con la mutación D222E, en pacientes graves y leves. Del estudio de mutaciones, mediante secuenciación del gen de la Neuraminidasa de 168 cepas, se han detectado 3 cepas* con la mutación H275Y, que confiere resistencia a Oseltamivir, único antiviral disponible en la actualidad, para el tratamiento de este virus.

* En este caso todos los pacientes habían recibido tratamiento con Oseltamivir, previo a la detección de las cepas resistentes.

Qué esperábamos

- Que el virus que provocase la pandemia fuese de origen aviar gripe A H5N1, H7N7 etc.
- Poco transmisible
- Altamente patógeno, alta letalidad.
- De procedencia asiática.
- Patrón estacional.
- Que afectase gravemente a un gran número de población, por ser una variante completamente nueva, frente a la cual los humanos carecíamos, en absoluto de inmunidad.

Qué ocurrió

- Que ha sido de origen porcino
- De alta transmisibilidad
- Baja patogenicidad y letalidad
- Presentación no estacional, en Hemisferio Norte
- Que afectó en mayor medida a edades intermedias que a edades extremas
- Que en población pediátrica, en porcentajes significativos, los cuadros clínicos de gripe se han debido a otros virus respiratorios

Qué aprendimos

- Que gracias a la preparación previa y a los sistemas de vigilancia de gripe a nivel global y a la RELEG, en nuestro país, tuvimos disponibles técnicas diagnósticas altamente eficaces, sensibles y específicas.
- Mínimo tiempo de respuesta (dentro de las siguientes 24 horas a la recepción de la muestra en el laboratorio)
- Puesta a punto de técnicas para vigilancia molecular.
- Detección de resistencias
- Mutaciones que afecten a la patogenicidad

Mesa Redonda III

Sábado 18:30 – 19:30h

Enfermedades autoinmunes en Pediatría

Moderador: Dr. Manuel Silveira Cancela

- Enfermedad inflamatoria intestinal
 - Dr. Leopoldo García Alonso
- Púrpura Trombocitopénica Inmune
 - Dra. Consuelo Calviño Costas

**ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL:
PECULIARIDADES, EXPERIENCIA PERSONAL**

L García Alonso

Servicio Pediatría

Jefe de Unidad

Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica

Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña

Se trata de un grupo de enfermedades que cursan con inflamación del tubo digestivo. Colitis ulcerosa. Enfermedad de Crohn y Colitis indeterminada. Caracterizadas por su carácter crónico, una tasa de elevada de refractariedad al tratamiento, la alternancia de periodos de actividad (Brotos) remisión, con la recurrencia reaparición de una nueva enfermedad macroscópica.

El diagnóstico según los criterios de Porto para la EII Pediátrica de la ESPGAHN incluyen la historia clínica, la exploración física, el laboratorio con los marcadores de inflamación, infección, fecales, etc.

La Endoscopia que incluye colonoscopia completa con ileoscopia, endoscopia alta, toma de biopsias múltiples. Radiología, El tránsito gastrointestinal. Capsula endoscópica. La ecografía abdominal e intestinal. Los leucocitos marcados. Enteroclasia. (*J Ped Gastroenterol Nutr 2005; 41: 1-7*)

En particular la enfermedad de Crohn (EC) es un proceso inflamatorio, mediado por células T, que puede afectar cualquier parte del tracto gastrointestinal, a veces con localizaciones extradigestivas. La alteración de la pared intestinal es discontinua, transmural y evoluciona crónicamente alternando períodos de actividad con otros de latencia. Comienza lenta e insidiosamente, los síntomas aparecen progresivamente. Existe predisposición genética y participan decisivamente factores ambientales. Actualmente (*Gut 2010 59: 141-147*) se redefine como una enfermedad destructiva progresiva. En la que un quinto de los pacientes tienen evidencia de una estenosis o complicaciones intestinales penetrantes al momento del diagnóstico. Los tratamientos eficaces aplicados antes de la aparición de daño intestinal (estenosis, fístula, absceso) están obligados a modificar el curso clínico de la enfermedad de Crohn. Pero los procedimientos actuales moleculares, tales como marcadores genéticos como serológicos, no permiten la identificación de la inflamación subclínica intestinal con exactitud

En la actualidad, la única forma de definir la enfermedad de Crohn es clínica, biológica, evidencia de actividad de la enfermedad radiológica o endoscópica o marcadores fecales positivos.

Es característico de la EII-P la afectación del peso, del crecimiento y de la mineralización ósea (puede no ser reversible). La disminución del apetito, el desarrollo sexual retrasado. Sobre todo la autovaloración y socialización. Los tratamiento tratan de conseguir la máxima potencia de crecimiento pero también han de modificar los

Aspectos psicosociales de la EII-P. Principalmente las dificultades en expresar las emociones y tendencia a negar los problemas. Patología psiquiátrica en EII-P (60%) frente a otras enfermedades crónicas (20-30%) y niños sanos (15%). Los aspectos más comúnmente afectados: depresión, ansiedad, autoestima y comportamiento social. Aunque lo más objetivable es la conciencia de cronicidad. Que tienen como consecuencias: absentismo, aislamiento, dificultad en relaciones con sexo opuesto, sensación de culpabilidad. De hay la importancia de ofrecer apoyo psicológico, reducir factores de estrés y ayudar a eliminar estigmas y culpabilidad. (*Pieta Turunen, Inflamm Bowel Dis • Volume 15, Number 1, January 2009*)

PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE

C Calviño Costas

**Servicio Pediatría
Hospital Xeral-Calde de Lugo**

1) INTRODUCCIÓN

La Púrpura Trombocitopénica Inmune (PTI) es una enfermedad caracterizada por una disminución aislada de la cifra de plaquetas por debajo de 100.000/mmc, en ausencia de una causa desencadenante de la trombocitopenia. La denominación previa de Púrpura Trombocitopénica Idiopática se sustituyó por Inmune debido a la importancia de los mecanismos inmunológicos de destrucción de plaquetas mediada por autoanticuerpos y linfocitos T en su patogenia. Actualmente se recomienda la denominación de Trombopenia Inmune Primaria.

La PTI se presenta con una incidencia de 4-6 casos por 100.000 niños menores de 15 años, siendo las características clínicas por lo general bien determinadas y la presentación habitualmente aguda y de alguna forma autolimitada.

En ocasiones se manifiesta asociada a otro tipo de enfermedades, infecciosas, conectivopatías, enfermedades linfoproliferativas e incluso después del trasplante de progenitores hematopoyéticos. La presentación aloinmune en el periodo neonatal y la púrpura postransfusión se deben diferenciar de este gran grupo, así como las inducidas por fármacos, más frecuentes en la edad adulta.

Desde la primera descripción de la enfermedad en 1735 por Werlhof de una enfermedad hemorrágica como “morbus maculosus hemorrhagicus”, el diagnóstico y tratamiento de la PTI ha estado en constante debate. Hasta hace poco tiempo se consideraba una enfermedad hemorrágica que ocurría tanto en niños como en adultos y de la que se desconocía la etiopatogenia.

La primera esplenectomía con éxito se llevó a cabo en Praga en 1916, casi 200 años más tarde de su primera descripción, tal y como fue referida por Kaselson, actitud terapéutica actualmente vigente con un fin de matizaciones en cuanto el momento oportuno para llevarla a cabo.

A partir de 1950, la teoría del mecanismo inmunopatogénico de la PTI fue cada vez más convincente y así Harrington en 1951 después de autoadministrarse plasma de un paciente con PTI, desarrolló la enfermedad de forma transitoria. En 1980 se comprueba que la administración de inmunoglobulinas intravenosas aumentaba los recuentos plaquetarios tanto en las formas agudas como en las crónicas de la PTI. Posteriormente se comenzaron a detectar autoanticuerpos antiplaquetarios específicos que corroboraron este mecanismo como el desencadenante de la enfermedad.

2) DIAGNÓSTICO

La PTI es la causa de trombopenia más frecuente en la edad infantil. En el 80-90% de los niños se presenta como un episodio agudo hemorrágico que por lo general se soluciona en unos pocos días o semanas. El recuento de plaquetas suele estar por debajo de 30.000/mm³. No se aprecia variación en cuanto al sexo. Existe un pico de incidencia entre los 2-5 años. Habitualmente se recogen en la historia clínica antecedentes de infección vírica, bacteriana o inmunizaciones previas en las últimas 2-6 semanas antes del diagnóstico. La forma crónica, más insidiosa en su debut tal y como ocurre en los adultos, suele presentarse en niños mayores de 7 años con una sintomatología clínica y analítica más suave. Su frecuencia se estima en un 1-4% de las PTI y las recurrencias son muy poco frecuentes.

Actualmente se establece la siguiente clasificación diagnóstica:

PTI de reciente diagnóstico

Desde el momento del diagnóstico hasta los 3 meses de evolución.

PTI persistente

De duración entre los 3 y 12 meses desde el diagnóstico, incluye a

- Pacientes que no alcanzan la remisión completa de forma espontánea
- Pacientes que no mantiene la remisión completa después de suspender el tratamiento instaurado.

PTI crónica

Pacientes que continúan con trombopenia después de 12 meses desde el diagnóstico.

CRITERIOS DE EVALUACIÓN CLÍNICA

CLÍNICA CUTÁNEA

CLÍNICA CUTÁNEO-MUCOSA

SANGRADO ACTIVO:

- Epistaxis que precisa taponamiento
- Hematuria
- Hemorragia digestiva macroscópica
- Menorragia
- Gingivorragia importante
- Cualquier hemorragia con riesgo razonable de precisar transfusión de hematíes

FACTORES DE RIESGO HEMORRÁGICO:

- Hematuria
- TCE, politraumatismo previo
- Antiagregantes hasta 7-10 días antes
- Diátesis hemorrágica: coagulopatía, vasculitis

CRITERIOS DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO

REMISIÓN COMPLETA (RC)

Recuento igual o superior a 100.000/mmc mantenido más de seis semanas tras la supresión del tratamiento

REMISIÓN PARCIAL (RP)

Elevación sobre la cifra inicial con recuento entre 30.000 y 100.000/mmc mantenido más de 6 semanas tras la supresión del tratamiento

AUSENCIA DE RESPUESTA (AR)

No se modifica clínica ni biológicamente

RESPUESTA TRANSITORIA (RT)

Mejoría inicial (clínica o biológica) con nueva clínica ó recuento inferior a 30.000/mmc antes de seis semanas de haber finalizado el tratamiento

RECAÍDA (REC)

Recuento inferior a 30.000/mmc después de seis semanas de haber finalizado el tratamiento, habiéndose obtenido previamente una remisión completa (RC) o parcial (RP)

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS AL DIAGNÓSTICO

En todos los pacientes con trombopenia se debe realizar una historia clínica detallada y una exploración física completa que permitan descartar otras enfermedades hematológicas o situaciones que de forma secundaria puedan producir trombopenia.

Los estudios detallados a continuación son los recomendados por considerarse básicos para un diagnóstico y seguimiento adecuados.

- Hemograma y recuento de reticulocitos
- Morfología en sangre periférica con revisión por persona experta
- Estudio de Hemostasia: TP, TTPA, TT, fibrinógeno
- Grupo, Rh y Coombs directo
- Inmunoglobulinas (IgG, IgA, IgM)
- Estudio microbiológico de: CMV, EBV, Parvovirus B19, herpes simple, herpes 6, virus varicela-zoster, VIH, hepatitis B y C
- Bioquímica hemática: GOT, GPT, LDH, glucosa, urea, creatinina.
- Control de hematuria microscópica.
- Estudio morfológico de médula ósea por punción aspirativa: indicado en todos los niños con clínica que no sea típica, anomalías en el hemograma y en aquellos en los que la morfología en sangre periférica no haya podido ser revisada por una persona experta, especialmente si se inicia tratamiento con corticoides.

EXPLORACIONES ADICIONALES

Especialmente en pacientes que no remiten espontáneamente o no responden al tratamiento

- Estudio morfológico de médula ósea por punción aspirativa si no se hizo previamente. Valorar la realización de biopsia, inmunofenotipo y citogenética para completar el estudio.
- Poblaciones linfocitarias.
- Anticuerpos antinucleares y opcionalmente otros estudios de autoinmunidad
- Otros: detección de *H. Pylori*, estudio de celiaquía.

3) FISIOPATOLOGÍA

El hecho primario que desencadena la PTI no es bien conocido, pero cada vez se comprenden mejor los acontecimientos inmunopatogénicos que se producen en esta enfermedad.

La fisiopatología de la PTI radica en dos aspectos esenciales: la destrucción inmune acelerada de plaquetas y una producción de plaquetas anómala. Además de los anticuerpos frente a glucoproteínas plaquetarias, se han descrito otras alteraciones inmunes implicadas en su patogénesis multifactorial. Los estudios de cinética plaquetaria con radioisótopos han demostrado que la producción plaquetaria es insuficiente. Los cultivos celulares y los estudios de ultraestructura avalan la presencia de una megacariopoyesis ineficaz. En relación con otras trombocitopenias, existe una deficiencia relativa de la trombopoyetina favorecida por el aclaramiento incrementado hormona-receptor en las plaquetas y megacariocitos.

4) TRATAMIENTO

El manejo de la PTI sigue debatiéndose desde hace décadas. La mayoría de los niños diagnosticados de PTI se recupera espontáneamente en 6 meses, incluso en 6 semanas, con o sin tratamiento e independientemente del tratamiento elegido.

La mayoría no presenta clínica de sangrado importante, incluso con < 10.000 plaquetas/mmc. El tratamiento acelera la recuperación de la cifra de plaquetas, pero no reduce el riesgo de desarrollar PTI crónica ni se ha demostrado que disminuya el riesgo de complicaciones vitales, dada su baja prevalencia.

En 1996 la Sociedad Americana de Hematología publicó una amplia revisión de la PTI intentando poner en funcionamiento una guía práctica para el diagnóstico y actitud terapéutica de esta entidad tanto en el niño, en el adulto y en la mujer embarazada, con el fin de facilitar los caminos a seguir en cada momento.

En Marzo 2009 se publicaron las recomendaciones de estandarización de la terminología, definiciones y criterios de respuesta de la PTI para adultos y niños. Este consenso fue establecido por expertos europeos y americanos. Su objetivo es la utilización de un lenguaje común para evitar la heterogeneidad previa de los diferentes estudios y publicaciones. Se elimina el término de púrpura porque el sangrado cutáneo o mucoso está ausente o es mínimo en algunos pacientes. Se mantiene el acrónimo ITP (Immune ThrombocytoPenia) y PTI en castellano, por su amplia difusión y utilización previa.

En este consenso también se establece el nivel de corte de la cifra de plaquetas en $100.000/mmc$ para el diagnóstico de PTI, por los recuentos frecuentes entre 100 y $150.000/mmc$ en individuos sanos y embarazadas. La clasificación se modifica atendiendo a la historia natural de la PTI en la infancia, en la que aproximadamente dos tercios se recuperan espontáneamente en los primeros 6 meses y la posibilidad de remisión es alta entre los 3 y 12 meses, e incluso puede ser más tardía.

Posteriormente, en enero 2010 se publicó el consenso internacional para el diagnóstico y manejo de la PTI. El diagnóstico sigue siendo de exclusión, ya que no hay ningún parámetro clínico ni analítico que permita establecer este diagnóstico con certeza. Los síntomas y signos clínicos son muy variables. El principal problema es el riesgo aumentado de hemorragia. No siempre hay una correlación exacta entre la cifra de plaquetas y las manifestaciones hemorrágicas, aunque éstas son más frecuentes por debajo de $10.000/mmc$. La mayoría de los pacientes están asintomáticos o tienen petequias, hematomas o equimosis aislados en piel o mucosas. Sin embargo, algunos casos pueden sufrir hemorragias más graves a nivel cutáneo, mucoso, gastrointestinal o incluso intracraneal (0,1-0,5%). La denominación PTI grave se reserva para los pacientes con manifestaciones hemorrágicas clínicamente relevantes.

El objetivo del tratamiento es prevenir estas hemorragias con relevancia clínica, más que corregir las cifras de plaquetas hasta valores normales. Las decisiones terapéuticas se deben tomar en base a múltiples factores y las recomendaciones basadas exclusivamente en las cifras de plaquetas son muy controvertidas. Muchos expertos consideran que los niños con PTI sin sangrado no requieren tratamiento, independientemente del número de plaquetas, aunque precisan un control y seguimiento estrecho. En caso de sangrado o en circunstancias de riesgo, se aconsejan tratamientos que produzcan un rápido ascenso de los recuentos de plaquetas para prevenir o frenar las hemorragias. Un concepto importante es evitar tratamientos innecesarios, potencialmente tóxicos, en pacientes asintomáticos o con descensos moderados de las plaquetas y conseguir una adecuada calidad de vida con la mínima toxicidad asociada a

la terapia. El tratamiento de las PTI persistentes o crónicas es complejo y se plantean diferentes alternativas médicas o quirúrgicas.

La Sociedad Española de Hematología Pediátrica ha elaborado en total 3 protocolos; el primero en 1995, posteriormente el protocolo PTI-2004, y por último a principios de octubre de 2010 se acaba de presentar el Protocolo PTI-2010 ya como Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica (SEHOP).

En el último protocolo se propone incluir los pacientes con PTI en edades comprendidas entre seis meses y dieciocho años. En los anteriores se incluía solamente hasta los 15 años.

Recomendaciones generales:

- Al diagnóstico, se considerará el ingreso hospitalario en pacientes con sangrado activo, factores de riesgo hemorrágico o con recuento de plaquetas igual o inferior a 20.000/mmc.
- Se deben evitar inyectables intramusculares y punciones vasculares en vasos de difícil compresión.
- Esta contraindicado el empleo de ácido acetilsalicílico o sus derivados; se administrará sólo en caso de ser estrictamente necesario otros fármacos que puedan alterar la agregación plaquetar (antihistamínicos, antiinflamatorios no esteroideos) y los anticoagulantes.
- Deportes: restricción en función de la clínica y riesgo traumático, evitar deportes de contacto hasta la resolución de la enfermedad.

Púrpura trombocitopénica aguda

Cuando se decide iniciar tratamiento farmacológico, las opciones terapéuticas de primera línea son los corticoides, la inmunoglobulina intravenosa (IGIV) y la gammaglobulina anti-Rho (IG anti-D). Varios estudios han demostrado que cualquiera de estos tratamientos acorta el tiempo de trombopenia sintomática frente a no tratamiento, pero no está claro que se prevenga sangrado mayor en pacientes con mínimo sangrado o sin sangrado, ni tampoco la evolución a PTI crónica.

Corticoides: Los corticoides se usan desde hace años en el tratamiento de la PTI en todos los grupos de edad y está demostrado que aumentan el número de plaquetas más rápido que sin tratamiento. En niños por los efectos secundarios asociados a su empleo prolongado, el tiempo de utilización deberá ser lo más corto posible.

Hay una gran variedad de regímenes, y ninguno ha demostrado una clara superioridad sobre los otros. Las pautas más comunes son:

- Prednisona: 2 mg/kg (máximo 60 mg dosis) al día dividido en 3 dosis durante 2 semanas, bajando la dosis en la semana posterior.
- Prednisona : 4 mg/kg al día dividido en 3 dosis durante 4 días
- Metilprednisona: 30 mg/k al día intravenoso, durante 3 días.

Inmunoglobulina intravenosa: El mecanismo de acción no es del todo conocido. La IGIV aumenta más rápidamente el número de plaquetas que los corticoides, la IG anti-D o sin tratamiento.

Las pautas varían desde 400 mg/k/día por 5 días a dosis únicas de 800-1000 mg/k. Es preferible la administración de una sola dosis. La dosis única de 800 mg/k parece igual de efectiva que dosis superiores. La respuesta al tratamiento generalmente se observa desde las primeras 24 horas.

Los efectos secundarios incluyen síntomas gripales, como náuseas, vómitos, cefalea y fiebre. También puede aparecer neutropenia hasta en un 30% de los casos. Anafilaxia, en pacientes con déficit de IgA, meningitis aséptica.

Inmunoglobulina anti-Rho (D): En los últimos años se ha incluido dentro del tratamiento de primera línea para la PTI. Hay varios estudios que muestran una seguridad y eficacia comparable a la IGIV para la forma aguda y crónica. Los efectos secundarios son menores que con la IGIV, pero se puede producir hemólisis con un descenso de 0.5-2 g/dl de hemoglobina y, aunque raro, se ha descrito fallo renal y coagulación intravascular diseminada.

Transfusión de plaquetas: Indicada ante situaciones de sangrado vital, como la hemorragia intracraneal y, en ocasiones, ante sangrado profuso digestivo, genitourinario, nariz o boca. Deben transfundirse las plaquetas (hasta 5-10 unidades por cada 10 kg) junto con altas dosis de corticoides (30 mg/k de metilprednisolona) e IGIV (800-1000 mg/k). Sólo en casos excepcionales debe considerarse la esplenectomía.

Pauta de actuación (Protocolo SHEOP PTI-2010) en PTI de diagnóstico reciente:

Pacientes con sangrado activo y recuento inferior a 30.000 plaquetas/mmc.

Se propone administrar 1 dosis de IGIV y nueva valoración a las 24 h.:

- si persiste el sangrado activo se añaden corticoides y/o una segunda dosis de IGIV
- si desaparece la clínica se vuelve a valorar a las 72 h. y,
 - si remonta clínica y analíticamente entonces pasa a observación,
 - pero si persiste por debajo de 20.000/mmc ó aparece de nuevo sangrado activo, se inicia tratamiento con corticoides.

Si se muestra también refractario se ensaya tratamiento con Ig anti-D (en caso que sea Rh+) o bolus de corticoides. Los pacientes que se muestren refractarios al tratamiento anterior y persistan con clínica hemorrágica importante deben ser remitidos a un centro hospitalario especializado para revisión y valoración de tratamientos de tercera línea.

Pacientes con sangrado cutáneo-mucoso o recuento de plaquetas inferior a 10.000 plaquetas/mmc, o factores de riesgo.

Se propone administrar de entrada corticoides. A las 72 h. de iniciados, si no hay mejoría clínica o biológica, se administra 1 dosis de IGIV y se sigue con los corticoides. Si se muestra también refractario se ensaya tratamiento con Ig anti-D (en caso que sea Rh+) o bolus de corticoides.

Pacientes con sangrado cutáneo exclusivo y recuento mayor de 10.000 plaquetas/mmc sin factores de riesgo.

Se propone una actitud expectante y controles periódicos con actuación posterior en función de la evolución.

Púrpura trombocitopénica persistente y crónica

El paciente con PTI persistente y crónica puede presentar unas manifestaciones hemorrágicas de gravedad variable en general en función de la cifra de plaquetas, actividad habitual y presencia de otros factores que pueden influir en la hemostasia. Hay

que valorar siempre el conjunto de datos clínicos y biológicos para un adecuado enfoque terapéutico y procurar que el paciente desarrolle una vida lo más cercana a la normalidad con los mínimos efectos adversos derivados del tratamiento, en espera de que la enfermedad entre en remisión. Está extendido en la literatura y se ha considerado razonablemente segura para el desarrollo de una vida cotidiana normal, el mantenimiento de recuentos por encima de 30.000 plaquetas, por ello, se ha elegido como factor determinante en el análisis de decisión inicial, no obstante el estilo de vida, la actividad habitual, las manifestaciones clínicas y los factores de riesgo hemorrágico son también determinantes, fundamentalmente si se indica algún tipo de intervención.

En un 20-30% de los niños persistirá la trombopenia a los 6 meses del diagnóstico. En un tercio de éstos todavía se han observado remisiones espontáneas en los meses siguientes, incluso años después, sobre todo en los menores de 10 años.

Los pacientes con PTI crónica deben ser evaluados para excluir otras causas subyacentes de trombopenia, incluyendo anticuerpos virales (virus de la inmunodeficiencia humana, hepatitis C, VEB, citomegalovirus, Parvovirus, Herpesvirus 6-8), aspirado y biopsia medular (mielodisplasia o fallo medular), estudio de enfermedades autoinmunitarios y del colágeno (anticuerpos antinucleares, anti ADN, C3, C4, etc), inmunoglobulinas (inmunodeficiencia variable común) y cribado para *Helicobacter pylori*.

De los pacientes con PTI crónica muchos mantienen cifras $>20.000/mm^3$ y no van a precisar tratamiento. El tratamiento médico debe usarse en pacientes con sangrado o que van a requerir cirugía o extracción dental. Niñas con sangrado excesivo durante la menstruación pueden requerir además tratamiento hormonal y tienden a comportarse como la PTI del adulto.

La PTI crónica refractaria severa ocurre en un 2-10% de los niños con PTI aguda. El tratamiento debe ser individualizado y enfocado a minimizar el riesgo de sangrado valorando los efectos secundarios y la calidad de vida.

Tratamiento médico: Las opciones son similares a las de la PTI aguda, con corticoides, IGIV e IG anti-D.

Los corticoides deben evitarse dar de forma prolongada por su efectos a largo plazo. Se puede emplear la dexametasona a una pauta de 40 mg/m²/ día oral, ó 0.6-1 mg/k/día durante 4 días pudiéndose repetir en ciclos mensuales, durante 6 meses. Otra opción puede ser alta dosis de metilprednisolona a dosis de 30 mg/k/día durante 3 días seguida de una dosis de 20 mg/k/día durante 4 días.

El efecto de los corticoides suele ser transitorio, mejorando la clínica y la cifra de plaquetas, pero no resuelven la PTI crónica.

Esplenectomía: La esplenectomía es curativa en el 70-80% de los niños, a pesar de lo cual el momento para su realización, indicación y manejo en niños no está estandarizada. Las dudas se deben al riesgo a largo plazo de sepsis por gérmenes encapsulados, sobre todo en los más pequeños, las remisiones espontáneas que todavía ocurren años después y tratamientos alternativos recientes. Hay consenso acerca de su indicación para niños con trombopenia severa persistente después de 12-24 meses, sangrado vital, o sangrado crónico que limita la calidad de vida. La tendencia es a la esplenectomía por laparoscopia sobre la cirugía abierta. Debe realizarse profilaxis previa a la cirugía para reducir el riesgo de sangrado intra y postoperatorio. Se administrará IGIV o IG anti-D +/- corticoides parenterales si la cifra de plaquetas es inferior a 50.000/mm³ y se transfundirán plaquetas sólo si la cifra es $< 10.000/mm^3$. Deben vacunarse un mínimo de 2 semanas antes frente al Neumococo, Haemophilus tipo b y frente al Meningococo. Debe realizarse profilaxis infecciosa postcirugía con penicilina o equivalente durante un mínimo de 1 año o hasta los 5 años de vida, y

algunos expertos la recomiendan de por vida. En caso de no ser efectiva la esplenectomía debe buscarse la presencia de bazo accesorio y resecarlo.

Rituximab (anti-CD 20): Anticuerpo monoclonal. Se ha convertido en tratamiento de primera línea para niños que no responden a la esplenectomía y se usa cada vez más para evitarla.

La administración de 375 mg/m²/dosis/semana durante 4 semanas ha demostrado en niños una respuesta total o parcial del 30-50% a largo plazo. Pacientes que han respondido, pero luego recaen, pueden responder de forma similar en cursos siguientes. Se puede administrar de forma ambulatoria.

Con la perfusión se han descrito reacciones generalmente leves como fiebre, escalofríos, y picor de garganta. La incidencia de enfermedad del suero es del 5-10%. A pesar de la depleción prolongada de linfocitos B, un descenso de inmunoglobulinas es raro (excepto en niños pequeños) y las infecciones graves son raras. Puede reactivarse la infección por hepatitis B en portadores crónicos, por lo que debe estudiarse previamente.

Otros tratamientos para la púrpura trombocitopénica crónica refractaria

Se ha ensayado el uso de vincristina, azatioprina, mercaptopurina, micofenolato, ciclosporina, danazol, interferon y ciclofosfamida, basado en estudios observacionales en adultos.

Tratamiento de Helicobacter pylori: En varios estudios se ha implicado la infección por H. pylori en la PTI de los adultos, pero en la actualidad no hay ninguna evidencia que indique un beneficio para realizar el cribado en niños con PTI crónica

Trasplante hematopoyético: Debe reservarse para los casos más refractarios que requieren transfusiones frecuentes y han fallado tras la esplenectomía y otros agentes. Con la ciclofosfamida a altas dosis, previa al trasplante, se pretende eliminar los linfocitos reactivos implicados en esta enfermedad.

Tratamientos experimentales. Hay evidencia de que en algunos pacientes con PTI crónica hay un defecto de producción de plaquetas. Puede ser por anticuerpos antiplaquetarios que actúan sobre la maduración de los megacariocitos y/o un déficit relativo de trombopoyetina endógena.

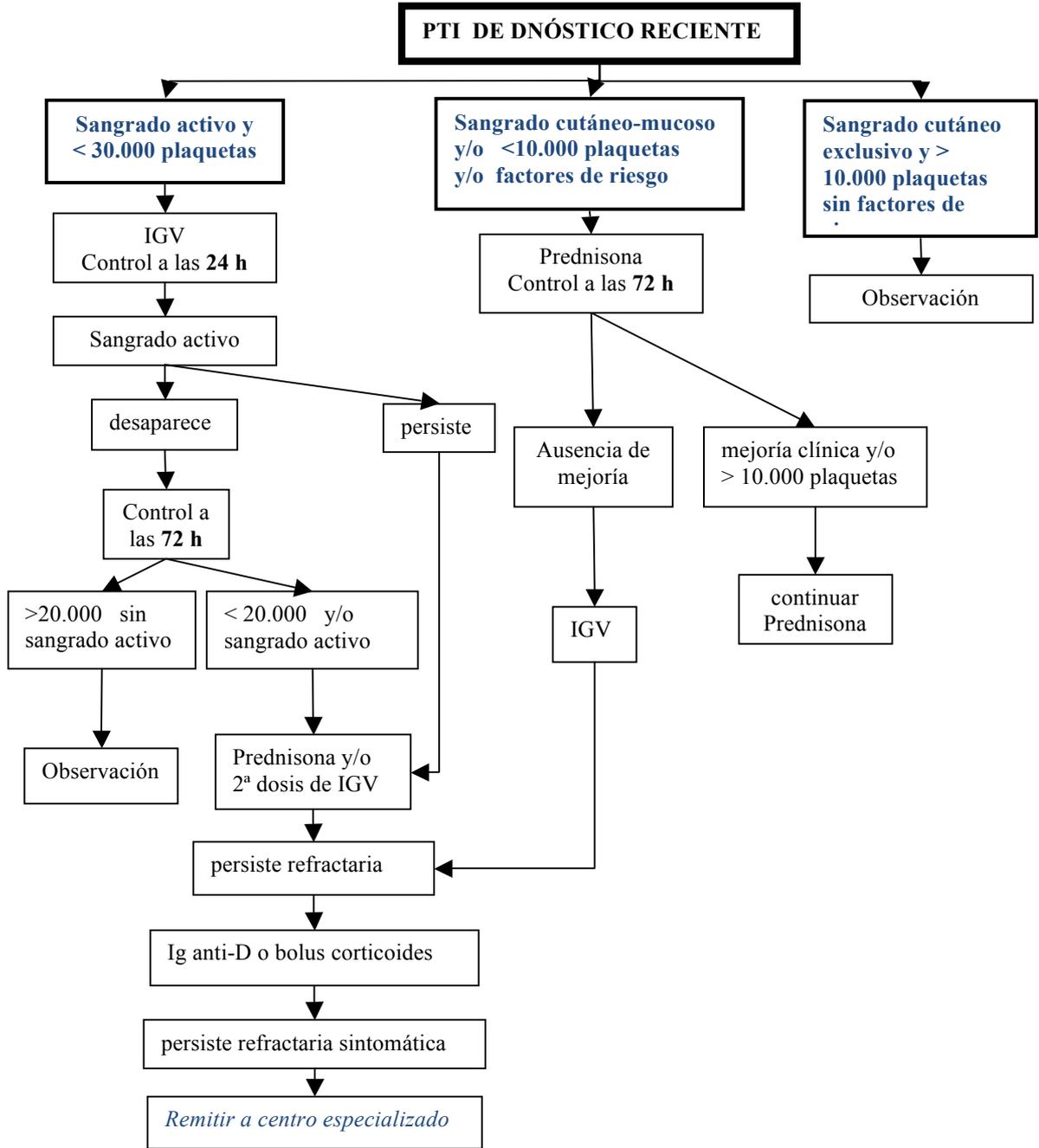
Se han mostrado eficaces 2 factores estimulantes de la trombopoyesis ensayados en adultos:

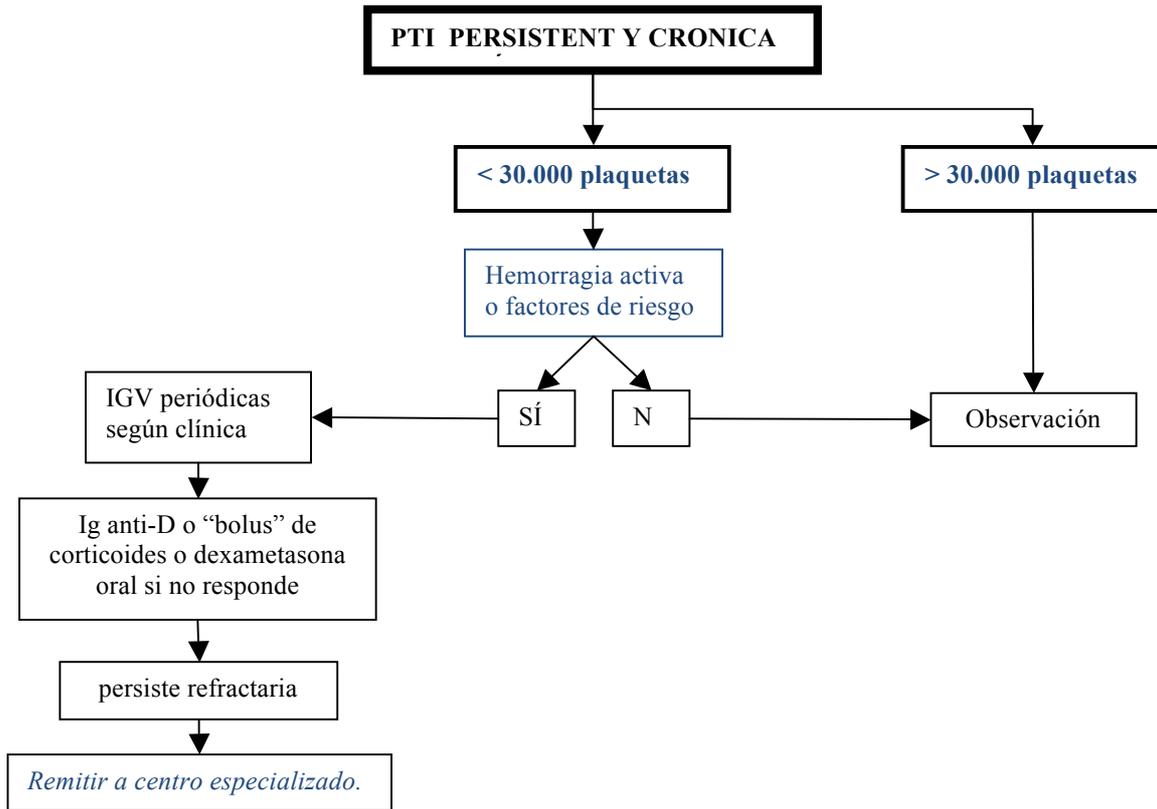
-AMG531 (romiplostim): Estudios de fases 1 y 2. Proteína recombinante. Se ha ensayado a 1-3 mcg/k semanal subcutáneo durante 6 semanas.

-SB-497115GR (eltrombopag). Estudios de fases 2 y 3. Agonista no peptídico. Administración oral.

5) CONCLUSIONES:

A pesar de los progresos importantes en el conocimiento de la patofisiología y del manejo de la PTI en los últimos 15 años, las guías terapéuticas que se realizan tienen sus limitaciones en el manejo individual de cada paciente. Tampoco existen factores de riesgo conocidos que nos hagan predecir la evolución de la enfermedad o la respuesta a los tratamientos.





Gráficas del protocolo PTI-2010 de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas.



Comunicaciones ORALES

SALA 1: auditorio

Moderadores: *Dra. Esther Vázquez López, Dr. Víctor Arambulo Trelles*

AMPLIO ESPECTRO DE MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN EL KLIPPEL TREUNNAUNAY.

M. García Palacios, M. García Gonzalez, J. Del Pozo Losada, M. Gómez Tellado, J. Gómez Veiras, I. Somoza Argibay, J. Caramés Bouzán, T. Dargallo Carbonell, E. Pais Piñeiro, D. Vela Nieto.*

Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña. Servicios De Cirugía Pediátrica y Dermatología*.

INTRODUCCIÓN: El Klippel Trenaunay es una malformación vascular combinada de presentación infrecuente caracterizada por la presencia de malformación capilar, venosa y/o linfática y hemihipertrofia del miembro afecto. La heterogeneidad clínica que puede presentar es muy grande y no siempre el diagnóstico es sencillo.

MATERIAL Y MÉTODOS: Analizamos un total de 6 pacientes en nuestro centro entre los años 2008 y 2009 al poner en marcha la Unidad de Malformaciones Vasculares. En la consulta se realiza exploración física y anamnesis y se solicita estudio de coagulación y angioRNM de manera rutinaria.

RESULTADOS: La distribución según el sexo es del 50%. El 75% de ellos son de remitidos de otra área hospitalaria. Del grupo de pacientes 5 (84%) presentan lesión capilar y venosa, 2 (33%) presentan hemihipertrofia y 1 paciente (17%) presenta alteraciones linfáticas superficiales. Dos pacientes (33%) presentan de manera conjunta las 3 manifestaciones clásicas que definen el Síndrome de Klippel-Trenaunay. En ningún paciente se realizó tratamiento quirúrgico. Un paciente por causa de una esplenomegalia importante con secuestro plaquetario que provocaba sangrados masivos precisó una esplenectomía la cual se realizó en otro centro; asociamos por persistencia de sangrados de la lesión laserterapia con buena evolución posterior. En todos los pacientes se estableció tratamiento con presoterapia y tratamiento protésico con alzas para la corrección de la disimetría.

CONCLUSIONES: El síndrome de Klippel-Trenaunay es un síndrome infrecuente con un amplio espectro de manifestaciones clínicas. La característica clínica más frecuente es la malformación capilar. El tratamiento suele ser conservador y en casos seleccionados si es posible será quirúrgico siempre que previamente se haya realizado el estudio del sistema venoso profundo. La esclerosis con microespuma y los tratamientos médicos como sunitinib son un ejemplo de las alternativas de futuro para el manejo multidisciplinario de esta entidad.

CARACTERÍSTICAS EVOLUTIVAS DEL SÍNDROME DE WEST EN NUESTRA CASUÍSTICA

L. Pérez-Gay, C. Gómez-Lado, MD. Escribano-Rey, J. Eiris-Puñal, M. Castro-Gago

Neuropediatría CHUS. Neurofisiología CHUS. Santiago

Antecedentes: Existe, en los últimos años, un renovado interés por esclarecer los factores influyentes y determinantes pronósticos en la evolución del síndrome de West (SW) dadas sus implicaciones socio-sanitarias. Clásicamente se ha vinculado la etiología y la precocidad terapéutica como factores cruciales.

Objetivo: Determinar la evolución de estos pacientes en nuestro Centro, si hubo un tratamiento precoz, la respuesta al mismo y su posible influencia pronóstica.

Métodos: Estudio retrospectivo observacional de pacientes diagnosticados y tratados de SW entre los años 1.984 y 2.006.

Resultados: Se incluyeron 43 pacientes, con un seguimiento medio de 7,6 años. Clasificación: Idiopáticos o primarios (4,6%), criptogénicos (27,9%) y secundarios (67,4%). Retraso diagnóstico-terapéutico < de 1 mes en el 74,4%, a pesar de lo cual el 79% presentaron retraso moderado o grave. El tratamiento inicial fue con ACTH (16), VGB (17), VPA (7), un caso TPM, otro FNB y Fenitoína y en otro paciente no consta. 16/18 pacientes que presentaron buena respuesta al tratamiento inicial presentaron retraso moderado o grave evolutivamente. Los 2 pacientes idiopáticos se trataron precozmente con VGB con buena evolución. De los 12 casos criptogénicos, 10 presentaron retraso moderado o severo en el seguimiento, 3 epilepsia refractaria y 2 TEA. El caso que se trató tras 3 meses y medio de clínica, presentó retraso moderado y no crisis evolutivamente. Entre los secundarios (29 casos), el peor pronóstico correspondió al grupo de citopatías mitocondriales (13,8%), con retraso grave y persistencia de epilepsia, falleciendo la mitad de ellos. Otro grupo de peor pronóstico fueron aquellos con antecedente de depresión perinatal con encefalopatía hipóxico isquémica y/o leucomalacia periventricular (37,9%). Consideración aparte merecen los que presentaban datos de hemiatrofia cerebral (10,3%) que evolucionaron con menor retraso y sin crisis (o focales) a pesar de retraso terapéutico en un caso. Los pacientes con trastornos de la migración neuronal (10,3%) progresaron a epilepsia fármaco-resistente y retraso moderado-severo. En el resto de pacientes secundarios su etiología fue como sigue: infarto cerebral (10,3%), Síndrome de Aicardi (6,9%), Síndrome de Williams (3,4%), Síndrome de nevo sebáceo (3,4%), Episodio aparentemente letal (3,4%).

Conclusiones: El tratamiento precoz y la buena respuesta inicial al mismo no asegura una buena evolución en nuestros pacientes. En general este síndrome tiene mal pronóstico. Se requiere de estudios de mayor potencia estadística para definir subgrupos etiológicos con mejor evolución.

CAVERNOMATOSIS CEREBRAL RARA PERO EXISTE

MJ. Pardal Souto, D. Dacruz Álvarez, E. Gómez Costas, M. Bravo Mata, A. Rodríguez Núñez.

Unidad De Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela.

Introducción: Los cavernomas constituyen del 5 al 13% de todas las malformaciones vasculares cerebrales. Clínicamente pueden provocar cefalea, convulsiones y focalidad neurológica, relacionados en la mayoría de los casos con fenómenos hemorrágicos, aunque la mayoría de ellos son asintomáticos.

Caso clínico: Niña de 2 años y 11 meses, entre cuyos antecedentes familiares destaca madre con cavernomatosis múltiple. Acude al S. Servicio de Urgencias por cuadro catarral, cefalea frontal y vómitos explosivos intermitentes de 4 días de evolución, apareciendo posteriormente disminución del nivel de conciencia y rigidez de nuca. El LCR obtenido en la punción lumbar fue xantocrómico. El TAC realizado inicialmente es compatible en primer lugar con tumor cerebral primario. La RMN evidencia la presencia de un cavernoma de mayor tamaño y otros tres más pequeños. Se realizó evacuación del cavernoma responsable del sangrado y lobectomía perilesional. Evolución postquirúrgica favorable.

Conclusiones: La cavernomatosis cerebral es una entidad rara pero que debe tenerse en cuenta ante la presencia de clínica neurológica. La prueba diagnóstica de elección es la RMN.

CAVERNOMATOSIS MULTIPLE FAMILIAR

D. García Arufe, C. Granja Martínez, J. Fontenla García, R. Reparaz Andrade, F. Meijide Del Río, M. Ortiz Pallarés, JL. Chamorro Martín, JR. Fernandez Lorenzo

Complejo Hospitalario Universitario Xeral Cíes Vigo.

OBJETIVOS: presentación de 2 familias afectas de Cavernomatosis Múltiple Familiar (CMF) atendida en nuestro centro en los últimos años.

PACIENTES Y MÉTODOS: estudio clínico y radiológico de 2 pacientes diagnosticados en nuestro servicio de CMF. Caso 1: lactante varón de 9 meses con manifestaciones neurológicas de 2 días de evolución consistente en mioclonías de miembro inferior izquierdo sin alteración del nivel de conciencia. Antecedentes familiares: madre, abuela materna y tío materno diagnosticados de CMF. RMN: cavernoma a nivel frontoparietal derecho de 4 cm con efecto masa y edema vasogénico perilesional. Tratamiento quirúrgico con secuela de cuadro epiléptico. Caso 2: varón de 6 años de edad con cefalea intensa de 7 días de evolución, sin respuesta a analgesia habitual. No focalidad neurológica. Antecedentes familiares: madre diagnosticada de CMF. RMN: cavernoma a nivel frontal izquierdo de aproximadamente 4 cm de diámetro. Cavernoma a nivel parietooccipital derecho de 3 cm de diámetro. Ambos presentan importante edema perilesional. Múltiples microcavernomas a nivel cerebral. Tratamiento quirúrgico.

RESULTADOS: La CMF es una rara enfermedad genética (herencia autosómica dominante; genes implicados: CCM1, CCM2, CCM3) que se caracteriza por presentar dilataciones multilobulares sanguíneas en el SNC. Puede presentarse con un amplio espectro de manifestaciones clínicas, que habitualmente se hacen patentes después de una complicación (sangrado, crecimiento...). Su diagnóstico se establece con pruebas de imagen y la necesidad de tratamiento activo se establece en función de la clínica, localización y tamaño de las lesiones.

CRECIMIENTO Y DEFECTOS DE LA CADENA RESPIRATORIA MITOCONDRIAL

C. Gómez-Lado, L. Pérez-Gay, MI. Novo-Rodríguez, J. Eirís-Puñal, M. Castro-Gago

Servicio De Neuropediatría, Hospital Clínico Universitario, Facultad De Medicina, Universidad De Santiago De Compostela, Santiago De Compostela, España.

Introducción. Hay evidencias indirectas de que el amplio grupo de las enfermedades mitocondriales (EM) pueden repercutir sobre el crecimiento.

Objetivo. Conocer la repercusión que ejercen las EM durante la infancia y adolescencia sobre el peso, la talla y el índice de masa corporal (IMC).

Material y método. En 58 niños consecutivos (35 niñas y 23 niños; edades entre los 1,5 meses y los 18 años) diagnosticados de una EM (55 por alteración en la cadena respiratoria mitocondrial, y 3 niñas por deficiencia en el complejo de la piruvato deshidrogenasa), se calculó la desviación estándar (DS) para el peso, la talla y el IMC.

Resultados. El peso, la talla y el IMC inferior a 2 DS por debajo de la media se observó en el 31.03%, en el 29.31% y en el 39.65% respectivamente, mientras que estos parámetros fueron superiores a 2 DS por encima de la media en el 6.89%, en el 1.72% y en el 5.17% respectivamente. En el grupo de las formas encefalomiopáticas el peso, la talla y el IMC inferior a 2 DS por debajo de la media estuvo presente en el 34.09%, en el 34.09% y en el 43.18% respectivamente, y superior a 2 DS por encima de la media en el 6.81%, en el 2.27% y en el 4.54% respectivamente. En el grupo de las formas miopáticas el peso, la talla y el IMC inferior a 2 DS por debajo de la media se observó en el 14.28%, en el 21.42% y en el 28.57% respectivamente, y superior a 2 DS por encima de la media en el 7.14%, en el 0.00% y en el 7.14% respectivamente.

Conclusiones. Las EM repercuten con frecuencia sobre el crecimiento en niños y adolescentes, en especial las formas encefalomiopáticas.

DEFICIENCIA DE MIOADENILATO DEAMINASA COMO CAUSA DE HIPOTONÍA CONGÉNITA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

C. Gómez-Lado, L. Pérez-Gay, E. Pintos-Martínez*, J. Eirís-Puñal, I. García-Consuegra**, MA. Martín**, M. Castro-Gago

Servicio De Neuropediatría, Servicio De Anatomía Patológica* Hospital Clínico Universitario, Santiago De Compostela. Centro De Investigación**, Hospital 12 De Octubre, Madrid, España.

Introducción. La deficiencia muscular primaria en mioadenilato deaminasa (MADA), con una prevalencia del 1-2% en la población caucásica, se suele manifestar por intolerancia al ejercicio, ocasional rabdomiolisis e hiperCKemia idiopática, siendo excepcional la hipotonía congénita.

Objetivo. Comunicar una niña de 6 meses de vida con hipotonía congénita debida a deficiencia primaria en MADA.

Observación clínica. Niña de 6 meses de edad, única hija de una madre joven, nacida por cesárea tras un embarazo por fecundación in vitro con donación de semen. Sus antecedentes familiares maternos carecen de interés. La hipotonía fue detectada durante el primer mes de vida. En el examen clínico se observó la presencia de macrocefalia (P. craneal: 45.5 cm > 2 DS), debilidad muscular e hipotonía de tronco y extremidades superiores, sin atrofia muscular, con ausencia de reflejos de estiramiento y tendencia a escurrirse entre las manos del explorador al sostenerla por las axilas. La bioquímica sanguínea, incluida CK, carnitina, ácido láctico y pirúvico, fue normal. En la electromiografía se detectaron potenciales miopáticos. La electroneurografía y la RM cerebral fueron normales. El examen histológico de la biopsia del músculo deltoides fue normal, así como todos los inmunomarcajes y los estudios histoenzimáticos, excepto la ausencia de actividad de la MADA. La actividad de los complejos de la cadena respiratoria mitocondrial en músculo fue normal y se descartó la existencia de una depleción muscular del ADNmt. A nivel muscular se demostró la presencia en homocigosis de la mutación C34T del gen para la MADA (gen AMPD1), mientras que su madre fue heterocigota para esa mutación.

Conclusiones. Aunque excepcional, la deficiencia primaria en MADA se puede manifestar por una hipotonía congénita. El estudio histoenzimático para la MADA se debe realizar en todas las biopsias musculares, y si demuestra su ausencia, se debe confirmar con el análisis molecular.

ENFERMEDAD POR DEPÓSITO LISOSOMAL CON PECULIARIDADES DIFERENCIALES: GANGLIOSIDOSIS GM 1 TIPO II

A. Amado Puentes, MO. Blanco Barca, MJ. Coll*, M. Castro Gago**.

Servicio De Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario De Vigo; Instituto De Bioquímica Clínica De Barcelona*; Servicio De Neuropediatría, Hospital Clínico Universitario, Santiago De Compostela**

Introducción: La gangliosidosis GM1 es una enfermedad hereditaria del grupo de las esfingolipidosis, en la que se produce una acumulación de G(M1) gangliósido en los lisosomas secundariamente a la ausencia o deficiencia severa de la enzima beta-galactosidasa (tipo A1). Frente a las formas clásicas como la gangliosidosis GM1 tipo I, se describe en la presente observación un caso de la variante tipo II, que posee una serie de características diferenciadoras con respecto al resto de subtipos. Se realiza asimismo una revisión de las escasas observaciones reportadas en la literatura.

Caso clínico: Niña de 6 años, remitida a nuestro centro para valoración por retraso psicomotor y regresión en las habilidades afianzadas previamente. Presentaba un trastorno de la marcha, signos pseudobulbares, y un deterioro progresivo del lenguaje. Se observaba una caja torácica de disposición singular, con pérdida de las curvaturas naturales de la columna vertebral y una displasia dentaria. No presentaba organomegalias y el perímetro craneal se situaba en el percentil 70 para la edad. Las distintas exploraciones complementarias histoquímicas, bioquímicas, neurorradiológicas y genéticas, no evidenciaron hallazgos destacables. El estudio enzimático en cultivo de fibroblastos de la actividad de la beta-galactosidasa confirmó el déficit, a la espera del resultado del estudio genético de la enfermedad.

Conclusiones: La presente observación constituye un ejemplo representativo de las características clínicas, bioquímicas y genéticas del tipo II de la gangliosidosis GM1, con sus peculiaridades diferenciadoras. En un contexto de inespecificidad de los datos de la exploración física y la normalidad de la mayoría de los exámenes complementarios, varias características singulares de este subgrupo de enfermedades por depósito pueden orientar el diagnóstico. Es necesario incidir en la importancia de un correcto diagnóstico de esta entidad, ya que se trata de una enfermedad con un patrón de herencia autosómico recesivo (locus en cromosoma 3, 102 mutaciones descritas en el gen GLB1); en la que es posible el diagnóstico prenatal

INFARTO CEREBRAL COMO PRESENTACION DE ENCEFALOPATIA DE HASHIMOTO

N. Fernández Suárez, MA. Fernández García, S. Castro Aguiar, B. Felgueroso Juliana

CMI Teresa Herrera (CHUAC). A Coruña

INTRODUCCIÓN: La encefalopatía de Hashimoto es una enfermedad rara, con una prevalencia de 2.1 casos/100000 habitantes en población general y aún más infrecuente en la infancia. Predomina en el sexo femenino en la edad adulta y no existe diferencia de sexos en la infancia. Se caracteriza por una serie de manifestaciones neurológicas que incluyen alteraciones cognitivas, conductuales, del estado de ánimo, crisis comiciales y ocasionalmente, episodios tipo accidente cerebrovascular. Puede presentarse de forma insidiosa, con deterioro cognitivo progresivo o con períodos de exacerbación y remisión, con pseudoictus. Su diagnóstico se confirma por la presencia de títulos elevados de anticuerpos antitiroideos (antiperoxidasa) tras exclusión de otras causas vasculares, metabólicas, neoplásicas o infecciosas. La función tiroidea generalmente es normal o puede existir un hipotiroidismo subclínico. El exámen de LCR suele mostrar hiperproteorraquia y linfocitosis leve. Los hallazgos en el EEG y las pruebas de imagen suelen ser inespecíficos. La mayoría de enfermos responden bien a tratamiento con dosis altas de corticoides, aunque pueden presentarse recaídas tras su abandono. Ello, y su asociación con la tiroiditis autoinmune sugieren una etiología autoinmune de esta enfermedad.

CASO CLÍNICO: Niña de 9 años, sin antecedentes de interés, que presenta repentinamente cefalea y pérdida de fuerza en ambos miembros izquierdos, con desviación de la comisura labial hacia la izquierda, sin desconexión del medio ni movimientos anormales. Se realiza analítica completa, anodina, tóxicos en orina negativos, estudio autoinmune con anticuerpo antineuronal anti-GM2 positivo y antiperoxidasa > 1300 U/mL con hormonas tiroideas en límites normales. Serologías negativas, estudio metabólico normal. EEG normal. En la RNM se observa infarto agudo caudolenticular derecho y en el TC de arterias supraórticas, cambios sugestivos de vasculitis a nivel de las arterias cerebrales anterior y media derechas. Recibió tres bolos de metilprednisolona, y posteriormente se mantuvo corticoterapia oral a dosis de 1mg/kg/día, con buena respuesta y recuperación progresiva de la hemiparesia y parálisis facial. Actualmente se encuentra a seguimiento por Neurología, Endocrinología y Rehabilitación.

CONCLUSIONES: El sistema nervioso y el endocrino participan conjuntamente en la regulación de la homeostasis del organismo, e interaccionan con el sistema inmune. Como en este caso, muchas patologías tiroideas asocian síntomas neurológicos y viceversa, por lo que debe estudiarse la función tiroidea en pacientes pediátricos con síntomas neurológicos no filiados. La forma vascular con ACV es excepcional en la infancia. Es importante pensar en esta enfermedad cuando nos encontremos ante eventos cerebrales agudos, puesto que presenta buena respuesta con corticoterapia.

MUTISMO ELECTIVO Y ENFERMEDAD MITOCONDRIAL: UNA NUEVA ASOCIACIÓN.

A. Amado Puentes*, M. Busto Cuiñas, C. Gómez-Lado, L. Pérez-Gay, J. Eirís-Puñal, M. Castro-Gago

Servicio De Neuropediatría, Hospital Clínico Universitario, Santiago De Compostela, *Servicio De Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario De Vigo

INTRODUCCIÓN: Es bien conocida la gran heterogeneidad clínica, bioquímica y genética de los trastornos de la cadena respiratoria mitocondrial (CRM). Por otra parte, el mutismo electivo, que se considera biológicamente una variante de fobia social, constituye un síntoma bien caracterizado, que puede ser consecuencia de distintos trastornos neurológicos. **OBJETIVO:** comunicar la asociación no descrita previamente de un trastorno de la CRM y mutismo electivo.

CASO CLÍNICO: Se trata de una niña de 32 meses que consultó por marcha inestable, aportando una resonancia magnética (RM) cerebral realizada en su hospital de origen en la que se apreciaba una atrofia del vermis cerebeloso superior. En la evolución de su proceso se identifica la aparición de un mutismo electivo, persistiendo la ataxia evidenciada previamente. Evolutivamente se realizaron múltiples pruebas neurometabólicas básicas a nivel de los fluidos corporales y una serie de exploraciones neurofisiológicas, que fueron normales. A los 15 años de edad en una nueva RM cerebral se aprecia una atrofia severa del vermis y de ambos hemisferios cerebelosos. Ante este hallazgo se realiza una biopsia del músculo vasto externo derecho, siendo su examen histológico normal, mientras que en el homogenado muscular se objetiva un déficit parcial del complejo IV de la CRM, siendo normal la actividad muscular de la coenzima Q10.

CONCLUSIÓN: Esta observación postula que ocasionalmente el mutismo electivo puede constituir una rara manifestación de una enfermedad de la CRM, circunstancia que reafirma la heterogeneidad clínica de este amplio grupo de enfermedades neurometabólicas.

POLINEUROPATIA AXONAL MOTORA UNA FORMA DE PRESENTACION POCO FRECUENTE DEL SINDROME DE GUILLAIN BARRE

D. Cañizo Vázquez, B. Cortés Osorio, J. Fontenla García, D. Álvarez Demanuel, M. Ortiz Pallarés, F. Meijide Del Río, A. Repáraz Romero

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario Xeral-Cés. Vigo

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una neuropatía autoinmune habitualmente desencadenada por un proceso infeccioso. Existen diferentes variantes clínicas: Forma aguda desmielinizante (90%), Forma aguda axonal (5-10%) y el Síndrome de Miller-Fisher (<1%). La forma axonal motora pura es excepcional. Los microorganismos más frecuentemente implicados son el *Campylobacter jejuni* (26-41%), CMV (8%), VEB (2%) y *M. pneumoniae*.

Caso clínico: Niño de tres años que presenta fiebre y tos de 2 días de evolución. En las últimas horas asocia debilidad muscular en miembros inferiores que progresa rápidamente a tetraparesia. En la exploración física se objetiva hipotonía axial, disminución de fuerza en los cuatro miembros y arreflexia, con sensibilidad conservada. Empeoramiento rápido hacia tetraplejía flácida, asociando disfagia y mal manejo de secreciones por lo que precisa intubación endotraqueal y ventilación mecánica durante 17 días. Pruebas complementarias: LCR inicialmente normal, con disociación albúmino-citológica en fases posteriores; en la electroneuromiografía se evidencia polineuropatía motora axonal con indemnidad de la conducción sensitiva; IgM positiva para *Mycoplasma pneumoniae*. Tratamiento con inmunoglobulina y corticoides parenterales, con evolución favorable, sin complicaciones.

Conclusiones: 1-Ante un caso de parálisis neuromuscular aguda, la causa más frecuente es el SGB. 2-El diagnóstico es esencialmente clínico, ya que las pruebas complementarias al inicio del cuadro pueden no ser concluyentes. 3-El tratamiento se basa en inmunoglobulina y plasmaféresis. Es discutible la eficacia de los corticoides como tratamiento adyuvante.

USO PRECOZ DE VENTILACIÓN NO INVASIVA EN LA ATROFIA MUSCULAR ESPINAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

C. García–Cendón¹, M. Ortiz Pallarés², MM Escalona Fermín³, C. Granja², A. Gómez Rodríguez³, S. Fernández Gil³, F. Meijide Del Rio², O. Blanco², L. Rey², E. Rodríguez Sáez³, MH. Estêvao⁴

¹Atención Primaria Vigo, ²Departamento De Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo, ³Departamento De Neurofisiología. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo, ⁴Servicio De Neumología. Hospital Pediátrico De Coimbra.

El deterioro de la función respiratoria en niños con atrofia muscular espinal es el principal responsable de la elevada mortalidad asociada a esta enfermedad. La ventilación no invasiva (VNI) parece disminuir la morbilidad y mortalidad por insuficiencia respiratoria en estos niños. Su uso como tratamiento del fallo respiratorio está bastante establecido, pero su indicación para el tratamiento de trastornos del sueño e incluso su uso profiláctico en algunos casos de atrofia espinal anterior (AEA) es todavía controvertido.

Caso clínico: Se presenta el caso de un paciente seguido en el Complejo Hospitalario de Vigo con AEA tipo II en el que se inició VNI con mascarilla a la edad de 3 años. Tras su inicio se ha evidenciado disminución de la frecuencia y gravedad de las infecciones respiratorias, y disminución de los síntomas asociados a la hipoventilación crónica.

Conclusión: El apoyo respiratorio con VNI puede mejorar la calidad de vida de los enfermos con Atrofia Espinal Anterior.

Comunicaciones ORALES

SALA 2:

Sala de juntas

Moderadores: *Dra. Carmen Almuiña Simón, Dra. Consuelo Calviño Costas*

AORTA BIVALVA EN NIÑOS NUESTRA EXPERIENCIA

MI. Martínez Soto, S. Dosil Gallardo, S. Rodríguez Blanco, A. Castellón Gallego, M. Maneiro Freire, JM. Martín Sánchez

Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela

INTRODUCCIÓN: La aorta bivalva es una anomalía en la que la válvula aórtica presenta 2 valvas en lugar de 3. Afecta al 2% de la población. Predominio en varones (4:1). Aunque suele ser una lesión aislada, con el tiempo suelen desarrollar insuficiencia valvular.

OBJETIVOS: Analizar características clínicas, lesiones asociadas, y evolución de los pacientes diagnosticados de aorta bivalva en nuestro servicio.

MATERIAL Y MÉTODOS: Análisis retrospectivo, de los niños menores de 16 años diagnosticados de aorta bivalva, atendidos en nuestro servicio, entre 2008 y 2009 y de pacientes ingresados por otra causa entre 2002 y 2008, con diagnóstico concomitante de aorta bivalva (1160 historias revisadas).

RESULTADOS: Se incluyeron 44 pacientes (13 varones y 31 mujeres). Edad al diagnóstico: 9 menores de 1 mes, 13 entre 1 mes y 1 año, 15 entre 1 y 5 años, 2 entre 5 y 10 años y 5 entre 10 y 16 años. Antecedentes familiares de cardiopatía: 5 casos. Valvulopatía asociada: 2 casos (5%). Cardiopatía congénita asociada: 2 casos (5%). Motivo de consulta: soplo o click en 29 pacientes (66%), sintomatología 6 pacientes (13,6%), síndrome genético asociado en 6 (13,6%), y cardiomegalia radiológica en 2 pacientes (5%). Clínica al diagnóstico (probablemente por lesión valvular o cardiopatía asociada): 36 pacientes asintomáticos (82%), fatiga con las tomas o con ejercicio en 4 (9%), dificultad respiratoria en 4 pacientes (9%). Exploración física (en los casos sin cardiopatía asociada): click protosistólico en 15, click y soplo sistólico en 2, click y soplo diastólico en 1, soplo sistólico en foco aórtico en 16 pacientes. Síndrome genético asociado: Noonan 2 pacientes (4,5%), Turner en 2 (4,5%), Williams en 1 (2,5%), Kabuki en 1 (2,5%). En 19 casos, la lesión era aorta bivalva simple (43%), 17 casos asociaron insuficiencia aórtica (38,5%), 4 casos con estenosis aórtica (9%) y doble lesión aórtica en 4 casos (9%). Cardiopatía asociada: coartación aórtica 7 casos (16%), CIA-OS 5 casos (11%), CIV 5 casos (11%), dilatación aórtica 2 casos (4,5%), ductus arterioso persistente 2 casos (4,5%), coartación más CIV y membrana subaórtica 1 caso (2,3%), membrana subaórtica 1 caso (2,3%), disminución del calibre de la unión sino-tubular en un paciente con síndrome de Williams (2,3%). Tratamiento quirúrgico: no precisaron el 70,5%, valvuloplastia en el 6,8%, probable cirugía en futuro en el 6,8%, intervención por coartación aórtica en el 6,8%, cierre DAP en el 6,8%. Evolución: se mantuvieron estables el 82%, progresión a estenosis el 6,8%, progresión a insuficiencia el 6,8% y dilatación de aorta ascendente el 2,2%.

CONCLUSIONES: La aorta bivalva es una entidad frecuente y generalmente se trata de una lesión aislada. La coartación aórtica es la cardiopatía asociada con mayor frecuencia. El diagnóstico precoz es importante para evitar su morbilidad (evolución de la lesión valvular y riesgo de endocarditis).

ASISTENCIA CARDIACA CON “BERLIN HEART”: EL PRIMER CORAZÓN ARTIFICIAL EN GALICIA

P. Vázquez Tuñas, M. Muiño Vidal, A. Ferrer Barba, I. González Rivera, C. Ramil Fraga, E. Quiroga Ordóñez

Unidad De Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Teresa Herrera, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

INTRODUCCIÓN: A pesar de los avances médicos y quirúrgicos en el tratamiento de las cardiopatías congénitas, el trasplante cardiaco sigue siendo la única terapia posible para alguna de ellas. La espera hasta la recepción de un órgano, especialmente larga en lactantes pequeños, hace necesario encontrar dispositivos que sustituyan la función cardiaca hasta el momento del trasplante. Los dispositivos disponibles hasta hace poco tenían como principal limitación su corta durabilidad. La aparición de dispositivos de larga duración, como el Berlin Heart, ha supuesto aumentar la supervivencia de los pacientes en lista de espera además de hacerlo manteniendo una buena calidad de vida.

OBJETIVO: dar a conocer el caso del primer paciente de nuestra comunidad (y el de menor edad en España) que se somete a este tipo de asistencia, la evolución clínica, los cuidados necesarios durante la misma, así como describir las características que han hecho que esta asistencia sea la ideal en este niño y que pueda serlo en otros casos en el futuro.

CASO CLÍNICO: paciente de 1,5 meses de vida que ingresa en estado de shock cardiogénico secundario a miocardiopatía dilatada que progresa a disfunción multiorgánica, por lo que se decide colocación de asistencia ventricular con bomba centrífuga Levitronix. Tras inicio de la asistencia se resuelve la situación de shock y de disfunción multiorgánica, pero sin evidencias de recuperación miocárdica, por lo que dos semanas después, se decide incluir al paciente en lista de trasplante. Dada la edad del paciente y el tiempo de espera previsible hasta recibir un órgano compatible, se plantea la necesidad de instaurar una asistencia de larga duración que se realiza con dispositivo Berlin Heart. A pesar de los numerosos cuidados y la complejidad de los mismos, durante su asistencia el paciente se mantuvo sin soporte respiratorio y alimentado por vía enteral de forma adecuada. Tras 45 días de asistencia se realiza alotrasplante cardiaco y el paciente es dado de alta del hospital un mes después.

CONCLUSIONES: la asistencia cardiaca con dispositivos de larga duración, como el que describimos en este caso, proporciona el tiempo necesario para que pacientes en espera de trasplante puedan recibir un órgano compatible y que además de ello lo hagan manteniendo una buena calidad de vida.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS EN EL POSTOPERATORIO INMEDIATO DE CIRUGÍA CARDIACA

A. Ávila Álvarez (A); E. González García (B); I. González Rivera (B), A. Ferrer Barba (B); F. Portela Torrón (C); V. Bautista-Hernández (C); JL. Fernández-Trisac (A); C. Ramil Fraga (B)

(A)Unidad De Cuidados Intensivos Neonatales. (B)Unidad De Cuidados Intensivos Pediátricos. (C)Unidad De Cirugía Cardíaca Infantil. Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña

INTRODUCCIÓN: Las complicaciones neurológicas constituyen una importante causa de morbimortalidad en el postoperatorio de cirugía cardiaca (CC).

OBJETIVOS: Describir la incidencia y características clínicas en nuestro medio de las complicaciones neurológicas en el postoperatorio inmediato de CC. Definir los factores de riesgo intraoperatorios y su relación con el consumo de recursos hospitalarios.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio observacional retrospectivo de casos y controles de las CC y su post-operatorio en cuidados intensivos, en un hospital de tercer nivel durante un periodo de 10 años.

RESULTADOS: Se analizaron un total de 900 cirugías, 205 de las cuales eran neonatales. Se observaron complicaciones neurológicas en 38 pacientes (4.2%), de las cuales 21 (55.3%) implicaban al sistema nervioso periférico (SNP) y 17 (44.7%) al sistema nervioso central (SNC). En las complicaciones del SNP se evidenciaron 10 paresias/parálisis diafragmáticas, 9 Síndromes de Horner y 2 paresias de cuerdas vocales. Las complicaciones del SNC (17 pacientes, 1.9% del total de las CC) fueron 8 convulsiones, 4 accidentes cerebrovasculares, 4 encefalopatías hipóxico-isquémicas y un déficit neurológico reversible. Un 35.3% (6/17) mostró afectación al alta y un 17.6% (3/17) fue éxito. Se seleccionaron dos controles por cada caso, ajustados por el mismo grado de complejidad quirúrgica, según el "Aristotle Score". Se encontró una diferencia estadísticamente significativa en el tiempo de CEC (148 minutos frente a 96, p-valor 0.009), el tiempo de isquemia (85 minutos frente a 45, p-valor 0.012), los días de estancia en UCIP (27 días frente a 9, p-valor 0.001), días de ventilación mecánica (9 días frente a 3, p-valor 0.004) y días de soporte inotrópico (11 días frente a 4, p-valor 0.001).

CONCLUSIONES: La incidencia de complicaciones neurológicas en nuestra serie es similar a la descrita previamente. El tiempo de CEC y el tiempo de isquemia se asociaron de forma significativa con una mayor probabilidad de complicaciones neurológicas del SNC. Su asociación con un aumento de la morbilidad, una mayor estancia hospitalaria y un mayor consumo de recursos, hacen necesario el establecimiento de medidas en el pre y post-operatorio, así como durante la cirugía, encaminadas a su prevención y diagnóstico precoz.

ESTUDIO DE UNA COHORTE GALLEGA DE NIÑOS QUE VIVEN CON VIH

Granja Martínez¹, Couceiro Ganzo², Ojea Jorge², Vilela Fernández³, Ocampo Hermida⁴, C. Miralles Alvarez⁴, Tallón García¹, Fernández Lorenzo¹, Alvez González⁵, Prieto Marín⁶, Vila Sexto⁷, Pedreira Andrade⁸

¹Servicio De Pediatría CHUVI-Vigo. ²Servicio De Pediatría CHOP-Pontevedra. ³EAP De Vigo-CS De Arcade, ⁴Consulta De VIH-MI CHUVI-Vigo. ⁵Servicio De Pediatría CHUS-Santiago. ⁶Servicio De MI CHUS-Santiago. ⁷Servicio De Pediatría CHUAC-A Coruña, ⁸Servicio De Medicina Interna CHUAC-A Coruña.

Introducción: Estudio de una cohorte pediátrica gallega de niños con infección por VIH que nos permita conocer sus características epidemiológicas, evolución de la infección y aparición de complicaciones a lo largo del tiempo.

Material y método: Análisis retrospectivo de una cohorte de pacientes pediátricos menores de 19 años diagnosticados de infección por VIH y que realizan su seguimiento en la comunidad autónoma (C. A.) de Galicia desde el año 2003. Se han recogido variables sociodemográficas, virológicas, inmunológicas, clínicas y terapéuticas a 27 niños desde su diagnóstico hasta la actualidad con una media de seguimiento de 11 años.

Resultados: La cohorte está constituida por 27 niños. Representa actualmente la quinta cohorte pediátrica autonómica española en número de casos. De estos 14 son varones, con una edad media de 11,2 años. El 62% originarios de nuestra C. A., y los 30% de origen extranjero, en su mayoría procedentes de África Subsahariana. Tan solo 2 niños pertenecen a una comunidad autónoma diferente a la gallega. Conviven con sus padres 14 niños, y 13 son adoptados/tutelados. Todos ellos han adquirido la infección VIH-1 por transmisión vertical. El 18,5% de las madres eran usuarias de drogas por vía parenteral. El 3,7% están coinfectados por VHC y un 3,7% de VHC+VHB. El 40,7% fue diagnosticado antes de los 6 meses de edad. En el momento del diagnóstico el 44,4% estaban asintomáticos (estadio clínico N), solamente un niño ha presentado progresión clínica. El 7,4% han sido diagnosticados en fase SIDA. No se ha registrado ninguna progresión a SIDA. Entre los niños se observa una distribución etaria con desplazamiento hacia la adolescencia temprana entre la población autóctona acorde con la progresiva disminución de nuevos casos de infección. Los pacientes de origen extranjero tienen una edad media menor y son en su totalidad adoptados. Las infecciones oportunistas más prevalentes fueron las infecciones del tracto respiratorio superior recurrentes, tuberculosis pulmonar, meningitis bacteriana, criptosporidiasis, herpes zoster, molluscum contagiosum e infección por VHB, VHC y CMV. Ningún paciente ha presentado neoplasias. Las características epidemiológicas de nuestra cohorte nos permiten comparar en un mismo paciente y en estos con otros de menor edad los diferentes esquemas terapéuticos recomendados en los últimos años, demostrando claramente la superioridad (analítica y clínicamente) de la terapia combinada frente a monoterapia y de TARGA frente a cualquier otro esquema terapéutico. El patrón de crecimiento se ha mantenido dentro de la normalidad según edad y sexo. Un 18% de los casos, en su mayoría del sexo femenino, presentaron alteraciones de la distribución grasa. De ellos, un 60% con un patrón de lipohipertrofia y un 40% con un patrón mixto.

Conclusiones: el estudio de nuestra cohorte nos permite conocer el perfil epidemiológico, clínico, terapéutico y evolutivo de los niños infectados por VIH que viven en nuestra comunidad. *Agradecimiento a:* Ana García, Milagros Patiño

INFECCION POR VEB: UNA INFECCION BANAL

MX. Lemos Bouzas, M. Tallón García, M. Fernández Sanmartín, M. Cabo Pérez, A. Collazo Álvarez, M. Portugués De La Red

Complejo Hospitalario Universitario De Vigo

Introducción: El Virus Epstein Barr (VEB) es un herpesvirus que infecta a un alto porcentaje de la población mundial. La primoinfección ocurre generalmente en la infancia y se suele presentar como un cuadro oligosintomático inespecífico o como una mononucleosis infecciosa. En ocasiones puede ser causa de procesos más severos, describimos tres casos.

Caso1: Paciente de 12 años con cuadro de 48 horas de evolución de fiebre, astenia, odinofagia y vómitos. Afectación moderada del estado general, ictericia mucocutánea, hepatoesplenomegalia, adenopatías laterocervicales, hiperemia amigdalal, elevación de transaminasas, bilirrubina, triglicéridos y ferritina, citopenia de serie blanca y plaquetas, hipofibrinogenemia y hemofagocitosis en médula ósea, cumpliendo criterios de clínico-analíticos de linfohistiocitosis hemofagocítica. PCR y serologías positivas para VEB.

Caso2: Paciente de 14 años con adenopatías cervicales de varios meses de evolución de crecimiento progresivo, asocia insuficiencia respiratoria nasal y otalgia derecha. Destaca trismus e hipoacusia derecha. RNM: masa infiltrativa en cavum. Biopsia compatible con carcinoma nasofaríngeo no queratinizante tipo indiferenciado. PCR positiva para VEB. **Caso 3:** paciente de 8 años con antecedentes de Ataxia-telangiectasia, Déficit de Ig A y Linfoma Hodgkin cervical en 2007. Infección crónica por VEB con carga viral positiva persistente pese a tratamiento con Valganciclovir. Presenta cuadro de febrícula de 3 semanas de evolución, cansancio y adenopatías cervicales bilaterales. Biopsia de ganglio compatible con linfoma de Hodgkin con VEB positivo en tejido.

Conclusión: Aunque habitualmente el VEB es causa de cuadros banales, se ve asociado, cada vez con mayor frecuencia, a patología onco-hematológica grave (tanto en la infección aguda como en la crónica) a través de diversos mecanismos no bien conocidos. Debe recalcar la necesidad de seguir investigando en la búsqueda de un tratamiento eficaz en la infección por VEB del que actualmente no disponemos

INFLUENCIA DEL TAR EN EL PERIODO PERINATAL, EN GESTANTES VIH POSITIVAS

Couceiro Ganzo¹, Granja Martínez², Ojea Jorge¹, Fernández Sanmartín², González Durán², Ocampo Hermida³, Fernández Lorenzo²

¹Servicio De Pediatría CHOP-Pontevedra, ²Servicio De Pediatría CHUVI-Vigo, ³Consulta De VIH-MI CHUVI-Vigo

Introducción: La terapia antirretroviral (TAR) durante la gestación y en el momento del parto es el factor más determinante en la transmisión materno infantil. Sin embargo, la repercusión del TAR sobre el periodo perinatal está sujeta a debate en relación al momento de inicio.

Material y método: Con el objetivo de valorar la influencia del TAR en el periodo perinatal, analizamos de forma retrospectiva hasta 1994 y prospectivamente hasta el año 2010, las siguientes variables relacionadas con el bienestar en el periodo perinatal de los recién nacidos (RN) de madres VIH positivas controladas en la consulta de seguimiento del VIH : peso al nacimiento (PN), patología perinatal, Apgar 1er minuto, tipo de parto, tasa de transmisión del VIH (TV), edad gestacional (EG) y edad materna. Para ello establecimos 4 grupos: El primero (A), constituido por los RN de gestantes controladas antes de 1994, sin TAR en ningún momento; y otros cuatro en relación al inicio del TAR: durante el primer trimestre (B), el segundo trimestre (C), el tercer trimestre (D) y sólo durante el trabajo de parto (E).

Resultados: Nuestra serie está constituida por 185 RN de 145 madres. Distribuidas en los siguientes grupos: 63 en el A, 47 en B, 59 en el C, 13 en el D y 3 RN en el E. Al comparar el grupo (A) con los demás grupos: observamos diferencias con las siguientes variables a estudio: TV 23,6% vs 0,8% ($p < 0,0001$). Edad la madre 26 vs 32, ($p < 0,0001$), EG media 38,5 vs 37,7 ($p < 0,001$), Apgar 1er minuto 8 vs 8,4 ($p < 0,013$), porcentaje cesárea electiva 9,5% vs 53,8% ($p < 0,0001$) y porcentaje de cesárea globales 28,6% vs 93,3%. Con el objetivo de analizar la repercusión del momento de inicio de TAR, excluimos al grupo A y comparamos las variables entre los restantes grupos. Solo se observaron diferencias en la edad de la madre entre el grupo B y C (33 DS ± 6 vs 30 DS ± 6 años) con los restantes (31,6 DS ± 5 años), ($p < 0,009$ y $p < 0,047$ respectivamente).

Conclusiones: El TAR durante la gestación reduce la tasa de transmisión vertical de VIH y repercute favorablemente sobre las variables analizadas de bienestar del neonato sin influir sobre su PN. El porcentaje de cesáreas y la edad materna fueron superiores en el grupo con TAR, y la EG inferior. No se observaron diferencias según el momento de inicio del TAR excepto la edad materna.

Agradecimiento a: Ana García, Milagros Patiño

LOS ANTIBIOTICOS COMO CAUSA DE FIEBRE

N. Martín Torres, I. Otero Suárez, M. Bouzón Alejandro, JM. Couselo Sánchez

Servicio De Hematología y Oncología Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario De Santiago de Compostela.

Introducción: Los fármacos son una causa de fiebre prolongada, habitualmente diagnosticada por exclusión y de forma tardía. Los citostáticos y los antibióticos, especialmente los beta-lactámicos, son los que más se relacionan con esta entidad.

Casos: Presentamos dos pacientes con fiebre prolongada en los que la retirada del tratamiento antibiótico en los días 19 y 42 de evolución supuso el fin de la fiebre de forma casi inmediata. **Caso 1:** Niña de 11 años diagnosticada de tumor de Wilms, que ingresa por fiebre y neutropenia severa postquimioterapia. Con la sospecha inicial de sepsis y tras recogida de cultivos se inicia tratamiento empírico con imipenem. A las 48 horas, a pesar de la recuperación hematológica, se añade teicoplanina por persistencia de la fiebre. A los 8 días se sustituye el tratamiento recibido por anfotericina B y ceftazidima, y el día 17 se añade vancomicina y se retira el antifúngico. Tras 21 días febril, con buen estado general y sin identificarse ningún agente infeccioso causal, se decide retirar el tratamiento antibiótico, desapareciendo la fiebre en 24 horas. **Caso 2:** Niño de 8 años que ingresa por fiebre sin foco, un mes después de haber sido tratado por osteomielitis aguda en tibia derecha. Se realiza RM en la que presenta abscesos submetafisarios tibiales, por lo que se reanuda tratamiento antibiótico intravenoso, inicialmente con cefotaxima y teicoplanina. Por la persistencia de fiebre se hicieron los siguientes cambios secuenciales de antibioterapia: a los 12 días se sustituye por gentamicina y clindamicina, a los 16 días piperacilina-tazobactam y linezolid, que se mantiene a pesar de la desaparición de la fiebre 3 días después. Los cultivos son negativos y la biopsia tibial realizada al inicio del cuadro muestra proceso inflamatorio en fase cicatricial. Tras 15 días afebril, reaparece la fiebre asociada a neutropenia transitoria (200 Ntf/mm³). Ante su posible relación con el tratamiento antibiótico se decide su suspensión, no volviendo a presentar fiebre.

Conclusión: La administración prolongada de antibióticos puede ser causa de fiebre, en ocasiones acompañada de neutropenia. El buen estado general del paciente, la exclusión de otras posibles etiologías y el cese de la fiebre en pocas horas tras la suspensión, son las principales características de este tipo de fiebre.

MORBILIDAD ASOCIADA AL RECIÉN NACIDO TRAS CESÁREA ELECTIVA PROGRAMADA

L. Ocampo Fontangordo, S. González González, S. Ingerto Docampo, T. Hernández Crespo, F. Martín Sánchez

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario De Ourense

Introducción: Es habitual en la práctica médica la realización de cesáreas electivas programadas a partir de la semana 37 de edad gestacional (EG), si bien varios grandes estudios en comparación con el parto vaginal encuentran una morbilidad mayor en los nacidos tras cesárea por debajo de la semana 39 de EG.

Métodos: Realizamos un estudio descriptivo, observacional, retrospectivo de las madres y niños a quienes se les practicó cesárea electiva programada en el Hospital de Ourense desde noviembre de 2008 a junio de 2010. Se excluyeron cualquier patología materna que perjudicase al embarazo así como cualquier patología fetal. Se evaluó la morbilidad asociada al neonato.

Objetivos: Describir el perfil de cesáreas programadas realizadas en nuestra área sanitaria y analizar la morbilidad neonatal de relevancia clínica, en especial en relación con la edad gestacional al nacimiento.

Resultados: Analizamos un total de 143 recién nacidos (RN) de los que un 6,3% nacieron con una EG menor de 37 semanas. Se observó una mayor prevalencia, que fue significativa estadísticamente, de ingreso y de morbilidad en todos los ítems (complicaciones respiratorias, ictericia, hipoglucemia y sospecha de infección que requirió de tratamiento antibiótico) en aquellos RN de menos de 39 semanas de EG con respecto a los mayores de esa EG. Esta mayor prevalencia de ingreso siguió siendo significativa aún cuando se excluyeron del análisis los recién nacidos menores de 37 semanas de EG. Se observó un riesgo de ingreso 5,125 veces mayor para los menores de 39 semanas de EG con respecto a los mayores de esa edad.

Conclusiones: La cesárea electiva programada por debajo de la semana 39 de EG se encuentra asociada a un mayor número de complicaciones en el recién nacido en nuestro estudio. Parece necesario a la vista de los resultados llegar a un mayor consenso entre obstetras y pediatras sobre la edad de la realización de las cesáreas programadas, especialmente en aquellas en las que la prolongación del embarazo hasta la semana 39 no conlleve un mayor riesgo apreciable para la salud de la madre y el feto.

PREVALENCIA DE LA NEUMONIA BACTERIANA EN PACIENTES PEDIATRICOS QUE HAN RECIBIDO VACUNA CONJUGADA ANTINEUMOCOCICA HEPTAVALENTE

B. Basadre Rodríguez, MA. San José González, JL. Pérez Fernández, M. González Fernández

C.S Milagrosa (Lugo), C.S. Sarria

Objetivos: Analizar la prevalencia de neumonía bacteriana, según los criterios modificados por Del Castillo 1999 sobre los criterios definidos por Frías para el paciente adulto, en pacientes pediátricos de un centro semiurbano de la provincia de Lugo en el período 2001-2007 y observar si existe relación o no con la administración de la vacuna antineumocócica heptavalente (VNP7v).

Pacientes y métodos: Se elaboró un estudio transversal. Se revisaron 426 historias clínicas de una consulta del Servicio de Pediatría del Centro de Salud de Sarria de Atención Primaria de la provincia de Lugo. La participación incluía todos los niños nacidos en el período del 1 de enero del 2001 y del 31 de diciembre del 2007. De los 426 pacientes se excluyeron 7 por no constar ningún tipo de dato en la historia clínica. Se revisaron las historias clínicas de los pacientes incluidos en la muestra y se creó una base de datos.

Resultados: se obtiene una muestra de 419 pacientes, 48% son niños y 42% son niñas de edades comprendidas, en el momento del estudio, 1-8 años con una edad media de 4,35 . Se obtienen los siguientes resultados: - 74 (17,7%) pacientes han sido diagnosticados de neumonía. - 31 (7,4%) cumplen criterios diagnósticos de neumonía bacteriana - 207 (49,4%) han recibido alguna dosis de vacuna antineumocócica heptavalente (VNP7v) - 164 (39,1%) se les ha administrado la VNP7v completa Una vez obtenidas las características generales de la muestra se procede al análisis de datos, analizándose: - relación entre sexo, prevalencia de neumonía: con o sin criterios y el porcentaje de vacunación con VNP7v. $P \geq 0.05$. - relación entre porcentaje de vacunación con VNP7v completa y diagnóstico de neumonía, observándose que en los pacientes que han recibido la vacunación completa presentan un 4,5% menos de diagnóstico de neumonía que los pacientes que no presentan vacunación VNP7v completa de las cuales un 7,3% cumplen criterios de neumonía bacteriana, $p \geq 0.05$. Por último analizamos los datos en relación con el tiempo, dividiendo el estudio en dos períodos homogéneos: 2001-2003 y 2005-2007, obteniéndose los siguientes resultados: - en el período 2001-2003 hay un 21,6% mayor prevalencia de diagnóstico de neumonía que en el período 2005-2007. - Período 2001-2003: de los 54 diagnósticos de neumonía 20 (10,9%) cumplen criterios y en el período 2005-2007 de los 14 diagnósticos de neumonía 8 (4,5%) cumplen criterios. - Período 2001-2003: 24% pacientes presentan vacunación completa, siendo del 52,2% en el período 2005-2007. - $P < 0.05$.

Conclusiones: Por lo tanto podemos concluir, según nuestro estudio, que la vacuna VNP7v resultaría eficaz a pesar del aumento de serotipos no vacunales lo cual vendría a cubrir la vacuna 13-valente.

REVISIÓN DE GRIPE A (H1N1) EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO XERAL CALDE DE LUGO

CO. Vilas Vázquez, B. Pérez Mourelos, MA. Seoane Reino, C. López Muínelo, C. Prat Roibás, M. González Piñeiro, AM. Paz Vilar, C. Calviño Costas, JL. Fernández Iglesias

Complejo Hospitalario Xeral Calde De Lugo

Introducción: La gripe H1N1 es un subtipo de Influenza virus tipo A, perteneciente a la familia de los Orthomyxoviridae. El cuadro clínico es indistinguible del de la gripe estacional. Desde la última pandemia, se han publicado múltiples revisiones. En este estudio presentamos nuestra experiencia.

Objetivo: Analizar las características epidemiológicas, clínicas, analíticas, terapéuticas y complicaciones de la gripe A H1N1 en nuestro hospital.

Material y método: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes ingresados y confirmados de gripe H1 N1 entre junio de 2009 y marzo de 2010.

Resultados: Los casos estudiados fueron 34, el 71% varones con una edad media de 5 años y medio (rango desde 14 meses a 13 años). Su estancia media fue de 5 días y medio, salvo los casos complicados, que han precisado ingreso en UCI, donde fue de 23 días. Muestran una distribución mensual desigual agrupándose el 94 % entre Octubre (41%) y Noviembre (53%). Un tercio de los pacientes padecía una enfermedad crónica, de ellos el 25% eran asmáticos. El 97% presentaba fiebre al ingreso, el 55% sintomatología respiratoria y el 35% clínica gastrointestinal. A nivel analítico destacaba: una media de 9,173 leucocitos (rango: 4000-35300) sin desviación izqda en el 56% de los casos, PCR media 38 mg/L y PCT media 0,8 ng/mL, excepto en los casos graves con valores más elevados de PCR y PCT (140 y 3,5 respectivamente). Neumonía y/o sobreinfección respiratoria fue el diagnóstico más frecuente en el 76% de los pacientes. La mala evolución se debió a neumonías complicadas por sobreinfección bacteriana por *Streptococcus Pneumoniae* y *S. Pyogenes*. El 82% de los pacientes recibió Oseltamivir y, en el mismo porcentaje, se empleó antibioterapia IV con betalactámicos, instaurándose Ampicilina y/o Amoxiclavulánico en 18 de ellos, en 1 Cefuroxima y en 6 Cefotaxima; en 2 casos, se asoció Vancomicina y en uno se rotó a Imipenem.

Conclusión: En nuestra área sanitaria, la incidencia de pacientes ingresados por gripe A H1N1 positiva respecto a la población pediátrica fue de 0,1 %. La mayoría de los niños hospitalizados por la gripe A pandémica no sufrieron complicaciones ni se produjo ningún fallecimiento.

TRATAMIENTOS BIOLÓGICOS EN REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

*M. Carballo Silva**, *R. Blanco Rivas***, *D. Cañizo**, *C. García-Cendón****, *L. De Benito Basanta**

*Servicio De Pediatría. CHUVI, **Servicio De Oftalmología. CHUVI, ***Atención Primaria Vigo.

El mejor conocimiento de la patogenia de las enfermedades reumáticas, los mecanismos de inflamación y autoinmunidad, ha contribuido al desarrollo de nuevas terapias específicas. Los fármacos biológicos han revolucionado el tratamiento de las enfermedades reumatológicas pediátricas. Aportamos nuestra experiencia del empleo de dichos fármacos en 10 niños con edades comprendidas entre los 3 y los 15 años (edad media 9,8 años) que presentaban el diagnóstico de Artritis Crónica Juvenil (6), Espondiloartropatía (3) y Fiebre Reumática Familiar (1). Conclusión: Además de los tratamientos convencionales, los nuevos tratamiento biológicos son una opción terapéutica para los niños con enfermedad reumatológica.

MARCAJE DE NÓDULO PULMONAR CON ARPÓN ESPIRAL MEDIANTE TOMOGRAFÍA COMPUTERIZADA PARA SU RESECCIÓN POR TORACOSCOPIA

M. Prada Arias, A. Lema Carril, A. Tilve Gómez, JL. García-Tejedor Pérez*, M. Tallón García**, M. Fernández Sanmartín**.*

Sección De Cirugía Pediátrica. Servicio De Radiología*. Servicio De Pediatría**. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo (CHUVI). Vigo

Introducción Una de las indicaciones de la toracoscopia es la extirpación de nódulos pulmonares periféricos. Sin embargo, la detección del nódulo puede ser difícil, debido a su pequeño tamaño y a la distancia a la superficie pleural. En estos casos el marcaje con arpón guiado por tomografía computerizada (TC) se ha utilizado en los últimos años en pacientes adultos, siendo su uso en el niño excepcional, con muy pocos casos recogidos en la literatura.

Caso Clínico Niño de 13 años de edad con antecedente de Sarcoma de Ewing iliaco izquierdo en remisión, detectado y tratado en el año 2007. En TC de control se detectan 3 pequeños nódulos pulmonares, el mayor de 4,5 mm en lóbulo inferior izquierdo, a 1 cm de la superficie pleura. Por su tamaño y localización, el nódulo no es visible en la superficie pulmonar. Para su extirpación y estudio se realiza marcaje con arpón de Somatex guiado por TC y resección limitada de la zona pulmonar marcada mediante toracoscopia. El paciente se recupera sin complicaciones, siendo dado de alta a las 48 horas de la intervención. El estudio del nódulo informa de recidiva del Sarcoma de Ewing.

Discusión El marcaje radiológico de los nódulos pulmonares periféricos está indicado en aquellos nódulos inferiores a 10 mm y/o situados a más de 5 mm de la superficie pleural, para poder realizar su extirpación mediante toracoscopia. Entre las contraindicaciones se incluyen la falta de colaboración del paciente, la incapacidad para mantener apneas durante la colocación del arpón y las alteraciones de la coagulación, lo que podría limitar su uso en niños. Este procedimiento permite realizar cirugía toracoscópica, cuyas ventajas en relación a la toracotomía son el uso de mínimas incisiones, la reducción del dolor postoperatorio y la recuperación más rápida del enfermo. El marcaje no interfiere con el posterior estudio histológico de la lesión si el arpón se sitúa en la proximidad del nódulo. Este procedimiento, generalmente utilizado en adultos, es un método sano y seguro que creemos tiene también sus indicaciones en los pacientes pediátricos.

Comunicaciones ORALES

SALA 3:

Sala XXV aniversario

Moderadores: *Dra. Isabel López Conde, Dr. Joaquín Gonzalez Vázquez*

APENDICITIS NEONATAL UNA PATOLOGÍA INFRECUENTE

V. Crujeiras Martínez, MJ. Pardal Souto, E. Gómez Costas, A. Pérez Muñuzuri, A. Baña Souto, ML. Couce Pico

Servicio De Neonatología. Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela

Introducción: La apendicitis neonatal es una entidad rara asociada a elevada morbimortalidad. La gravedad de esta entidad se debe a que ocurre sobre todo en prematuros, presenta mayor tendencia a la perforación y rápida progresión a peritonitis, así como el retraso en el diagnóstico y en el tratamiento.

Caso clínico: Neonato a término de 28 días de vida, sin datos de interés clínico perinatales, que presenta disminución de la ingesta de 48 horas de evolución y fiebre sin otra sintomatología acompañante. En la exploración física destaca distensión abdominal y masa en fosa ilíaca derecha dolorosa a la palpación, sin defensa. En los datos de laboratorio se observó discreta leucocitosis y reactantes de fase aguda (procalcitonina y proteína C reactiva) elevadas. Se realizó Ecografía abdominal compatible con proceso inflamatorio evolucionado en fosa ilíaca derecha. Ante los hallazgos se inició tratamiento antibiótico, dieta absoluta y laparotomía exploradora evidenciándose plastrón apendicular retrocecal. Evolución postquirúrgica favorable.

Conclusión: La apendicitis neonatal es una entidad muy rara, pero a pesar de ello debe ser tenida en cuenta en neonatos con fiebre y distensión abdominal.

COMPLICACIONES DEL RGE: ESÓFAGO DE BARRET

D. Cañizo Vázquez, C. Granja Martínez, R. Cantero Rey, M. Tallón García, JM. Ramos Espada, JI. García Burriel, JR. Fernández Lorenzo

Complejo Hospitalario Universitario Vigo

CASO CLÍNICO: varón de 3 años. RGE desde lactante a tratamiento sintomático. Desde hace 1 año presenta disfagia progresiva y atragantamientos frecuentes al ingerir sólidos. Exploración física sin alteraciones. Talla p75. Peso p50. Valoración ORL sin alteraciones. Se decide realizar endoscopia digestiva alta: esófago distal con mucosa friable y aspecto congestivo. Histología: metaplasia glandular con presencia de células de caliciformes. Diagnóstico: enfermedad de Barret. Tratamiento: antiácidos y controles seriados. La enfermedad de Barret una entidad que se da de forma excepcional en la edad pediátrica. Su etiopatogenia es desconocida aunque se postulan varias hipótesis (teoría origen congénito/adquirido) en la que el reflujo gastroesofágico juega un papel de suma importancia. La clínica a veces es inconfundible con la del reflujo, pero el diagnóstico definitivo nos la da la anatomía patológica de biopsias de la región afecta. Su principal riesgo es el desarrollo de una adenocarcinoma en edad adulta, aunque con la escasez de casos registrados, es una cuestión debatida que actualmente continua a estudio

ESTIMACIÓN PROSPECTIVA DE LA CARGA ECONÓMICA INDIRECTA DE LA GASTROENTERITIS AGUDA POR ROTAVIRUS: "PROYECTO ROTACOST"

M. Bouzón Alejandro (1), F. Martín-Torres (1), M. López Sousa (1), A. Castellón Gallego(1), L. Redondo Collazo (1), JM. Sánchez Lastres (2), JM. Martín Sánchez (1) y El Grupo De Investigación Rotacost ().*

Área Asistencial De Pediatría Del Hospital Clínico Universitario De Santiago (1), Centro De Salud A Chapela (2)

Antecedentes: El impacto de la infección por rotavirus en los países desarrollados es fundamentalmente económico. **Objetivos:** Estimar la carga producida por la gastroenteritis por rotavirus (GEAR) y cuantificar los costes indirectos debidos a la enfermedad. Evaluar si los costes indirectos de la GEA están influenciados por el agente etiológico.

Métodos: Se realizó un estudio observacional prospectivo desde Octubre de 2008 hasta junio de 2009 en el que se incluyeron 682 niños menores de 5 años con GEA atendidos en centros de atención primaria (n=18), y en servicios de urgencias y plantas del hospital (n=10) de varias áreas de Galicia y Asturias. Mediante entrevistas telefónicas o en persona con los padres se recogieron todos los gastos no médicos.

Resultados: De los 682 niños incluidos, 207 (30.4%) fueron positivos para rotavirus y 152 (22%) habían recibido al menos una dosis de la vacuna del rotavirus. La media (desviación estándar) de los costes indirectos causados por un episodio de GEA se estimó en 135.17 (180.70) euros. Los costes fueron 1.7 veces superiores cuando rotavirus fue la causa de la GEA en comparación con los de otras etiologías: 192.7 (219.8) euros vs 111.6 (163.5) euros ($p<0.001$). El coste por absentismo laboral fue el más sustancial con un promedio de 91.41 (134.76) euros por familia, resultado de una pérdida de 2.45 (3.17) días de trabajo. En el grupo de GEAR el coste fue de 120.4 (154) euros frente a 75.8 (123) por otras etiologías ($p=0.002$), debido a una pérdida de 3.5 (3.6) vs 1.9 (2.9) días de trabajo ($p<0.001$). El gasto en comidas fuera del domicilio fue 2 veces mayor en la GEAR: 48.5 (55) vs 24.3 (46) euros ($p<0.001$). El coste en traslados fue 2.6 veces superior en la GEAR: 32 (92) vs 12.5 (21.1) euros ($p=0.005$). No hubo diferencias entre ambos grupos en lo que respecta al coste de contratar a un cuidador o en material utilizado. Los pacientes con GEAR precisaron ingreso con más frecuencia (47.8% vs 14%) ($p<0.001$).

Conclusiones: Rotavirus genera una carga económica indirecta significativa. Cuando la causa de la diarrea es rotavirus los costes indirectos son 1.7 veces superiores. Estos datos deben ser considerados a la hora de la toma de decisiones sobre la inclusión de la vacuna del rotavirus en el calendario vacunal.

() Auspiciado por la Red Gallega de Investigación Pediátrica (ReGALIP – www.regalip.org) y financiado por Fundación MMA y Convenio Colaboración Fundación IDICHUS-Sanofi-Pasteur*

ESTUDIO DE PACIENTES CELÍACOS MENORES DE 15 AÑOS EN EL ÁREA SANITARIA DE VIGO

C. Granja Martínez, M. Lorenzo Martínez, MC. Cobelas Cobelas, M. Tallón García, JM. Ramos Espada, JI. García Burriel, JR. Fernández Lorenzo

Servicio De Pediatría. Hospital Xeral Cies. Vigo

OBJETIVOS: incidencia y descripción de casos de Enfermedad Celíaca en el área sanitaria de Vigo.

MATERIAL Y MÉTODOS: estudio prospectivo de pacientes pediátricos con edades comprendidas entre 0 y 15 años diagnosticados de Enfermedad celiaca en la Unidad de Gastroenterología Pediátrica del CHUVI desde enero de 2006 a diciembre de 2007.

RESULTADOS: Siguiendo los criterios actuales para el diagnóstico de Enfermedad celíaca. (ESPGHAN) han sido diagnosticados un total de 97 niños (52% varones y 47% mujeres) con una edad media de primera consulta de 3,7 años. El 70% habían nacido en verano. El 70% habían tomado lactancia materna y la edad media de introducción del glúten había sido 7,63 meses. La sintomatología presentada ha sido pérdida de peso (72%), distensión abdominal (76%), hiporexia (69%), cambio de carácter (69%), diarrea (68%) y hábito malabsortivo (63%). Analíticamente encontramos que el 44% presentaban anemia ferropénica, 10% hipertransaminemia y el 3,1% déficit de IgA. El 98% y 78% respectivamente, tenían anticuerpos antitransglutaminasa IgA e IgG positivos. Tras la endoscopia la lesión histopatológica tipo Marsh más frecuente que hemos encontrado ha sido lesión atrófica subtotal T3b (42%) seguida de T3c (34%).

CONCLUSIONES: la incidencia de nuestra cohorte de Enfermedad celíaca, ha sido de 1,1 casos/100 RN, valor similar a la publicada en la bibliografía actual. No encontramos diferencias significativas entre géneros. La forma de presentación más frecuente ha sido la clásica (diarrea, pérdida de peso y distensión abdominal). Destacar que el 10,3% presentaban una forma silente. El diagnóstico de presunción más útil tras la sospecha clínica, ha sido los niveles de anticuerpos antitransglutaminasa séricos. El análisis histopatológico de las lesiones del tubo digestivo nos permitió establecer el diagnóstico y el tratamiento sin glúten.

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGENITA EN LA POBLACION PEDIATRICA DEL AREA SANITARIA DE VIGO

B. Cortés Osorio; AM. Collazo Álvarez, L. Pardo García, C. Melcón Crespo, CL. Rey Cordo, D. González Lestón

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario Xeral-Cíes. Vigo

La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) es una patología endocrinológica de gran relevancia en la edad pediátrica, causada por un déficit de algunas de las enzimas necesarias para la esteroidogénesis suprarrenal del cortisol. Se producirá una disminución de la síntesis de las hormonas situadas por debajo del bloqueo enzimático y un incremento de los metabolitos precursores. Se han descrito cinco formas clínicas de HSC en función del déficit enzimático. La más frecuente es el déficit de 21-hidroxilasa (21-OH).

Hemos realizado un estudio retrospectivo sobre HSC por déficit de 21-OH en la población pediátrica del área sanitaria de Vigo. Para ello hemos revisado las historias clínicas de los pacientes a los que se les ha realizado el estudio genético del enzima 21-OH en los últimos 10 años. El tamaño muestral es de 32 pacientes. Los objetivos son: determinar la incidencia de HSC en el área pediátrica de Vigo, describir las características clínicas en el momento del diagnóstico, estudiar la correlación genotipo-fenotipo, evaluar la importancia del estudio genético molecular de los familiares de los pacientes afectados, tanto para poder ofrecer consejo genético como para detectar formas crípticas de la enfermedad y determinar la importancia de la instauración de un programa de detección precoz del déficit de 21-OH.

Realizamos un estudio descriptivo mediante el paquete estadístico SPSS, obteniendo las siguientes conclusiones: -La incidencia de HSC en el área sanitaria de Vigo es de 1/9000 en las formas clásicas y 1/2500 en las formas no clásicas. -La forma más frecuentemente diagnosticada en nuestra serie fue la HSC en forma no clásica, siendo la pubarquia la manifestación clínica presente en un mayor número de casos. -Existe una alta correlación genotipo-fenotipo en esta entidad, y, aunque no es completa, nos permite predecir las manifestaciones clínicas que presentará un determinado paciente. - El diagnóstico molecular de los familiares es un aspecto fundamental para la detección de formas crípticas y poder ofrecer un consejo genético a estos pacientes. -Se debería valorar la inclusión de un programa de detección precoz de HSC dentro del cribado neonatal debido a las repercusiones clínicas potencialmente letales del diagnóstico tardío.

HAMARTOMA MESENQUIMATOSO CONGÉNITO COMO CAUSA DE MASA ABDOMINAL.

I. Otero Suárez, A. Baña Souto, A. Pérez Muñuzuri

Complejo Hospitalario Universitario De Santiago

Introducción El hamartoma mesenquimatoso es una causa rara de quiste hepático de características benignas. Los casos de aparición congénita presentan rápido crecimiento, por lo que pese a ser tumores benignos, pueden generar patología por compresión de estructuras adyacentes.

Caso clínico: Se expone el caso de un recién nacido, que en un control realizado a las 25 semanas de edad gestacional, presenta masa quística intraabdominal de aproximadamente 3.5 cm. En los controles seriados realizados se detectó aumento del tamaño (5 cm/mes), por lo que se realiza punción evacuadora exitosa. El parto se produjo a las 34+4 semanas de edad gestacional mediante cesárea por sospecha de pérdida del bienestar fetal. Se realizó ecografía abdominal, en la que se observa una masa abdominal quística septada, y TAC abdominal, en el que se visualiza tumoración intrahepática central de 12x10x8 cm, compatible con hamartoma mesenquimatoso quístico hepático congénito. En el primer control analítico se detectó plaquetopenia, ausencia de coágulo, e hipoalbuminemia (1.6g/dL) por lo que se transfundieron plaquetas, plasma fresco congelado y albúmina IV. A las 18 horas de vida, por aumento de la dificultad respiratoria, se realizó paracentesis evacuadora. Es intervenida definitivamente a las 48 horas de vida, con disección-exéresis de la masa, hemostasia y coagulación de la superficie hepática. Durante la cirugía precisó transfusión de concentrado de hematíes y plasma fresco congelado. Tras la misma, el débito del drenaje alcanzó 30cc/h de líquido hemático por lo que se transfundieron concentrado de hematíes, plaquetas, plasma fresco congelado y factor VIIa. Al tercer día, coincidiendo con el aumento del débito por el drenaje se detectaron edemas e hipoalbuminemia. Se realizó análisis del líquido drenado, presentando gran contenido de proteínas 3.4 g/dL, y albúmina 2.4 g/dL, por lo que se pautó reposición con albúmina. Coincidiendo con estos hallazgos, hubo aumento de las cifras de urea y creatinina, relacionándose con fracaso renal pre-renal por pérdidas al tercer espacio. La reposición de albúmina y volumen permitió normalizar la función renal. Se produjo una disminución progresiva del débito del drenaje, pudiendo suspenderse la administración de albúmina el día 9 tras la cirugía. El resultado del estudio AP confirmó el diagnóstico de hamartoma mesenquimatoso. Evolutivamente, presentó recidiva del quiste que precisó nueva cirugía de exéresis al 5º meses de vida.

Conclusiones Los hamartomas mesenquimatosos presentan complicaciones derivadas de la compresión de estructuras adyacentes, de la gran vascularización del tumor y de su naturaleza secretora. El líquido drenado por el lecho tumoral presenta una alta concentración de albúmina que precisa ser repuesta para evitar complicaciones secundarias.

HIPOTIROIDISMO CONGENITO Y TRASTORNO DEL MOVIMIENTO

C. Gómez-Lado, L. Pérez-Gay, J. Eirís-Puñal, J. Barreiro Conde, L. Castaño, M. Castro-Gago

Servicio De Neuropediatría Y Endocrinología Pediátrica, Hospital Clínico Universitario, Facultad De Medicina, Universidad De Santiago De Compostela, Santiago De Compostela, España. Laboratorio De Genética Molecular, Hospital De Cruces, Barakaldo

Introducción. Las alteraciones en el gen TTF1 (thyroid transcription factor 1) causan un fenotipo que incluye una asociación variable de trastornos tiroideos, respiratorios y neurológicos. Se presenta un niño diagnosticado de hipotiroidismo congénito y alteraciones neurológicas en el que se detectó una mutación en el gen TTF1.

Caso Clínico. Varón de 3 años de edad valorado por primera vez a los 17 meses de vida por retraso del desarrollo. No destaca ningún antecedente familiar relevante. Embarazo y parto sin incidencias. Se detecta hipotiroidismo congénito en el cribado metabólico neonatal y se inicia tratamiento a los 15 días de vida. Retraso en la adquisición de los hitos del desarrollo psicomotor: sedestación a los 8 meses de edad, gateo a los 14 meses e inicio de la deambulación autónoma a los 20 meses. Evolutivamente se detecta una marcha distónica que motiva caídas frecuentes y un leve retraso del lenguaje. A nivel respiratorio únicamente ha presentado crisis de broncoespasmo leve coincidiendo con infecciones respiratorias. Entre las exploraciones complementarias efectuadas destaca el estudio genético del gen TTF1 que mostró una mutación en heterocigosis en el intrón 2.

Conclusión. Debemos tener en cuenta esta entidad en pacientes con hipotiroidismo congénito tratado precozmente que desarrollen alteraciones neurológicas y especialmente trastornos del movimiento

MANEJO DE LAS DISFUNCIONES VESICALES EN UNA UNIDAD DE URODINAMICA PEDIATRICA

M. García, I. Somoza, MG. Palacios, JG. Veiras, T. Dargallo, E. Pais, D. Vela

Servicio De Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña

El proceso de adquisición del control sobre la función vesical y esfinteriana entre los 2 y los 4 años es muy complejo. Este sofisticado proceso de desarrollo del mecanismo normal de control urinario es susceptible de desarrollar distintos tipos de disfunción. Las disfunciones del aparato urinario inferior en la infancia han sido en las últimas décadas una especie de cajón desastre donde se mezclaron conceptos y nomenclaturas. Entre 2006 y 2007 la ICCS clarifica los conceptos abogando por una estandarización de la nomenclatura; dividiéndolas en disfunciones de llenado vesical; disfunciones de vaciado vesical y disfunciones mixtas.

OBJETIVOS Realizar un análisis de las disfunciones vesicales controladas en nuestro Servicio, clasificándolas con la nomenclatura actualizada y estudiar los resultados de los distintos tratamientos para cada tipo de disfunción.

MATERIAL Y MÉTODOS Recogemos las historias de los pacientes controlados en la Unidad de Urodinámica de nuestro Servicio durante el año 2009 y clasificamos los pacientes según el tipo de disfunción.

RESULTADOS Se recogieron 108 pacientes entre 2.5 y 14 años. El 74 (68%) fueron disfunciones de llenado. El 16.6% fueron disfunciones de vaciado. En todos los pacientes se recogió un calendario miccional durante 48 horas; se realizó ecografía y cultivo de orina a todos los pacientes. Todos los pacientes recibieron terapia standard (TS, recomendaciones miccionales domiciliarias). Además se utilizó terapia individualizada según el tipo de disfunción. Se recogieron factores de riesgo (problemática familiar, separación paterna, presión familiar, nacimiento de hermano, inicio de colegio, fallecimiento familiar, baños escolares inadecuados, presión social, baños en agua fría, aprendizaje inadecuado...) en el 45% de los pacientes; especialmente en la DM (65%). La DM se relacionó con mayor frecuencia a ITU (95%), RVU (40%) y afectación renal (35%).

CONCLUSIONES Las disfunciones vesicales constituyen una patología cada vez más frecuente, fomentada por el aumento del estrés y la problemática familiar, la presión social y escolar. Existe muy poca información para los padres acerca de este proceso tan complejo de aprendizaje miccional “toilet training” y poco conocimiento a nivel profesional de los distintos tipos de disfunción vesical. El principal tratamiento de estas disfunciones es la prevención mediante la concienciación familiar y un adecuado proceso de aprendizaje miccional. El pediatra debe sospechar las disfunciones de riesgo (DM, VP), ante la presencia de ITUs, RVU o incontinencia para poder iniciar cuanto antes un tratamiento adecuado y evitar el daño renal.

REGISTRO MULTIHOSPITALARIO DE POLITRAUMA INFANTIL EN LA COMUNIDAD AUTÓNOMA GALLEGA.

J. Gómez Veiras, M. Tellado, I. Somoza, R. Méndez, M. Montero, S. García Saavedra, M. García González, M. Palacios, Me. Molina, A. Lema, S. Pértega, J. Caramés, T. Dargallo, E. Pais, D. Vela

Servicios De Cirugía Pediátrica De Los Complejos Hospitalarios De A Coruña, Santiago De Compostela, Vigo, Ourense, Servicio De Epidemiología Y Estadística Del Complejo Hospitalario De A Coruña

Objetivos. Puesta en marcha de un registro de trauma pediátrico (RTP) consensuado entre cuatro hospitales de tercer nivel en trauma infantil de nuestra Comunidad Autónoma.

Material y métodos. Recogida de datos prospectiva multihospitalaria, en una base de datos en web segura, de los pacientes ingresados por politraumatismos en 2009 en dichos hospitales. Los datos se analizaron con SPSS 17.0. Se recogieron 88 variables.

Resultados. Ingresaron 331 pacientes, el 66% varones, de 7 años de edad media y de peso medio de 30 kg. El 20% fueron causados por accidentes de tráfico. El 37% recibieron atención prehospitalaria. Sólo el 7% de los pacientes portaban collarín cervical. Un 80% llegan en coche al hospital. El 20% ingresaron en UCI. Entre otras, observamos diferencias estadísticamente significativas $p < 0.05$ en el chi cuadrado entre: portar collarín y recibir atención prehospitalaria, también entre la pérdida de conocimiento y recibir atención prehospitalaria. 44 pacientes presentaban un Índice de Trauma Pediátrico (ITP) ≤ 8 . Observamos diferencias estadísticamente significativas $p < 0.05$ en la t de Student para la diferencia de medias entre los grupos de ITP ≤ 8 y > 8 para: Edad (5 y 7.5 años), peso (21 y 31 kg), Escala de Glasgow (13 y 15), días de ingreso en UCI (3 y 0.3 días), y en planta (8.5 y 3 días).

Conclusiones. Este RTP puede promover cambios radicales en el manejo del trauma infantil en nuestra Comunidad. Procuraremos conseguir la adhesión de otros centros de tercer nivel a través de la web, para llegar a conseguir un RTP nacional fiable.

TOS SECA Y ESTRIDOR DEBIDOS EXCLUSIVAMENTE A ACALASIA ESOFAGICA

N. Martín Torres, L. Pías Peleteiro, A. Castellón Gallego, C. García Magán, R. Cabanas Gancedo

Servicio De Pediatría. Servicio De Neumoalergia Infantil. Hospital Clínico Universitario.

Introducción: La acalasia esofágica es una enfermedad caracterizada por la ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior y por la disminución de la motilidad esofágica, lo que condiciona una dilatación progresiva del esófago y la aparición frecuente de disfagia, dolor torácico y regurgitaciones. Presentamos el caso de un adolescente con síntomas respiratorios (tos seca y estridor intermitente) de larga evolución como únicas manifestaciones de esta enfermedad, y en el que la corta edad y la ausencia de síntomas digestivos contribuyeron al retraso de su diagnóstico.

Caso clínico: Niño de 14 años remitido a la consulta de Neumoalergia Infantil por tos seca persistente y un sonido sibilante espiratorio, intermitente, de varios años de evolución, sin mejoría a pesar de haber recibido en varias ocasiones tratamiento empírico con corticoides y broncodilatadores inhalados. No presentaba antecedentes familiares ni personales de atopia. El estridor presentado era monofónico y espiratorio, audible sin fonendoscopio, sin un claro desencadenante y de carácter autolimitado, desapareciendo de forma espontánea en minutos u horas. No refería haber sentido en ningún momento fatiga, náuseas, vómitos ni ninguna otra sintomatología acompañante. La exploración física era normal, a excepción del estridor mencionado, que el paciente era capaz de reproducir en la consulta al realizar una espiración forzada. La espirometría fue normal. En la Rx póstero-anterior de tórax se detectó la presencia de una estructura tubular con densidad aire, paralela al tercio superior de la tráquea. En la Rx lateral de cavum se constató que esa imagen correspondía a la presencia de aire a nivel de esófago, por lo que se solicitó una Rx lateral de tórax que puso en evidencia una marcada dilatación de todo el esófago, que producía compresión de la vía aérea. El esofagograma baritado que se realizó posteriormente, confirmó la dificultad para el vaciado gástrico a nivel del cardias, característico de la acalasia.

Conclusiones: La acalasia esofágica puede expresarse a través de síntomas respiratorios, debido a la compresión ejercida por el esófago dilatado sobre la vía aérea, incluso en ausencia de síntomas digestivos. Es por ello que consideramos que la acalasia esofágica debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial del estridor y de la tos seca persistente.

TRAUMATISMO CRANEOENCEFALICO UN DESAFIO EN PEDIATRIA

JF. Hurtado Díaz, V. Ojea Jorge, A. Táboas Pereira, JA. Couceiro Gianzo

Servicio De Pediatría, Complejo Hospitalario De Pontevedra

INTRODUCCIÓN: El traumatismo craneoencefálico (TCE) es la primera causa de muerte y discapacidad en niños y adolescentes. Incluso los de carácter leve constituyen un problema de salud pública.

OBJETIVO: describir las características epidemiológicas así como las lesiones presentes en la población pediátrica que ingresa desde urgencias por TCE.

MATERIAL Y METODOS: Estudio retrospectivo de ingresos por TCE entre 2005 y 2010. Se revisan variables de sexo, edad, fecha, hora y mecanismo del episodio, síntomas acompañantes, escala de Glasgow, resultados de pruebas de imagen y necesidad de traslado, entre otras.

RESULTADOS: el 62% son varones; los preescolares, el grupo más numeroso. La mayoría presenta Glasgow 15. El 28% presenta vómitos, el 23% pérdida de conciencia y un 5% convulsiones. Se realiza TAC al ingreso al 47% de los niños, mostrando patología aproximadamente la mitad de ellos, principalmente fracturas lineales. Constituyen factores de riesgo de lesión craneal en el TAC el mecanismo por tráfico y el sexo masculino. Destaca la patología craneal en pacientes con Glasgow normal, lo que debe motivar una observación estrecha también en este grupo. Los resultados coinciden con otros publicados, a excepción del número de pruebas de imagen realizadas, mayor en nuestra muestra.

CONCLUSIONES: Pese a su relevancia en pediatría, existe poca unificación en los protocolos de abordaje del TCE. Se impone la necesidad de consensuar criterios, sobre todo en la indicación de pruebas de imagen, no exentas de riesgo, como la radiación en el TAC. Ante la presencia de lesiones en pacientes con Glasgow 15, es necesaria la implementación de otros marcadores que puedan identificarlos, tales como el Dímero D y el Péptido Natriurético Cerebral, según lo revisado en la bibliografía y cuya indicación está poco extendida en estos casos. Es importante también la necesidad de áreas de estabilización y monitorización adecuada de pacientes de mayor gravedad, dada su evolución incierta y potencialmente fatal.

VALVULAS DE URETRA POSTERIOR: REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS EN EL HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE SANTIAGO

L. Rivera Chávez; P. Taboada Santomil; A. Armas Alvarez; JM. Pradillos Serna; L. Perri; C. García Magán; E. Estévez Martínez; R. Méndez Gallart; P. Rodríguez Barca; A. Bautista Casanovas; R. Varela Cives

Servicio De Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela

Introducción: Las valvulas de uretra posterior (VUP) son una uropatía obstructiva en niños que puede llevar a insuficiencia renal.

Material y método: Se revisaron los casos de VUP en nuestro centro en los últimos 10 años. Las variables estudiadas fueron: edad, función renal, anomalías asociadas, tratamiento y evolución. Los pacientes se catalogaron con los criterios descritos por Churchill, en grupos favorable y desfavorable.

Resultados: Se revisaron 6 casos de VUP; 5 nacieron en nuestro centro y 1 fue referido desde otro hospital, con un promedio de edad al momento del diagnóstico de 8 días. El cuadro clínico se presentó con ureterohidronefrosis bilateral en 5 casos y unilateral en 1; 2 casos asociaron displasia renal. En todos los casos la cistografía miccional corroboró el diagnóstico. Del total de pacientes, 3 se clasificaron como favorables y 3 como desfavorables. Los del grupo desfavorable desarrollaron insuficiencia renal, 2 de los cuales precisaron trasplante renal. La primera medida en todos los pacientes fue la derivación de la obstrucción: con una sonda uretral en los 5 casos provenientes de nuestro centro y con derivación a través de ureterostomía bilateral en el otro caso. La resección de valvas se realizó en todos los casos vía endoscópica transuretral, desarrollando reestenosis sólo en un caso que precisó reintervención.

Conclusiones: El tratamiento adecuado de los pacientes con valvulas de uretra posterior es la derivación de la obstrucción de manera temprana. La resección transuretral de las valvulas de uretra posterior supone el tratamiento de elección en esta patología. La clasificación por grupos pronósticos nos ayuda a valorar la evolución de la función renal y el resultado terapéutico.

DIAGNÓSTICO PRENATAL DE MASA ABDOMINAL: NO SIEMPRE ES RENAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

E. López Pico, M. Muiño Vidal, D. Moreno Ares, M. Taboada Perianes, R. Reparaz Vidal

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña

INTRODUCCIÓN: El diagnóstico prenatal de masa abdominal supone un diagnóstico de alarma tanto para la familia como para el médico pero habitualmente son de carácter benigno y con buen pronóstico. La causa más frecuente es la masa de origen renal (siendo a su vez la más frecuente la hidronefrosis). El secuestro pulmonar extralobar infradiafragmático es una malformación congénita extremadamente rara pero en ocasiones (como ocurre en nuestro caso) puede verse y sólo pensado en esta extraña posibilidad seremos capaces de diagnosticarla.

CASO CLÍNICO: Recién nacido con sospecha antenatal (ecografía y resonancia nuclear magnética en el 2º trimestre de gestación) de masa abdominal. Al nacimiento presenta exploración abdominal dentro de la normalidad completándose estudio con técnicas de imagen con: radiografía de tórax y abdomen y nueva ecografía y resonancia (RMN) postnatal. No se encontraron alteraciones en la radiografía de tórax ni en la de abdomen. En la ecografía abdominal postnatal se observa una tumoración polilobulada infradiafragmática de aproximadamente 2 x 1,5 cm de diámetro con abundante vascularización. La angio-RMN tóraco-abdominal postnatal demuestra un pequeño vaso que se origina en la aorta descendente infradiafragmática y que se dirige a la masa descrita. Ambos estudios demuestran hallazgos compatibles con secuestro pulmonar infradiafragmático sin otras alteraciones pulmonares asociadas.

DISCUSIÓN: El diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas es hoy en día cada vez más frecuente gracias a los avances en las técnicas de imagen (principalmente la ecografía). El secuestro pulmonar consiste en la exclusión de un segmento del parénquima pulmonar de su continuidad con el árbol bronquial que es irrigado desde la circulación sistémica. Sólo el 25% son extralobares, siendo excepcional dentro de este grupo los infradiafragmáticos. El caso presentado ilustra la dificultad diagnóstica en este tipo de lesiones por lo que se debe conocer cuales son los posibles diagnósticos diferenciales de una masa abdominal neonatal para poder realizar el diagnóstico y por tanto, el tratamiento correcto.

Comunicaciones POSTER

GRUPO A

Moderador grupo A: *Dra. Amparo Díaz Sánchez.*

ABSCESO RETROFARÍNGEO ¿TRATAMIENTO MÉDICO O QUIRÚRGICO DE PRIMERA ELECCIÓN?

MA. Seoane Reino; CO. Vilas Vázquez; B. Pérez Mourellos; Y. González Piñeiro; AM. Paz Vilar; C. López Muínelo; M. Prat Roibás; E. Vázquez López; JL. Fernández Iglesias

Servicio De Pediatría. C. H. Xeral- Calde Lugo

P1

INTRODUCCIÓN: El absceso retrofaríngeo es una entidad poco frecuente y con complicaciones potencialmente letales, habitualmente secundaria a infecciones de vías respiratorias altas que se extienden a ganglios linfáticos localizados en el espacio entre la pared posterior faríngea y la fascia prevertebral.

CASO CLÍNICO 1 : niño de 4 años sin antecedentes de interés que acude al S. Urgencias por cuadro de odinofagia, dolor latero cervical derecho y fiebre. En la exploración física presenta adenopatías latero cervicales derechas con dificultad para la movilización lateral del cuello y ligera protrusión de amígdala derecha. Hemograma: leucocitos 17.500 (76%N, 16%L), serie roja normal. Bioquímica: PCR 54,2 mg/L, PCT 0.1 ng/ml. Ecografía cervical: adenomegalias en cadena yugular derecha alta.TAC cervical: colección hipodensa latero cervical derecha de aprox. 2.8x1.5x1.3 cm que se extiende desde la base del cráneo en el espesor del músculo largo del cuello, discreto desplazamiento de grandes vasos del cuello y abombamiento de la vertiente derecha de la vía aérea sin compromiso de la misma. Hemocultivo: Streptococo viridans. Se instaure cobertura antibiótica con Cefotaxima y Clindamicina IV así como corticoterapia IV. Buena evolución clínica, con resolución de absceso en RMN cervical de control. **CASO CLÍNICO 2:** niño de 8 años sin antecedentes de interés. Cuadro de 15 días de evolución de fiebre, dificultad para la deglución y tortícolis izquierda. Limitación de movimientos cervicales, marcada hiperemia faríngea. Hemograma: leucocitos 20.600 (80%N, 13%L). Bioquímica: PCR 39.1 mg/L.TAC cervical: imagen hipodensa con captación de contraste subjetiva de absceso en área prevertebral y para vertebral izquierda. Hemocultivo negativo. Se establece antibioterapia de amplio espectro con Cefotaxima y Metronidazol IV . Evolución clínica, analítica y radiológica favorable.

CONCLUSIONES: Debemos pensar en la posibilidad diagnóstica de absceso retrofaríngeo ante un niño con tortícolis, fiebre, disfagia y adenopatías latero cervicales. Dada la letalidad de sus complicaciones es necesaria la realización de un diagnóstico precoz e instauración de antibioterapia de amplio espectro de manera inmediata, reservándose el drenaje quirúrgico para aquellos casos con mala evolución.

ABSCESOS PROFUNDOS DE CABEZA Y CUELLO

MJ. De Castro, A. Sánchez, M. Rivas

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Santiago De Compostela

P2

Antecedentes y objetivos: los abscesos periamigdalino, retrofaringeo y parafaringeo (APRP) son la infecciones profundas de cabeza y cuello más frecuentes en la edad pediátrica. Estudiamos las características epidemiológicas y clínicas de los niños diagnosticados de APRP.

Métodos: análisis retrospectivo de pacientes con esta patología en los últimos 15 años. Se evaluaron edad, sexo, síntomas/signos, pruebas complementarias, tratamiento y evolución.

Resultados: 54 episodios de APRP, 38 con absceso periamigdalino, 10 parafaríngeo y 5 retrofaríngeo. Edad media de 8 años. El 7% refieren faringoamigdalitis de repetición. Recibieron antibióticos los días previos 28 pacientes. Los síntomas/signos más frecuentes fueron odinofagia (91%), asimetría faríngea (83%), fiebre (81%) y disfagia (68%); úvula desplaza, tortícolis o trismus se observan en el 33%. Las pruebas complementarias más útiles fueron las de imagen. El 91% de los pacientes en los que se realizó TAC presentaban datos de absceso frente al 56% de los estudiados mediante radiografía simple. El cultivo del material purulento fue positivo en 2/3, detectándose estreptococo en el 79%. Todos los pacientes recibieron antibioterapia, destacando el uso de la amoxicilina-clavulánico y la clindamicina, en monoterapia o en asociación. En 43 casos se realizó cirugía, destacando el drenaje (19) y la punción aspiración (16). Nueve casos presentaron recidiva.

Conclusiones: Un alto porcentaje de casos (56 %) recibieron tratamiento antibiótico previo, pese a lo cual desarrollaron absceso. La incidencia de abscesos en niños con antecedente de faringoamigdalitis de repetición es baja. La TAC y el estudio microbiológico tienen un alto rendimiento diagnóstico. La actitud diagnóstico-terapéutica fue intervencionista en un alto porcentaje de casos.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ANTE SOSPECHA DE EPIGLOTITIS

M. Lorenzo Martínez, J. Fontenla García, B. Cortés Osorio, MX. Lemos Bouzas, M. Fernández Sanmartín, A. Quintana Sanjuas.

Complejo Hospitalario Universitario De Vigo

P3

Introducción: la epiglotitis aguda es un cuadro grave, potencialmente letal. La vacunación universal contra el Haemophilus Influenza B ha disminuido de forma drástica su incidencia.

Caso clínico: Paciente de 18 meses de edad, sin antecedentes familiares ni personales de interés. Vacunación según calendario. Acude a nuestro centro con fiebre elevada (39,5°C), afectación del estado general y dificultad respiratoria de 12 horas de evolución. Rechazo alimentario parcial en días previos. A la exploración presenta moderada afectación del estado general, posición en “trípode”, con babeo continuo y estridor inspiratorio leve e intermitente. La analítica muestra leucocitosis con neutrofilia, moderada elevación de los reactantes infecciosos y la Rx de vía aérea es informada como probable epiglotitis. Se inicia tratamiento con esteroides y ceftriaxona, y se procede a fibroscopia transnasal en la que la epiglotis y glotis son normales. El TC cervical muestra la presencia de un cuerpo extraño (dado) localizado entre hipofaringe y esófago cervical con importante aumento de partes blandas asociado, que es extraído mediante esofagoscopia. La familia no refiere atragantamiento previo.

Conclusión: ante la baja incidencia de epiglotitis en el momento actual, debemos plantearnos el diagnóstico diferencial con otros cuadros como la impactación de un cuerpo extraño que lo pueden remedar.

FARINGOAMIGDALITIS DE REPETICIÓN POR ESTREPTOCOCO EN PACIENTE TRANSPLANTADO

R. González García, MA. Sanjosé González

Servicio de Pediatría. Hospital Xeral Calde De Lugo y Servicio De Atención Primaria De Sarria (Lugo)

P4

Presentamos el caso de una niña de 10 años de edad con una cardiopatía congénita sometida a transplante cardiaco en abril de 2005, que a los 5 años de dicha intervención y durante casi 6 meses presenta varios episodios de faringoamigdalitis a duda por S.Pyogenes. Se revisa su curso evolutivo así como todos los tratamientos empleados. En la literatura hay pocas referencias para casos similares al nuestro. Planteamos varias hipótesis etiológicas (tales como portador, contagio familiar, inmunodepresión, o hipertrofia amigdalar) y proponemos una estrategia diagnóstica- terapéutica, que pudiera servir para otros pacientes. El caso evolucionó de modo favorable respondiendo al tratamiento demorado (a las 24 horas de evolución del último episodio) con penicilina en pauta estandar de 10 días de duración.

IMPORTANCIA DE LA IL-6 COMO MARCADOR DE SEPSIS NEONATAL
EXPERIENCIA DE USO EN EL CH ARQUITECTO MARCIDE

A. Torrado Chouciño, O. López Suárez, R. Romaris Barca, A. Corrales Santos, I. Carballeira González, M. Bocanegra López, J. Luaces González, J. Fuentes Carballal, E. Maside Miño, M. Santos Tapia, R. Fernández Prieto

C. H. Arquitecto Marcide. Ferrol

P5

Introducción: Estudios recientes describen la importancia de la IL-6 como marcador precoz de sepsis neonatal. En nuestro hospital, este reactante se determina en el protocolo de despistaje de sepsis desde hace 14 meses.

Objetivo: Evaluar los resultados obtenidos en nuestro centro con respecto a este marcador.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo, mediante la revisión de historias clínicas de todos los recién nacidos ingresados en la unidad neonatal a los que se les realizó despistaje de sepsis (hemograma, PCR, IL-6, antígenos en orina para E coli y SBH) durante el periodo de noviembre de 2008 a octubre de 2009. Se consideró como marcador de referencia la PCR y como criterio definitivo de sepsis el desarrollo de clínica.

Resultados: la edad gestacional fue inferior a 37 semanas en el 14,5%. El peso medio fue de 3167gr (\pm 604). El factor de riesgo infeccioso más frecuente fue la colonización por SGB. El 29,1% desarrollaron clínica, siendo el distrés respiratorio el síntoma más frecuente. Un 40,1% fue tratado con antibióticos. Se halló una correlación significativa entre PCR e IL-6 ($P=0.01$). No se hallaron relaciones estadísticamente significativas entre la IL-6 y desarrollo de síntomas, ni entre la elevación del marcador y la hora de petición. La sensibilidad para la IL-6 es de 42,86%.

Conclusiones: Nuestro estudio presenta numerosas limitaciones (estudio retrospectivo, determinación de marcadores en pacientes asintomáticos, dificultad para la correlación de la clínica con datos microbiológicos) que pueden justificar la discrepancia con los datos publicados hasta la fecha. Así mismo la técnica empleada en nuestro laboratorio es semicuantitativa, y por tanto, más inexacta. En breve, dispondremos de una técnica cuantitativa que nos permitirá realizar un estudio prospectivo.

INFECCION POR TOXOPLASMA: A PROPOSITO DE UN CASO

M. Prat Roibás, C. López Muínelo, MA. Seoane Reino, CO. Vilas Vázquez, B. Pérez Mourellos, E. Vázquez López, JL. Fernández Iglesias.

Hospital Xeral Calde. Lugo

P6

INTRODUCCION: La toxoplasmosis es una infección causada por *Toxoplasma Gondii*, protozoo intracelular obligado cuyo huésped principal es el gato. Las vías de transmisión son: materno-fetal y vía oral. La toxoplasmosis ocular es la principal causa de coriorretinitis y de pérdida visual evitable en jóvenes. Las lesiones bilaterales suelen ser congénitas y las unilaterales adquiridas.

CASO CLÍNICO: Niña de 13 años que consulta por cefalea periocular izquierda de 5 días de evolución de carácter intermitente. Se acompaña de visión borrosa y moscas volantes con la abducción de ese ojo. - Exploración física: inyección conjuntival en ojo izquierdo sin otros datos de interés. - Exploración oftalmológica: agudeza visual ojo derecho 1,5, y la del ojo izquierdo 0,8-1. Musculatura extrínseca normal. Reflejos pupilares normales. Hiperemia conjuntival. No secreción ocular. Córnea normal. Fondo de ojo: ojo derecho normal, en ojo izquierdo vitritis. Infiltrado retiniano blanquecino algodonoso de límites difusos en arcada temporal superior. Turbidez vítrea positiva. -Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica con perfil hepático, coagulación, hormonas tiroideas, pruebas serológicas, Mantoux, AMA, ANA, p-ANCA, c-ANCA, anticuerpos anticardiolipina, RMN cerebral: sin alteraciones. Serología Toxoplasma : Ig M negativo, Ig G positivo 33,2 UI/ mL. - Diagnóstico: uveítis por Toxoplasma. -Tratamiento: vía oral con Trimetoprim-Sulfametoxazol, ciclo corto de corticoterapia y tratamiento tópico con Ciclopléjico, Dexametasona y Tobramicina. - Seguimiento por el Servicio de Oftalmología y Pediatría. La evolución fue favorable con lesión ocular cicatrizada a los 4 meses del alta hospitalaria, sin signos de reactivación ni nuevas lesiones.

CONCLUSIONES: Ante una disminución de la agudeza visual en la infancia debemos descartar la infección por toxoplasma. El diagnóstico se confirma con presencia en el fondo de ojo de lesiones características y serología de *Toxoplasma Gondii* positiva.

MENINGOENCEFALITIS POR VIRUS INFLUENZA A

E. Novoa García, L. Piñeiro Rodríguez, N. Fernández Suárez, I. Vergara Pérez, F. Suárez García, R. Díaz Soto.

Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera- CHUAC. A Coruña

P7

El virus H1N1 tiene predilección por el tracto respiratorio inferior pero puede producir afectación intestinal y nerviosa que incluye convulsiones, psicosis, mielitis, encefalopatía/encefalitis o coma en pacientes sanos. Es más severa en menores de 5 años. Se han registrado casos de coinfección con S.aureus que agrava el cuadro. Se define al paciente con complicación neurológica aguda asociada a infección por H1N1 como aquel en el que se confirma con técnicas de laboratorio la infección por H1N1 y asocia convulsiones, encefalopatía o encefalitis tras 5 días desde el inicio del cuadro y sin otras causas. El virus se amplifica en LCR con poca frecuencia, lo que sugiere que la clínica neurológica se relaciona con la respuesta inflamatoria y el aumento de citocinas. Se recomienda el uso de Oseltamivir como tratamiento si hay deterioro repentino y/o gripe grave en niños menores de 5 años.

CASO CLÍNICO: Varón de casi 3 meses ingresado por diarrea de 8 días y fiebre de 24 horas. Hemograma y bioquímica sugestivos de infección viral y IFD y PCR para H1N1 positivas en secreciones nasales. Coprocultivo, Ag. Adenovirus y Rotavirus en heces, hemocultivo y urocultivo negativos. Mejoría de la sintomatología intestinal, persistencia de la fiebre y aparición de clínica respiratoria en los tres primeros días. El cuarto día inicia irritabilidad y se inicia tratamiento con Oseltamivir, con buena tolerancia. El sexto día persiste irritable y febril, con empeoramiento del estado general. Se realiza despistaje infeccioso y se instaura antibioterapia empírica con ampicilina y cefotaxima. Citoquímica del LCR compatible con meningitis linfomonocitaria. Se observa paresia del miembro superior izquierdo con edema local. La ecografía cerebral mostraba aumento del espacio extraaxial a nivel de línea media y se realizó una RM cerebral, con datos de hidrocefalia benigna externa. En EEG se registraron brotes de ondas delta-theta polimorfas sobre región temporal aguda. Al recibir hemocultivo positivo para S. aureus se sustituyó la ampicilina por teicoplanina y se emprende estudio de extensión que resulta sin alteraciones. El décimo-cuarto día inicia limitación de la abducción de la cadera izquierda, se realiza ecografía y gammagrafía, sin hallar datos de infección ósea. Se mantuvo febril dos días más con disminución progresiva de la irritabilidad y mejoría del estado general. Desde entonces buena evolución, con mejoría de la paresia del miembro superior izquierdo y de la movilidad de la cadera izquierda. Dado de alta veinte días más tarde, a tratamiento con cloxacilina oral y seguimiento en Rehabilitación Infantil, Neurología Infantil y Traumatología.

CONCLUSIONES: La infección por H1N1 se puede asociar con afectación neurológica. Debemos considerar esta posibilidad diagnóstica en pacientes con síntomas gripales y neurológicos. El tratamiento antiviral se debe iniciar cuanto antes en pacientes hospitalizados con sintomatología neurológica y sospecha de infección por H1N1.

REVISION DE LOS CASOS DE MENINGITIS VIRICA EN EL AREA SANITARIA DE FERROL

M. Bocanegra López, A. Corrales Santos, I. Carballeira González, AM. Torrado Chouciño, ME. García Fernández, A. Urisarri Ruiz De Cortaza, MM. Santos Tapia, RM. Romarís Barca, R. Fernández Prieto

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide - Profesor Novoa Santos. Ferrol

PS

OBJETIVO: Describir las características de los pacientes que precisaron hospitalización por meningitis vírica entre abril y agosto del 2010.

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisamos los pacientes ingresados por sospecha de meningitis vírica en base a hallazgos clínicos y Score de Boyer con confirmación posterior mediante estudio de PCR para enterovirus en LCR. Los datos se analizaron con el programa SPSS.

RESULTADOS: Registramos 50 casos, un 48% varones, un 52% mujeres con un promedio de edad de 4 años (rango: 0,01-9). El tiempo medio de evolución antes del ingreso fue de 25, 8 horas. La temperatura media de 38,2°C. Los síntomas predominantes fueron cefalea (80%), vómitos (92%) y fiebre (62%). El 72% presentaban signos meníngeos en la exploración física. El hemograma mostró una cifra media de leucocitos de 13498/mm³ (rango: 6780-25590) y neutrófilos del 76,4% (rango: 11-97,2). La celularidad media en LCR fue de 205 células/mm³ (rango: 2-860), con una media de PMN del 58% (rango: 15-95), una proteinorraquia de 46,9mg/dl (rango: 15-480) y una glucorraquia de 65 mg/dl (rango: 38-157). De los 26 casos en que se realizó serotipaje de enterovirus, en 18 se identificó Echovirus 6 (69,2%). Se inició antibioterapia empírica en un 16% de los pacientes, con una estancia media en el hospital de 74 horas.

CONCLUSIONES: 1) Los datos clínicos junto con el Score de Boyer orientaron el diagnóstico en la mayoría de los pacientes. 2) La proporción de PMN en LCR fue muy variable y de poca ayuda en el diagnóstico diferencial. 3) La rapidez del resultado de la PCR para enterovirus

REVISION DE ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO

C. López Muínelo, M. Prat Roibás, CO. Vilas Vázquez, MA. Seoane Reino, B. Pérez Mourellos, MC. Calviño Costas, JL. Fernández Iglesias.

C. H. Xeral Calde. Lugo

P9

Introducción: La enfermedad por Arañazo de gato es una zoonosis causada principalmente por *Bartonella Henselae*; su principal reservorio es el gato, y el principal mecanismo de transmisión es el rasguño o la mordedura de éste los principales mecanismos de transmisión. La presentación clínica más habitual son las adenopatías regionales.

Objetivos: Describir las características clínicas y epidemiológicas así como la evolución y el tratamiento recibido por los pacientes diagnosticados de EAG en nuestro hospital en los últimos 12 años.

Metodología: Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los casos diagnosticados de EAG desde Enero de 1998 hasta Junio de 2010. En la revisión se tuvo en cuenta la clínica, elementos diagnósticos, estancia hospitalaria, tratamiento y epidemiología

Resultados: 18 casos de edades comprendidas entre los 12 meses y los 14 años, con una media de 8 años. Distribución por sexos no significativa (55% varones). La mayoría del área rural. El 61% de los casos ingresaron, su estancia media hospitalaria fue de 7,7 días. En un 77,7% existía antecedente de contacto habitual con gatos, en 22,3% el contacto fue ocasional/no conocido. La presentación clínica más habitual fue linfadenopatía regional (77,7%): axilar: 33,4%, cervical: 27,7%, inguinal: 16,6%. Un 22,3% presentó varias cadenas ganglionares afectas; predominantemente cervicoaxilares. Sólo uno de nuestros casos manifestó enfermedad diseminada (afectación hepatoesplénica). La mayoría (66,6%) no tenía signos inflamatorios en piel y el 55,6% no presentaban dolor. Tuvieron fiebre el 31%. El diagnóstico se confirmó en todos los casos con serología. Se realizó biopsia en un 22,2%. La respuesta leucocitaria y los reactantes de fase aguda no se vieron alterados de forma importante. El 72,2% recibió empíricamente Amoxicilina-clavulánico, tras confirmación diagnóstica el plan terapéutico más empleado fue Rifampicina más Azitromicina (33,3%). La evolución fue favorable en un 72,2%. La principal complicación fue la abscesificación que precisó drenaje quirúrgico.

Conclusiones: La enfermedad por arañazo de gato no es una infección rara y debe tenerse en cuenta su diagnóstico ante la presencia de adenopatías persistentes. Es importante la anamnesis (sobre todo el contacto con animales). No suele presentar complicaciones serias, la tendencia es a la curación espontánea, aunque el tratamiento antibiótico acelera el curso.

REVISION DE LOS CASOS DE OSTEOMIELITIS AGUDA EN EL COMPLEXO HOSPITALARIO DE OURENSE

N. Conde Lorenzo, L. González Rodríguez, S. Ingerto Docampo, R. Quintas Martínez, F. Martín Sánchez.

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario De Ourense

P10

La osteomielitis es la inflamación del hueso secundaria a una infección, generalmente bacteriana. Puede afectar a cualquier grupo de edad y es más frecuente en el sexo masculino. En la mayoría de los casos se produce por colonización hematógena de los huesos, siendo la metáfisis de huesos largos (fémur y tibia) el lugar de elección. El agente causal más frecuente es el *Stafilococo Aureus* (80%). Hasta en un tercio de los casos de osteomielitis aguda aparece como posible factor favorecedor el traumatismo previo.

Revisión. Hemos realizado una revisión retrospectiva de los pacientes diagnosticados de osteomielitis aguda de edades comprendidas entre los 1 y 15 años, diagnosticados en nuestro Hospital entre 2000 y 2010. Un total de 6 niños fueron diagnosticados y tratados; de los cuales, un 67% eran varones, la edad media de presentación fue de 7,6 años, un 16% tenía antecedente de traumatismo previo en la zona, y la localización más frecuente fueron los miembros inferiores (84%). En cuanto al diagnóstico debe ser clínico y radiológico. Los síntomas (fiebre y dolor) y signos (tumefacción, cojera y limitación) más frecuentes fueron inespecíficos. Analíticamente, en el hemograma nos encontramos con una marcada leucocitosis con desviación a la izquierda, los reactantes de fase aguda se elevaron y, hasta en un 50% de los casos, los hemocultivos fueron positivos. Radiológicamente, las pruebas de mayor especificidad fueron la gammagrafía precoz y la RMN, teniendo serias limitaciones la radiografía simple, sobre todo en las primeras 48-72 horas. La duración media de tiempo de tratamiento fueron seis semanas en los casos de buen cumplimiento, dos semanas intravenoso, y el resto oral. Los antibióticos elegidos fueron la Amoxicilina-ácido clavulánico o la Cefotaxima de manera empírica y, una vez conocido el agente etiológico, la Cloxacilina. Sólo en un 14% de los casos se presentaron reacciones adversas por el tratamiento (exantema). La estancia media hospitalaria fue de 3 a 5 semanas. La evolución con tratamiento fue buena en todos los casos, disminuyendo los reactantes de fase aguda y desapareciendo la clínica. Se realizaron controles periódicos, tanto analíticos como radiológicos, hasta ser dados de alta de consulta.

Conclusión. Con nuestra revisión constatamos lo ya conocido: que la osteomielitis aguda es más frecuente en el sexo masculino, que el agente etiológico más frecuente es el *S. Aureus*, que el diagnóstico es clínico y radiológico (siendo la gammagrafía la prueba más específica) y que el tratamiento adecuado y el buen cumplimiento de éste, hace que la evolución sea favorable.

SACROILEITIS INFECCIOSA AGUDA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

D. Moreno Ares, A. Lamas Alonso, T. Cacharrón Caramés, M. Lozano Balseiro

Hospital Materno Infantil Teresa Herrera A Coruña

P11

La Sacroileitis es un proceso inflamatorio circunscrito a dicha articulación. Su frecuencia durante la edad pediátrica es baja, sobre todo en menores de cuatro años. Representa el 1,5% de las artritis infantiles. Afecta de forma más frecuente a la varones (2:1) y a la articulación izquierda. Su comienzo suele ser de curso subagudo y su clínica inespecífica; pudiéndose manifestar como picos febriles repentinos, por lo general no muy elevados, pérdida de peso, dolor referido a nivel de la nalga y afectación del estado general. Los pacientes suelen presentar postura antiálgica con la cadera en extensión. Los hallazgos de laboratorio son inespecíficos, con leucocitosis moderada y aumento de reactantes de fase aguda. El hemocultivo es positivo en un bajo porcentaje de los casos y la aspiración articular se realiza en pocas ocasiones. La técnica Gold Standard para el diagnóstico es la Gammagrafía ósea marcada con Tecnecio-99. El tratamiento se basa en una combinación de antiinflamatorios con antibioterapia, específica si tenemos germen responsable, o dirigido contra Staphilococo, en caso de cultivos negativos.

CASO CLÍNICO: Lactante mujer de 16 meses sin antecedentes personales ni familiares de interés; presenta cuadro de dos días de irritabilidad, llanto y rechazo de la alimentación, asocia debilidad en miembros inferiores que impide deambulación y febrícula. No refieren antecedentes de traumatismo previos ni procesos infecciosos recientes. Las sospechas clínicas iniciales fueron de discitis, miosistis, cuadro infeccioso o síndrome de Guillain- Barre. Se realizó analítica de sangre en la que se evidencia leucocitosis (19390/mm³) y Proteína C reactiva (PCR) 9.59 mg/dl; despisteje infeccioso completo incluida punción lumbar; serologías; mantoux; electroencefalograma y ecografía de sistema nervioso central, todo ello anodino. Mejoría clínica con ibuprofeno por lo que bajo sospecha de afectación osteoarticular se solicita radiografía de pelvis sin alteraciones y gammagrafía ósea en la que se aprecia mayor captación del trazador en articulación sacroilíaca izquierda, confirmándose el diagnóstico. Se solicita estudio básico reumatológico anodino. Recibiendo tratamiento antiinflamatorio y antibioterapia empírica con Cefotaxima y Cloxacilina, presentando desde entonces evolución favorable, mejoría en la su sintomatología y descenso en controles seriados de PCR. Completa cuatro semanas de pauta antibiótica.

CONCLUSIONES: La sacroileitis es un diagnóstico infrecuente en la infancia. Debemos pensar en el como parte de las alteraciones agudas de la marcha y/o sedestación. La gammagrafía ósea es la prueba más aceptada en la detección precoz de enfermedades osteoarticulares. La respuesta al tratamiento (antibiótico + antiinflamatorio) es excelente. Pronóstico es bueno. Pueden persistir alteraciones radiológicas con irregularidad ósea en algunos casos.

SIGNOS CLINICOS DEL POTT'S PUFFY TUMOR

I. Otero Suárez, N. Martinón Torres, A. Álvarez Moreno, F. Álvez González.

Servicio de Escolares. Servicio de Radiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario De Santiago.

P12

Introducción: El Pott's puffy tumor es un raro tipo de patología infecciosa, consistente en osteomielitis del hueso frontal que se complica con la aparición de un absceso subperióstico. Clínicamente se presenta con fiebre e hinchazón a nivel frontal. Puede asociarse con graves complicaciones como abscesos epidurales, empiemas subdurales y abscesos cerebrales.

Caso clínico: Niña de 8 años que inicialmente presenta cefalea generalizada, a la cual en las horas siguientes se añade fiebre, e hinchazón periorbitaria derecha y frontal. Se realizan las siguientes pruebas complementarias: hemograma (con leucocitosis y desviación izquierda), reactantes de fase aguda (marcadamente elevados) y TC orbitario, en el que se detecta sinusitis frontal con celulitis orbitaria bilateral y absceso epidural frontal derecho de 22 mm. Se pauta tratamiento antibiótico intravenoso con remisión de la fiebre en las primeras 24 horas. No obstante, a los 3 días persiste la hinchazón, por lo que se realiza abordaje quirúrgico, con buena respuesta. A las 2 semanas del inicio del cuadro, se realiza TC de control, con hallazgos compatibles con osteomielitis. El tratamiento antibiótico se mantuvo un total de 6 semanas, recibiendo durante las 3 primeras tratamiento intravenoso con cefotaxima y vancomicina, y posteriormente las 3 siguientes cefuroxima oral. Finalmente, el hemocultivo y el cultivo del material drenado fueron negativos, no pudiendo identificarse el agente etiológico responsable.

Conclusión: Resulta fundamental el diagnóstico diferencial entre la sinusitis no complicada y el Pot's puffy tumor, debido a la necesidad en el segundo caso de iniciar tratamiento intravenoso precoz, para evitar la progresión del cuadro y la aparición de abscesos intracraneales. El edema prefrontal es un signo característico, aunque no patognomónico, del Pot's puffy tumor. Su presencia, fácilmente reconocible, debe de alertar hacia la posibilidad de este diagnóstico.

SÍNDROMES QUE SIMULAN ARTRITIS CRÓNICA JUVENIL, SÍNDROME DE BLAU. A PROPÓSITO DE UN CASO.

*A. Collazo Álvarez**, *M. Carballo Silva**, *J. Fontenla García**, *R. Cantero Rey**, *MC. Cobelas Cobelas**, *C. García - Cendón***

*Servicio De Pediatría. Complejo Universitario De Vigo. **Atención Primaria Vigo.

P13

El Síndrome de Blau es una enfermedad caracterizada por poliartritis granulomatosa, panuveitis y exantema asociado a la mutación del gen NOD2.

Aportamos el caso de un paciente varón de 12 años de edad remitido a nuestra unidad con el diagnóstico de artritis crónica juvenil resistente al tratamiento habitual. Presentaba poliartritis, panuveitis, enfermedad hepática y cardíaca, glomerulonefritis granulomatosa y afectación intersticial pulmonar. Se realizó el estudio genético lo que permitió el diagnóstico final de la enfermedad y la posibilidad de consejo genético posterior.

Conclusiones: Síndrome de Blau debería considerarse dentro del diagnóstico diferencial de niños con artritis y uveitis y el estudio genético del gen CARD15/NOD2 puede ayudar al diagnóstico de la enfermedad.

TUBERCULOMAS INTRACRANEALES EN LA INFANCIA: CASO CLÍNICO.

E. Nóvoa García; P. Vázquez Tuñas; L. Piñeiro Rodríguez; S. Castro Aguiar.

Unidad De Escolares, Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. CHUAC. A Coruña

P14

INTRODUCCIÓN: La neurotuberculosis es la infección del sistema nervioso central por mycobacterium tuberculosis. Incidencia en España: 1% con pico máximo entre 6 meses y 6 años. La infección del SNC se manifiesta generalmente como meningoencefalitis linfocitaria, pudiendo hacerlo como aracnoiditis basal, vasculitis o como tuberculomas intracraneales en otras ocasiones. El tuberculoma intracraneal supone menos del 3% de las neurotuberculosis y la sintomatología acompañante es aún menos frecuente. Ocasionalmente son la única forma de presentación de la enfermedad y en otros casos asocian infección meníngea, pulmonar, pleural o milliar. La clínica puede consistir en hipertensión endocraneal, estado confusional, cefalea, déficit focal y convulsiones focales o generalizadas. El estudio de LCR es poco concluyente para el diagnóstico de tuberculoma. La realización de TAC y RMN es útil. Radiológicamente pueden comportarse como lesiones únicas o múltiples (10-30%) con captación anular tras la administración de contraste. En los niños es frecuente su aparición en fosa posterior.

CASO CLÍNICO: Niño de 3 años y 9 meses con vómitos matinales de 2 meses de evolución y tortícolis izquierda, dolor occipito-cervical, ptosis palpebral y exoftalmos izquierdos en la semana previa a su ingreso. En TAC de SNC se visualiza tumoración sólida en el suelo del IV ventrículo con otros depósitos tumorales (vermiano-cerebeloso y frontal izquierdo) causando hidrocefalia obstructiva. En la radiografía de tórax adenopatía e infiltrado parahiliar izquierdo. Prueba de tuberculina positiva (14 mm). No se realizó punción lumbar por el elevado riesgo de enclavamiento. Se realiza RMN Cerebral con contraste visualizándose, en el suelo del IV ventrículo, lesión con necrosis central que se realza con contraste, compatible con tuberculoma y otras lesiones de similares características con menos necrosis y menor tamaño en región occipital derecha, giro frontal izquierdo y giro temporal izquierdo, todas con moderado edema además de hidrocefalia secundaria. Se inició tratamiento dexametasona y con isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol. Se realizó estudio de contactos identificándose el caso índice. Desaparición progresiva de la afectación neurológica, el edema y la hidrocefalia y disminución del tamaño de los tuberculomas en control posterior.

CONCLUSIONES: Los niños tienen más riesgo de diseminación extrapulmonar de la infección tuberculosa. Los tuberculomas generalmente se localizan a nivel infratentorial en niños. La prueba de imagen es fundamental para el diagnóstico. Aunque los tuberculomas intracraneales son infrecuentes en países en desarrollo deben ser tenidos en cuenta en el diagnóstico diferencial de las masas intracraneales.

UN CASO COMPLICADO DE VARICELA

CO. Vilas Vázquez, B. Pérez Mourelos, MA. Seoane Reino, M. Prat Roibás, C. López Muínelo, AM. Paz Vilar, Y. González Piñeiro, E. Vázquez López, JL. Fernández Iglesias

Complejo Hospitalario Xeral- Calde De Lugo. Servicio De Pediatría

P15

Introducción: El *Streptococcus pyogenes* (SGA) es un coco gram positivo en cadena que, generalmente, causa infecciones benignas. Sin embargo, también es responsable de enfermedad invasiva (EI) como bacteriemia, fascitis necrotizante o síndrome de shock tóxico estreptocócico.

Caso clínico: Varón de 5 años que ingresa por fiebre elevada, lesiones cutáneas de varicela y placa de celulitis en mano dcha. Antecedentes personales: Asma leve persistente extrínseco (sensibilización a ácaros). Exploración física: Buen estado general. Ojeroso. Febril. Múltiples lesiones cutáneas generalizadas, en fase de costra, compatibles con varicela y lesiones por rascado. Tumefacción, edema, eritema y calor en mano dcha que se acompaña de importante dolor a la palpación y a la movilización. Resto de la exploración física normal. Pruebas complementarias: Al ingreso: Leucocitosis con desviación izqda (11.500 con N 87%) y elevación de reactantes de fase aguda: PCR 93,4 mg/L y PCT 0,57 ng/mL. Hemocultivo: positivo para *Strept. Pyogenes*. Durante el ingreso: incremento de leucocitos (13.800 con N 84%) y PCR (249 mg/L). CK: normal. Resto de la bioquímica y coagulación sin alteraciones. Cultivo de contenido de la ampolla mano dcha: estéril. Evolución: se establece tratamiento con Amoxicilina-clavulánico IV. Persistencia a las 48 horas de fiebre elevada sin inestabilidad hemodinámica, aparición de bulla de contenido seroso circunscrita a dorso de mano dcha y progresión del eritema y edema hasta nivel del codo con incremento del dolor, desproporcionado a la lesión y limitación de la movilidad. Se contacta con el Servicio de Cirugía y, tras su valoración, se decide traslado al hospital de referencia de Cirugía Pediátrica. Se realiza fasciotomía del dorso de mano dcha, evidenciándose absceso (crecimiento de colonias de SGA) bajo tendones extensores. Continúa antibioterapia IV con Meropenem y Clindamicina. Adecuada evolución y seguimiento posterior por el S. de Cirugía pediátrica y S. de Rehabilitación. Diagnóstico: Bacteriemia y absceso con síndrome compartimental en dorso de mano dcha por *S. Pyogenes* en paciente con Varicela.

Conclusión: Uno de los factores de riesgo identificados más frecuentemente para presentar infección por *S. Pyogenes* es la varicela, ya que las lesiones cutáneas actúan como puerta de entrada, y puede progresar a enfermedad invasiva, como en el caso descrito previamente.

Comunicaciones POSTER

GRUPO B

Moderador grupo B: *Dra. María José Díaz Otero*

ACCIDENTES CEREBROVASCULARES INFANTILES: 10 AÑOS DE REVISIÓN

L. Fernández Pérez, B Felgueroso Juliana

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña

P16

Introducción: La incidencia del accidente cerebrovascular isquémico en los niños varía entre el 0,6 a 7.9/100.000 niños al año. En la infancia presentan diferentes factores de riesgo a los del adulto, adquiriendo mayor importancia factores genéticos, metabólicos e infecciosos acompañados o no, de estados protrombóticos. En un tercio de los casos no es posible identificar la causa. La presentación clínica difiere según las diferentes edades. En niños mayores la presentación clínica es más frecuente en forma de hemiparesia o focalidad neurológica; en lactantes es más frecuente en forma de convulsiones y alteración del estado mental. El diagnóstico diferencial es amplio. Ante la sospecha de accidente cerebro vascular se debe realizar una prueba de imagen urgente. La RMN es la prueba de elección.

Objetivos: describir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes ingresados por accidente cerebro vascular (ACV) en el Hospital Materno Infantil del Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña (CHUAC) en los últimos 10 años, así como su tratamiento y secuelas.

Material y métodos: Revisión de las historias clínicas de los pacientes pediátricos ingresados en el CHUAC con diagnóstico al alta de accidente cerebro vascular desde Enero 2000 hasta Junio 2010.

Resultados: Desde el año 2000 han ingresado por accidente cerebrovascular 21 pacientes (52,4% mujeres). La edad media fue de 3,8 años con una mediana de 0,79 años (5 en edad neonatal). Si excluimos a los pacientes en edad neonatal la media de edad es de 5 años y la mediana de 2,8 años. El 70% era menor de 5 años. El motivo de consulta más frecuente fue pérdida de fuerza en alguna extremidad (7) y en segundo lugar convulsión (6), aunque el 66.7% (14) de los pacientes presentaron en algún momento de su evolución crisis comicial. En el 85,7% (18) de los pacientes la 1ª prueba de imagen que se realizó fue TAC del SNC, siendo normal en el 52,4% (11). Por el contrario la RMN del SNC fue patológica en todos los casos en los que se realizó (17). El tiempo medio de realización de RMN fue de 8 días. En el 57% de los casos en territorio afectado fue el de la arteria cerebral media. En el 36% de los casos no se encontró causa desencadenante, en el resto, las diferentes causas fueron: síndrome de Moya-Moya (2), estado de hipercoagulabilidad (3); antecedente de infección en 2 de ellos (CMV y varicela), vasculitis (1), postoperatorio (5; 4 de ellos tras intervención cardiovascular). En el 41% se inició tratamiento con ácido acetilsalicílico en el momento agudo, en el 16% anticoagulación y tratamiento con corticoterapia en un caso. Se realizó craneotomía en 2 casos por edema maligno. El 47% presentan en el momento actual algún tipo de déficit residual. 2 pacientes fueron éxitus y otros 2 casos volvieron a presentar ACVs (ambos presentaban el Síndrome de Moya Moya).

Conclusiones: Los accidentes cerebro vasculares en la infancia presentan factores de riesgo diferentes a los del adulto. En nuestra revisión la mayoría de los casos ocurrieron en el grupo de menor edad y destacamos que en más de la mitad de los casos se identificó la causa. La RMN es la prueba de imagen más sensible ya que resultó patológica en todos los casos en los que se realizó a diferencia del TAC cerebral que fue normal en el 52%.

COMPLICACIONES EN PACIENTES PORTADORES DE VÁLVULAS DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO PERITONEAL 2005-2009

MC. Tamames Redondo, D. Moreno Ares

Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. A Coruña

P17

Las válvulas de derivación ventrículo – peritoneal constituyen el tratamiento de elección en las hidrocefalias y otras causas menos frecuentes de alteraciones en la circulación del líquido cefalorraquídeo. La hidrocefalia se clasifica en no comunicantes cuando se produce una obstrucción al flujo del líquido cefalorraquídeo y comunicantes cuando se produce falta de reabsorción del mismo. Las causas más frecuentes son la estenosis del conducto de Silvio, las hemorragias intraventriculares o secundarias a meningitis. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico, precisando pruebas de imagen para su confirmación. El tratamiento de elección constituye la colocación de válvula de derivación. Sus complicaciones son relativamente frecuentes y graves, agrupándose en tres tipos fundamentales: mecánicas (obstrucción, fractura, desconexión o migración del catéter), infecciosas o drenaje anómalo (defecto o exceso de drenaje) Es importante la diferenciación de síntomas propios de complicación valvular de aquellos síntomas inespecíficos comunes en la edad pediátrica. Se realiza revisión de aquellos pacientes que precisaron colocación de válvula de derivación o recambio de las válvulas durante periodo de 2005 a 2009: - Se revisaron 36 pacientes a los que se sometió a algún tipo de intervención quirúrgica en relación a válvulas de derivación (revisión: 19 y colocación nueva: 17). - Las causas por las que precisaron colocación de válvula fueron: Hemorragia intraventricular (17%), meningitis (14,8%), estenosis acueducto de Silvio (11,8%), espina bífida (11,8%), tumores (8,8%), Quistes (5,8%), Tuberculosis (5,8%), otros (10,5%) - De los 17 pacientes a los cuales se les colocó la primera válvula en dicho período, 6 de ellos (35%), precisaron recambio posterior por complicaciones. - En aquellos pacientes que precisaron recambio, la clínica presentada fue: Irritabilidad y somnolencia (43%), cefalea (30%), aumento del perímetro craneal (30%), vómitos (26%), crisis comicial (13%), otros (4%) - Las complicaciones más frecuentes que motivaron recambio valvular fueron: obstrucción del catéter (52%), infección (10%), drenaje anómalo de líquido cefalorraquídeo (10%), alargamiento (8%), desconexión del shunt (4%) y exposición del catéter (4%). - La media de recambios por paciente fue de 1.7 (intervalo de 1 a 10)

Conclusión: La principal complicación la constituye obstrucción del catéter, seguido de las infecciones del mismo. Los síntomas de mayor valor predictivo de disfunción valvular son la irritabilidad y somnolencia, siendo necesario estudio de imagen para su confirmación. La actitud será inicialmente expectante en presencia de otra clínica menos específica como vómitos o cefalea (frecuentes en la edad pediátrica) Es importante tener en cuenta la valoración de los padres, sobre todo si hay antecedentes de disfunción valvular.

DE LOS SIGNOS CLÍNICOS AL DIAGNÓSTICO: ESTUDIO DE UN NISTAGMUS.

B. Pérez Mourellos, CO. Vilas Vázquez, MA. Seoane Reino, C. López Muínelo, M. Prat Roibás, E. Vázquez López, JL. Fernández Iglesias.

Servicio De Pediatría Hospital Xeral De Lugo.

P18

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher es una rara enfermedad hereditaria del sistema nervioso central caracterizada por desmielinización progresiva debido a una mutación genética que provoca un fallo en la formación de la mielina. Su herencia está ligada al cromosoma X.

CASO CLÍNICO: Lactante de 3 meses que presenta cuadro de nistagmus congénito e hipotonía axial. Antecedentes personales: segundo hijo de padres no consanguíneos. Parto a término instrumental con ventosa con peso al nacer 3574 g. Antecedentes familiares: padres y hermano varón sanos, hermano de la madre fallecido a los pocos meses de vida, presentaba nistagmus. Exploración física: Peso 5,8 kg, longitud 61 cm, perímetro craneal 42 cm. Nistagmo horizontorrotatorio bilateral. Moderada hipotonía axial con reflejos osteotendinosos rotulianos presentes. Resto de exploración normal. Pruebas complementarias a los 3 meses (de interés): - RMN (3 meses de vida): sin alteraciones. - Estudio metabólico normal. - EEG: sin alteraciones. - Potenciales evocados visuales: no se consiguen potenciales visuales con estímulos morfoscópicos. Seguimiento: continúa con nistagmus horizontal a los 8 meses, hipotonía franca, no se mantiene sentado ni con ayuda. Nuevas pruebas complementarias (10 meses de vida): - RMN cerebral: alteración de señal de sustancia blanca cerebelosa en tronco cerebral y supratentorial, con afectación difusa que incluye las fibras arqueadas subcorticales. - Estudio genético molecular del gen PLP (Xq21.2-q22): duplicación del gen PLP1, madre portadora. SE CONFIRMA EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE PELIZAEUS-MERZBACHER.

CONCLUSIONES: Ante un cuadro de síntomas progresivos del sistema nervioso central es necesario tener en cuenta esta entidad. En los lactantes predomina la detención y retraso del desarrollo psicomotor, siendo también una manifestación frecuente el nistagmo. El diagnóstico de sospecha se basa en la clínica (hipotonía y nistagmo). La RMN resulta de ayuda, detectándose alteraciones en la sustancia blanca (aunque en estadíos iniciales pueden no apreciarse). El diagnóstico definitivo se establece mediante estudio genético molecular. En este caso el árbol genealógico es compatible, con un patrón de herencia recesivo ligado al cromosoma X (madre portadora, hijo con la enfermedad).

DISTRES RESPIRATORIO COMO DEBUT DE SINDROME DE JARCHO LEVIN

T. Cacharrón Caramés, E. Novoa García, E. López Pico, P. Álvarez González, MI. Taboada Perianes

Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña (CHUAC).

P19

El síndrome de Jarcho-Levin es una displasia esquelética que engloba fenotipos clínicos caracterizados por enanismo, tronco corto y múltiples anomalías vertebro-costales. Descrito por primera vez en 1938, rara vez mencionado en la literatura. Prevalencia 0,20–0,30/100.000. Más frecuente en niñas. Etiología desconocida. La patogénesis se relaciona con la sexta semana de vida intrauterina, cuando tiene lugar la segmentación vertebral. Presentan anomalías vertebrales variables y anomalías costales secundarias a las vertebrales. Pueden asociar malformaciones cardíacas o genitourinarias o craneofaciales. Dos subtipos: -Displasia espíndilotorácica (HAR): Defectos vertebrales, fusión de costillas en la unión costovertebral bilateralmente. Puede asociar cuello corto, hernias, anomalías genitourinarias. Patrón respiratorio restrictivo, con tórax “en cangrejo”, que conduce a infecciones respiratorias de repetición, HTP o ICC. -Displasia espíndilocostal (HAR o HAD): Defectos vertebrales con anomalías costales asimétricas. Mejor pronóstico. Se asocia a anomalías cardíacas, genitourinarias y torticolis. El tratamiento suele ser conservador, reservándose la cirugía para escoliosis incapacitantes. El pronóstico es variable, en función de la gravedad de las deformidades y las consecuencias del patrón restrictivo.

Caso clínico. Recién nacida, cuarta gestación de una mujer de 39 años, sin hábitos tóxicos, con tres hijos sanos. Familia sin historia de malformaciones espinales ni de otro tipo. Ecografías prenatales normales. Parto eutócico en semana 40. APGAR al nacimiento: 9/10. A las 30 horas de vida comienza con dificultad respiratoria. Se observa en la exploración física escoliosis marcada con deformidad torácica asociada. Cuello corto. Tronco corto. (FOTO). Sin otras malformaciones evidentes en la exploración física. Pruebas complementarias: Radiografía de tórax: Escoliosis dorsal. Arcos costales superiores izquierdos ausentes y/o displásicos. (FOTO) Serie ósea: Anomalías vertebrales y dorsales. Coxis con ausencia de pedículo derecho de la última vértebra. Ecografía de abdomen: Agenesia de riñón derecho. Ecocardiograma: Foramen oval permeable.

Conclusiones 1.El diagnóstico prenatal es POSIBLE. Debe intentar diagnosticarse en ecografía prenatal de primer y segundo trimestre de embarazo (utilizando translucencia nucal y ecografía en 3D). El manejo neonatal inmediato es fundamental para el mejor pronóstico de los pacientes. 2.Consejo genético es obligado. 3.Ante un niño con tronco corto debe realizarse siempre una radiografía de tórax y pensar en esta entidad. 4.Actualmente tiene buen pronóstico, con tratamiento conservador. 5.El tratamiento fisioterápico es fundamental porque ayuda a disminuir el número de infecciones respiratorias. 6.El seguimiento y control es fundamental para determinar la necesidad de cirugía en un determinado momento.

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA (EAD). A PROPOSITO DE UN CASO

L. González Rodríguez, C. Portela Táboas, N. Conde Lorenzo, S. Rey García, S. Fernández Cebrián, F. Martín Sánchez

Complejo Hospitalario De Ourense

P20

La EAD es una enfermedad inflamatorio-desmielinizante que cursa con inflamación y desmielinización principalmente de la sustancia blanca subcortical del tronco cerebral y de la médula espinal; de probable origen autoinmune, tras una infección vírica o una vacunación. Es más frecuente en niños y adultos jóvenes. El diagnóstico se basa en la clínica y las pruebas de neuroimagen. El pronóstico es generalmente favorable, con buena respuesta a tratamiento esteroideo.

Lactante varón de 10 meses que 6 días antes de su ingreso es diagnosticado de otitis media aguda, instaurándose tratamiento antibiótico, con mejoría parcial. En las horas previas a su llegada al hospital presenta fiebre, postración, irritabilidad y crisis de llanto con opistótonos. A.P: correctamente vacunado. Sin antecedentes perinatales destacables. A.F: madre púrpura trombocitopénica en la infancia. No antecedentes de patologías neurológicas, hereditarias ni retraso del desarrollo psicomotor. No consanguinidad de los progenitores. Expl. física: tímpano derecho hiperémico y abombado. Resto de exploración, incluida NRL, sin alteraciones. De forma rápidamente progresiva presentó irritabilidad, hemiparesia derecha y paraparesia, con hiperreflexia rotuliana y clonus (fundamentalmente izquierda). Recibió aciclovir y cefotaxima. Las serologías y PCR en sangre y LCR fueron negativas. La primera bioquímica de LCR realizada fue normal, y en la segunda: leve pleocitosis linfocitaria. TAC craneal normal. La RMN cerebral puso de manifiesto marcada alteración de la señal bilateral y difusa de la sustancia blanca periventricular y subcortical (hiperintensa en T2 y FLAIR), con compromiso de los núcleos de la base y tálamos. Se establece diagnóstico de Encefalomiелitis diseminada aguda y se instaura tratamiento con bolos de corticoides (metilprednisona), levetiracetam y clonacepan. Evolución: leve mejoría a las 72 horas de recibir tratamiento corticoideo. A la semana, menos episodios de irritabilidad, mejoría en la interacción social y manipulación de objetos. A las dos semanas presenta recuperación completa de la sedestación, con bipedestación al alta.

CONCLUSIÓN: La encefalomiелitis aguda diseminada presenta una sintomatología que incluye múltiples signos y síntomas generales y neurológicos, presentes en numerosas patologías; siendo necesario, tener presente esta patología para realizar una orientación clínica y un seguimiento evolutivo adecuado, que permita un diagnóstico diferencial certero.

ENFERMEDAD DE PELIZAEUS-MERZBACHER: FORMA DE LEUCODISTROFIA DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO.

D. Álvarez Demanuel, A. Collazo Álvarez, L. Pardo García, MX. Lemos Bouzas, O. Blanco Barca

Servicio De Pediatría, C.H.U. Vigo, Xeral Cíes

P21

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher (EPM) es una rara forma de leucodistrofia sudanófila. Existen cuatro subtipos: la tipo I o clásica, la tipo II o congénita, la tipo III o transicional y la tipo IV o también denominada paraplejía espástica tipo II. La EPM tipo I debuta a partir de los tres meses con retraso del desarrollo psicomotor. Se debe a la deficiencia de la proteína proteolipídica (PLP), que se codifica en el gen PLP (Xq21.2-q22) de forma que tiene un patrón recesivo ligado a X. La PLP se encuentra en la membrana de los oligodendrocitos, por lo que la desmielinización afecta al sistema nervioso central (SNC), respetándose el periférico a diferencia de la mayoría de las leucodistrofias.

CASO CLÍNICO: Lactante varón de tres meses, sin antecedentes de interés, que presenta estancamiento ponderal, ausencia de fijación de la mirada y sonrisa social y estridor desde el nacimiento. En la exploración física se objetiva: estridor laríngeo, nistagmus horizontal e hipotonía axial central, no paralítica. Se realizan las siguientes exploraciones complementarias: estudio endocrino-metabólico (hormonas tiroideas, amoniemia, ácido láctico, pirúvico, aminoácidos y ácidos orgánicos, perfil acilcarnitinas en tandem masas), cariotipo, serie ósea, ecografía abdominal, estudio cardiológico, fondo de ojo, PEV, EMG y VCN; siendo todas normales. En la resonancia magnética cerebral se objetiva retraso de la mielinización generalizada, más marcada a nivel cerebeloso. Se detecta afectación retrococlear severa bilateral en los potenciales evocados auditivos. Se confirma el diagnóstico con la mutación Thr42Ile del gen PLP1, confirmándose el estado de portadora heterocigota en la madre.

CONCLUSIONES: - La presente observación corresponde a una forma clásica de la EPM, que debe considerarse ante la asociación de: 1) Retraso psicomotor; 2) Nistagmo precoz; 3) Afectación piramidoextrapiramidal; 4) Ausencia de afectación neurofisiológica periférica, y 5) Patrón neurorradiológico de hipomielinización del SNC. Las alteraciones del gen PLP permiten la confirmación del diagnóstico. - El diagnóstico diferencial debe realizarse con la parálisis cerebral idiopática, ya que la EPM es una enfermedad neurodegenerativa y heredable, por lo que el estudio genético de la madre es importante ante la necesidad de establecer un consejo genético y la disponibilidad de diagnóstico prenatal preimplantacional.

HIDROCEFALIA POST-HEMORRÁGICA COMUNICANTE: A PRÓPOSITO DE UN CASO

I. Carballeira González, A. Corrales Santos, AM. Torrado Chouciño, M. Bocanegra López, J. Fuentes Carballal, JE. Luaces González, M. Adela Urizarri Ruíz De Cortazar, RM. Romarís Barca, E. Maside Miño, M. Santos Tapia, JR. Fernández Prieto

Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide. Ferrol

P22

Introducción: La hidrocefalia post-hemorrágica (HPH) se define como un incremento del volumen total de LCR y de los espacios que lo contienen, en relación con un trastorno de la reabsorción del mismo. Presentamos un caso clínico de hidrocefalia post-hemorrágica comunicante, de debut neonatal con crisis comicial.

Caso Clínico: Neonato de 38+1 semanas de EG ingresado en unidad neonatal por bajo peso. Nació por parto eutócico y no presentaba antecedentes prenatales ni perinatales de interés, salvo gestación gemelar con pérdida de un gemelo en las primeras semanas de gestación y arteria umbilical única en la exploración física inicial. A las 48 horas de vida, presenta crisis comicial, que cede tras administración de fenobarbital. En la ecografía transfontanela realizada se objetivan una hemorragia intraventricular grado III con afectación de la matriz germinal izquierda y hemorragia en ventrículo lateral izquierdo, con dilatación de ventrículos laterales y tercer ventrículo. La RNM evidencia alteración de la sustancia blanca periventricular adyacente a las astas occipitales de los ventrículos laterales. Presentó aumento progresivo del perímetro cefálico (0.5 cm cada 48 horas), con abombamiento de la fontanela, diastasis de suturas y apneas que precisaron soporte ventilatorio no invasivo (BIPAP) con una FiO₂ máx del 25% durante 24 horas, sin nuevos episodios convulsivos desde el inicio del tratamiento anticomicial. Tras dos semanas de seguimiento clínico, se decide realizar punciones lumbares evacuadoras de LCR de entre 10-15ml/kg, bajo control ecográfico manteniéndose las medidas del ventrículo lateral izquierdo entre 14-20mm y del tercer ventrículo entre 6-10mm. con disolución progresiva del coágulo intraventricular. Precisó 5 punciones repetidas, bien toleradas, las primeras cada 4-5 días y la última, dado el estancamiento en la medida del perímetro cefálico (logrado a las 4 semanas de vida) separada 15 días. Los cultivos del LCR fueron negativos y la citoquímica evolucionó favorablemente con descenso progresivo de los valores de proteínas desde 148mg/dl hasta 93 mg/dl.

Conclusiones: Las punciones lumbares evacuadoras, son eficaces y bien toleradas en pacientes con HPH comunicante, debiendo valorar el mantenerlas hasta 8 semanas, a fin de evitar la colocación de un drenaje ventrículo-peritoneal permanente.

HIDROCEFALIA SECUNDARIA A ESTENOSIS DEL ACUEDUCTO DE SILVIO

M. Muiño Vidal, E. López Pico, D. Moreno Ares, A. Lamas Alonso

Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. A Coruña

P23

INTRODUCCIÓN: La estenosis del acueducto de Silvio supone el 70% de los casos de hidrocefalia congénita. En el lactante el signo clínico más evidente es el aumento en la velocidad de crecimiento del perímetro craneal. La resonancia nuclear magnética es la prueba diagnóstica de elección siendo el signo típico la hidrocefalia triventricular (dilatación del tercer ventrículo y ventrículos laterales). El tratamiento habitual es la derivación ventriculoperitoneal.

CASO CLÍNICO: Recién nacido con sospecha antenatal (ecografía de la semana 39) de hidrocefalia que se confirma al nacimiento mediante ecografía y resonancia nuclear magnética. Como antecedentes familiares llama la atención: abuela materna con Arnold-Chiari y madre con síndrome de Rendu-Osler. En la exploración física presenta como únicos datos de hidrocefalia, diástasis de la sutura sagital y abombamiento de la fontanela, con perímetro craneal en rango normal. En las pruebas de imagen se objetiva el signo típico de hidrocefalia triventricular sugestivo de estenosis del acueducto de Silvio y con ese diagnóstico es trasladado a nuestro centro para valoración por neurocirugía. Se realiza intervención quirúrgica con derivación ventriculoperitoneal presentando como complicaciones en el postoperatorio inmediato: eventración de epiplon a los 3 días e infección del catéter proximal con necesidad de colocación de drenaje externo a los 5 días.

DISCUSIÓN: El diagnóstico de las hidrocefalias congénitas es cada día más precoz, siendo muchas de ellas diagnosticadas prenatalmente. De esta manera, muchos de estos niños no llegan a presentar la clínica típica de hipertensión endocraneal y/o aumento rápido del perímetro craneal, estando asintomáticos al diagnóstico, como ocurrió con nuestro paciente. Actualmente el tratamiento quirúrgico de la hidrocefalia es muy gratificante, ya que con intervenciones relativamente sencillas y precoces, como sería nuestro caso, se pueden recuperar y prevenir deterioros intelectuales y déficit neurológicos importantes. Sin embargo, aunque se trate de una intervención relativamente sencilla, en ningún caso está exenta de complicaciones, sobre todo postquirúrgicas, como reflejamos en el caso que presentamos.

INSUFICIENCIA DE LA DIVERGENCIA COMO FORMA DE PRESENTACION DE PSEUDOTUMOR CEREBRAL

M. López Sousa, L. Pérez Gay, JL. Iglesias Diz, JM. Cutrin Prieto, F. Álvez González

Servicio De Pediatría. CHUS. Santiago

P24

Introducción: El pseudotumor cerebral en la infancia presenta características distintas a las de la edad adulta, como la falta de asociación con la obesidad, la igual prevalencia en ambos sexos y la mayor frecuencia de formas secundarias. Sin embargo, al igual que en los adultos, presenta gran heterogenicidad clínica y tiene el mismo riesgo de causar lesión permanente del nervio óptico.

Caso Clínico: Varón de 12 años que consulta por diplopía y desviación del ojo derecho de tres días de evolución, sin acompañarse de cefalea, vómitos ni otros síntomas. Entre sus antecedentes, presenta un síndrome nefrótico corticorresistente por el que recibe actualmente tratamiento con micofenolato mofetilo, tacrolimus, hidroclorotiazida, calcio y trimetropin-sulfametoxazol. Por dicho cuadro recibió corticoides de forma prolongada, que fueron suspendidos 20 días antes del cuadro actual, así como ciclosporina un año antes y dos dosis de rituximab. También presenta miopatía esteroidea y asma a tratamiento con montelukast. En la exploración física destaca endoforia de ojo derecho con la visión lejana, con ducciones y versiones completas de ambos ojos, compatible con insuficiencia de la divergencia, y debilidad muscular generalizada en relación con su miopatía esteroidea. En el fondo de ojo presenta papiledema bilateral con algún signo de exudación; la agudeza visual es normal. No presenta signos de focalidad neurológica. Se realiza TAC craneal y análisis de LCR, que no muestran alteraciones, pero presenta una presión de apertura de 49 cm H₂O, por lo que ante la sospecha de pseudotumor cerebral se inicia tratamiento con acetazolamida. RMN cerebral, angiografía venosa y estudio de coagulación son normales. Cultivo y PCR de virus en LCR son negativos, así como las serologías de Brucella, Mycoplasma, Chlamydia, Toxoplasma, CMV y VHS. Tras la punción lumbar se objetiva desaparición de las alteraciones visuales, que reaparecen a las 48hs, por lo que se añade al tratamiento furosemida durante una semana, con buena respuesta. Al mes se suspende la acetazolamida por presentar acidosis metabólica, tras lo cual permanece asintomático. Progresiva disminución del papiledema.

Conclusiones: En la infancia son relativamente frecuentes las presentaciones atípicas del pseudotumor cerebral, como son las que cursan exclusivamente con alteraciones visuales como el estrabismo o la visión borrosa, sin cefalea ni vómitos, lo cual puede conducir a un diagnóstico y tratamiento tardíos que empobrezcan el pronóstico visual de estos pacientes.

MANIFESTACIONES NEUROLOGICAS EN NIÑOS CON NEUROBORRELIOSIS

M. Prat Roibás, C. López Muínelo, MA. Seoane Reino, C. Vilas Vázquez, B. Pérez Mourellos, E. Vázquez López, JL. Fernández Iglesias.

C. H. Xeral Calde. Lugo

P25

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Lyme es una infección que se transmite por garrapatas infectadas por *Borrelia Burgdorferi*. Tiene manifestaciones sistémicas que puede afectar a nivel neurológico, dermatológico, reumatológico y cardíaco. Neurológicamente pueden mostrar lesiones a nivel del sistema nervioso central y periférico.

OBJETIVO: Estudiar las presentaciones neurológicas de la neuroborreliosis en niños en los últimos 6 años.

MATERIAL Y MÉTODO: 5 pacientes (3V/2M, de entre 4 y 12 años) con afectación neurológica por enfermedad de Lyme. El diagnóstico se basó en la historia clínica, exploración neurológica, serología en suero y LCR de *Borrelia Burgdorferi*.

RESULTADOS: 3 de los pacientes presentaron meningitis aséptica (cefalea, fiebre y LCR: hiperproteínoorraquia, celularidad inflamatoria con predominio linfocítico e hipoglucorraquia). 1 paciente tuvo parálisis del recto superior derecho con diplopia. Y 1 paciente presentó parálisis facial unilateral. En las revisiones, un mes después del ingreso, se encontraron asintomáticos en todos los casos. La mayoría tenían antecedente de picadura por garrapata en los meses anteriores al ingreso. La evolución fue buena en todos los casos tras tratamiento antibiótico con Ceftriaxona (en 4 de ellos) y Amoxicilina (en 1 un caso) durante 21 días.

CONCLUSIÓN: Una buena exploración neurológica es básica para sospechar neuroborreliosis. Las presentaciones más frecuentes fueron meningitis aséptica y parálisis de pares craneales. El tratamiento con antibióticos logra buenos resultados con desaparición de la clínica neurológica en un breve período de tiempo.

MANCHAS CAFÉ CON LECHE : A PROPÓSITO DE UN CASO

MA. Seoane Reino, CO. Vilas Vázquez, B. Pérez Mourellos, Y. González Piñeiro, AM. Paz Vilar, M. Prat Roibás, C. López Muinelo, E. Vázquez López, JL. Fernández Iglesias

Servicio De Pediatría. C.H. Xeral- Calde Lugo

P26

INTRODUCCIÓN: La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) o enf. de Von Recklinghausen es una enfermedad hereditaria de transmisión autosómica dominante que compromete el desarrollo de las células de la cresta neural. Es el más frecuente de los síndromes neurocutáneos con una incidencia de 1/3000 recién nacidos.

CASO CLÍNICO: mujer de 13 años sin antecedentes personales de interés que consulta por episodio de pérdida de conocimiento con movimientos tónico-clónicos generalizados y espumación bucal. En el examen físico se encontró a nivel cutáneo: lesión hiperpigmentada en espalda y flanco derecho de 28x32 cm, 1.5x2.5cm en región pectoral, 2x1 cm en región escapular, 3x2 cm en cara posterior de pierna derecha, 1.5x5 cm en cara posterior de muslo izquierdo; múltiples lesiones hiperpigmentadas de 1 cm en el resto de la superficie corporal; efélides axilares e inguinales. La exploración oftalmológica reveló múltiples nódulos de Lish en iris de ambos ojos. En el estudio neurofisiológico se evidencia actividad focal constituida por puntas lentas en región temporal izquierda, salva de complejos punta-onda degradada en áreas anteriores. En el estudio de neuroimagen con RMN se detecta una lesión multiquística de 2.5x1.2 cm en porción superior y posterior del lóbulo temporal izquierdo con 2 pequeñas lesiones nodulares adyacentes y una lesión < 1cm en vérmix cerebeloso. De acuerdo con la determinación de los criterios de la NF1 establecidos en 1987, estos hallazgos permitieron hacer un diagnóstico de NF1.

CONCLUSIONES: Las manchas de color café con leche son una manifestación frecuente y de aparición muy precoz, por lo que su presencia debe alertar al pediatra para la búsqueda de otras alteraciones asociadas. El manejo de los pacientes con NF1 es difícil así como el tratamiento de las complicaciones. Los avances en el campo genético ayudarán a largo plazo al desarrollo de nuevas estrategias terapéuticas.

NEUROPATIA OPTICA TRAUMATICA UNA CAUSA DE CEGUERA INUSUAL

C. López Muínelo, M. Prat Roibás, CO. Vilas Vázquez, MA. Seoane Reino, B. Pérez Mourellos, E. Vázquez López, JL. Fernández Iglesias.

C. H. Xeral Calde. Lugo

P27

Introducción: La neuropatía óptica traumática (NOT) es una entidad poco frecuente pero constituye una verdadera emergencia oftalmológica, ya que es causa de ceguera permanente que en un principio puede pasar inadvertida si no es sospechada.

Caso clínico: Niño de 2 años que sufre caída desde su silla golpeándose en párpado inferior derecho con un lápiz. No pérdida de conciencia. Vómitos y tendencia al sueño. Exploración física: herida superficial en párpado inferior derecho con hematoma y edema asociados que impiden una adecuada valoración neurooftalmológica. P.Complementarias: Hemograma: 11700 leucocitos (N:67%, L:27,5%), resto normal. Rx cráneo sin hallazgos de fractura. Ingresa tras valoración por S. de Oftalmología, realizándose sutura de la herida y aplicación ocular de pomada epitelizante. A las 24 horas se evidencia exotropía, hematoma periorbitario importante, imposibilidad para la adducción así como una midriasis parálitica de la pupila derecha. Se solicita F.O: normal. TAC craneal: pérdida de precisión en el contorno del N.óptico en su porción intraorbitaria en probable relación con edema perineural postraumático. RMN cerebral: aumento de la señal a nivel del nervio óptico derecho. Potenciales evocados visuales: ausencia de respuesta en ojo derecho. Ante la sospecha de neuropatía óptica traumática se inicia tratamiento corticoideo intravenoso, disminuyendo el edema palpebral, pero sin mejora de la agudeza visual. Tras 2 años de seguimiento persiste el defecto pupilar aferente, sin recuperación de la visión aunque la motilidad ocular extrínseca es normal.

Discusión: La NOT es una entidad relacionada con traumatismos craneofaciales que en un principio pueden considerarse banales, por eso es imprescindible el conocimiento de la clínica y su búsqueda intencionada. El mecanismo de lesión más frecuente es el cizallamiento del nervio óptico junto al edema a nivel intracanalicular. Diagnóstico principalmente clínico: defecto pupilar aferente; pupila de Marcus Gunn. El tratamiento de elección son los corticoides a altas dosis instaurados de forma precoz.

RETRASO PSICOMOTOR E HIPOCOLESTEROLEMIA. SÍNDROME DE SMITH - LEMLI - OPITZ.

C. Portela Táboas, N. Conde Lorenzo, S. González González, S. Fernández Cebrián, T. González López, A. López Rodríguez, F. Martinón Sánchez

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario De Ourense

P28

INTRODUCCIÓN El Síndrome de Smith – Lemli - Opitz es un trastorno de la biosíntesis de colesterol causado por déficit de 7 dehidrocolesterol reductasa que produce un síndrome polimarformativo con retraso mental. Su herencia es autosómica recesiva y la incidencia varía entre 1-15.000/1-60.000 según etnia y zonas geográficas.

CASO CLÍNICO Lactante de 2 meses con historia previa de estenosis pulmonar severa intervenida, disfunción deglutoria, facies dismórfica, disgenesia de cuerpo calloso e hipocolesterolemia. Presenta adecuada tolerancia a nutrición por sonda nasogástrica, facies característica con microcefalia, frente estrecha, hipertelorismo con epicanto y hendidura palpebral antimongoloide, raíz nasal ancha con narinas antevertidas, orejas de implantación baja con hélix dentado, boca pequeña con comisuras hacia abajo, sindactilia de 2º y 3º dedo de ambos pies e irritabilidad con llanto agudo. En analítica hipocolesterolemia de 52 mg/dl, así como elevación de 7DH-colesterol (446,7 mmol/l) y 8DH-colesterol (411,1 mmol/l), por lo que se realizó estudio molecular del metabolismo del colesterol en fibroblastos confirmando los resultados. En estudio genético se detectan las mutaciones p.T93M y p.G410S en el gen de 7-dehidrocolesterol reductasa que confirma el diagnóstico de Síndrome de Smith Lemli Opitz. Se inició tratamiento con soporte de Module Cholesterol (SHS)® (50 mg/kg) y a los 8 meses presenta colesterol de 120 mg/dl con mejoría parcial del retraso psicomotor.

CONCLUSIÓN El colesterol es un lípido presente y necesario para la formación de membranas celulares y precursor de múltiples sustancias. En el Síndrome de Smith - Lemli - Opitz los niveles plasmáticos están muy disminuidos, afectándose múltiples órganos en período embrionario y fetal, por lo que el inicio del tratamiento con suplemento de colesterol en fases precoces de la vida, mejora el pronóstico de la enfermedad a largo plazo.

SINDROME DE APNEA/HIPOPNEA EN PACIENTE CON ATROFIA MUSCULAR ESPINAL TIPO 2

C. García – Cendón¹, M. Ortiz Pallarés², A. Gómez Rodríguez³, B. Cortés Osorio², MM Escalona Fermín³, S. Fernández Gil³, F. Meijide Del Río², O. Blanco², E. Rodríguez Sáez³, MH. Estêvão⁴

¹Atención Primaria Vigo, ²Departamento De Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo, ³Departamento De Neurofisiología. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo, ⁴Servicio De Neumología Pediátrica. Hospital Pediátrico De Coimbra.

P29

Los trastornos del sueño son complicaciones muy comunes pero infradiagnosticados en pacientes con atrofia espinal anterior y que sin embargo son causantes de múltiples síntomas diurnos y nocturnos en estos pacientes. Caso clínico: Se presenta el caso de un paciente seguido en el Complejo Hospitalario de Vigo con AEA tipo II que presenta infecciones respiratorias de repetición, microdespertares, no descanso nocturno y sudoración profusa. Se realiza estudio de polisomnografía nocturna, poniéndose en evidencia un síndrome apnea-hipopnea tipo predominantemente obstructivo y de intensidad leve que en la fase REM del sueño alcanza una intensidad moderada-severa. Tras los hallazgos polisomnográficos, se decide inicio de ventilación no invasiva domiciliaria, desapareciendo la clínica antes descrita Conclusión: La realización de polisomnografía en el seguimiento de pacientes con atrofia espinal anterior y el tratamiento de los trastornos del sueño, pueden resolver los síntomas inicialmente atribuidos a su enfermedad neuromuscular.

Comunicaciones POSTER

GRUPO C

Moderador grupo C: *Dra. Pilar Mendez Fernández*

APLASIA MEDULAR A PROPOSITO DE UN CASO

N. Fernández Suárez, Ma. Fernández García, I. Rodríguez Sánchez, S. Arnáiz Peña

CMI Teresa Herrera (CHUAC). A Coruña

P30

INTRODUCCIÓN: La aplasia medular es una enfermedad infrecuente en la infancia, con una incidencia de 2 casos por millón de habitantes. Se caracteriza por pancitopenia con disminución o ausencia de progenitores hematopoyéticos en la médula ósea. Su etiología puede ser congénita (20%) o adquirida (80%), de las cuales un 70% son idiopáticas. Su estudio debe incluir hemograma con reticulocitos, biopsia medular, estudio genético, test de Coombs, estudio del hierro, serologías virales, Test de Ham, pruebas de imagen con RNM de médula ósea y estudio de histocompatibilidad familiar. En cuanto al tratamiento, el trasplante alogénico de donante familiar HLA idéntico es la primera opción en niños con aplasia medular grave (80% supervivencia). Cuando éste no es posible se recurre a tratamiento inmunosupresor con globulina antitimocítica y ciclosporina con 65% de respuesta y en casos resistentes, está indicado el trasplante de donante no emparentado (50% supervivencia, que está aumentando gracias a los nuevos acondicionamientos pretrasplante con fludarabina, ciclofosfamida y ATG).

CASO CLÍNICO: Mujer de 13 años, sin antecedentes de interés y previamente asintomática. Acude al Servicio de Urgencias por cuadro de aparición de petequias y pequeños hematomas en miembros inferiores, afebril y sin evidenciar clínica infecciosa. En la analítica se observa pancitopenia con 3.96 millones de eritrocitos/mm³, 0.54% reticulocitos, 11000x10⁹ plaquetas/L, 2.46x10⁹ leucocitos/L. En el frotis de sangre periférica presenta leve anisocitosis con predominio de formas microcíticas, neutrófilos algo degranulados y con hiposegmentación nuclear y sin agregados plaquetarios ni blastos. Las serologías virales, estudio de HPN, test de Coombs y Ac antiplaquetarios son negativos. Ecografía de abdomen y radiografía de tórax normales. Biopsia medular con hipocelularidad y clara aplasia de las series megacariocítica y blanca. RNM de médula ósea con infiltración grasa en crestas ilíacas. Estudio genético sin alteraciones. Estudio de compatibilidad HLA con hermana no compatible. Durante su evolución llegó a presentar cifras de 0.02x10⁹ leucocitos/L, 3000x10⁹ plaquetas, manteniéndose la serie roja en torno a 2.3 millones de eritrocitos/mm³. Precisó soporte hemoterápico en varias ocasiones y presentó episodios de metrorragias, ITU y amigdalitis pultácea. Dada la incompatibilidad HLA con su hermana, se inició tratamiento con globulina antitimocítica y ciclosporina, sin respuesta hasta el momento actual.

CONCLUSIONES: La aplasia medular adquirida es una entidad rara en la infancia, en la cual en la mayoría de casos se desconoce la etiología. En su fisiopatología tiene un papel importante la respuesta inmunológica mediada por los linfocitos T frente a la médula ósea, por lo que el tratamiento inmunosupresor con globulina antitimocítica puede ser efectivo en algunos casos en los que no se dispone de donante emparentado HLA compatible.

DEFICIT FEMORAL FOCAL PROXIMAL

MC. Tamames Redondo, A. Reparaz Pereira, N. Fernández Suárez, JL. Fernández Trisac

Servicio Neonatología. Hospital Teresa Herrera A Coruña

P31

El déficit focal femoral proximal es una rara alteración cuya incidencia se estima en menos 0.2 de cada 10000 recién nacidos. Su etiología es desconocida, aunque se postula alteraciones de la vascularización o defectos en la correcta nutrición del mesénquima durante la embriogénesis. Existen diferentes grados de severidad, desde disminución del tamaño del fémur hasta su ausencia completa u otras alteraciones a nivel de la articulación ileofemoral. En ocasiones se asocia a defectos del desarrollo del peroné. Su diagnóstico es clínico, observándose discrepancia entre la longitud de ambos fémures, precisando completarlo con estudio radiológico para valoración de la articulación coxo femoral. Existen varias clasificaciones según el defecto que presenta, la más utilizada es la de Aitken, que clasifica el defecto en 4 tipos según el grado de severidad. Su tratamiento depende del defecto. Si no existe afectación articular, pueden llevarse a cabo alargamientos con fijadores externos. Si la afectación incluye alteraciones articulares en ocasiones puede ser necesario la amputación del miembro afecto y colocación de prótesis. El tratamiento quirúrgico se retrasa hasta los 3 años.

Presentamos el caso de RN, fruto de la 4º gestación de una mujer de 39 años, sana, sin hábitos tóxicos. Realizada cesárea urgente en semana 31+5 por prolapso de cordón, presentando Apgar 3/9, precisando intubación, masaje cardíaco y administración de adrenalina intratraqueal para reanimación. PN 1620g. Presenta en la exploración física asimetría de miembros inferiores, destacando hipodesarrollo del fémur izquierdo. Se realiza radiografía miembros inferiores, donde se observa hipoplasia focal de fémur izquierdo y peroné hipoplásico. Se completa estudio con ecografía de caderas, donde se observa luxación de cadera izquierda, con esclerosis marginal en acetábulo izquierdo. Actualmente el paciente tiene 6 meses se encuentra a seguimiento en consultas externas de traumatología con actitud expectante en cuanto a realización de intervención quirúrgica.

Conclusiones: - El déficit femoral focal es un defecto poco frecuente cuya etiología es desconocida. - El diagnóstico es clínico, completándose con estudio radiológicos para definir el grado de severidad. - Se distinguen distintos tratamientos en función de la alteración, abarcando desde fijadores externos a amputación del miembro afecto.

ESCROTO AGUDO: PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH, UNA CAUSA POCO FRECUENTE.

J. Gómez Veiras, M. Tellado, M. Palacios, M. García González, C. Marco, I. Somoza, J. Caramés, T. Dargallo, E. Pais, D. Vela

Servicio De Cirugía Pediátrica Del Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña

P32

Objetivos. Comunicar un caso clínico de muy baja incidencia. La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la forma más frecuente de vasculitis en la infancia, y se caracteriza por la tríada clásica de púrpura no trombocitopénica, dolor cólico abdominal o hemorragia gastrointestinal y artralgias o artritis. La PSH afecta a los vasos de pequeño tamaño.

Material y métodos. Un caso clínico, correspondiente a un paciente varón de 5 años. **Resultados.** El paciente acude trasladado de madrugada a nuestro servicio por presentar una clínica compatible con una torsión testicular. El paciente presentaba como antecedente la aparición de un exantema purpúrico de 3 días de evolución localizado en extremidades inferiores, dolor abdominal y artralgias. Ante la sospecha de torsión testicular se decide xploración quirúrgica, en la cual se evidencia la ausencia de torsión testicular y la presencia de una placa purpúrica a nivel del epidídimo y engrosamiento del mismo. El paciente permaneció ingresado durante tres días con tratamiento antiinflamatorio, con favorable evolución.

Conclusiones. La afectación testicular en la PSH es excepcional, consideramos importante comunicar este hallazgo para el diagnóstico diferencial del escroto agudo.

FIBROMATOSIS DIGITAL INFANTIL: A PROPOSITO DE UN CASO

AL. Armas Álvarez, P. Taboada Santomil, JM. Pradillos Serna, LL Rivera Chávez, L. Perri, E. Estévez Martínez, R. Méndez Gallart, A. Bautista Casasnovas, R. Varela Cives.

Complejo Hospitalario Universitario De Santiago De Compostela. Servicio De Cirugía Pediátrica

P33

Introducción: La fibromatosis digital infantil es un tumor fibromatoso benigno, poco frecuente, con tendencia a la recurrencia, caracterizado por la aparición de nódulos en dedos de pies y manos.

Caso Clínico: Lactante mujer de 4 meses de edad, sin antecedentes de interés, que presentó 2 nódulos en cuarto y quinto dedos de mano derecha, uno de ellos evidente desde los 2 meses de edad, de crecimiento progresivo y asintomáticos. En la exploración física destacó nódulo fibroso, elástico, localizado en falange distal de cuarto dedo y otra lesión similar en quinto dedo. Se realizó exéresis e injerto de piel de espesor total de ambos nódulos. El resultado de anatomía patológica fue fibromatosis digital infantil. La evolución postoperatoria fue favorable.

Conclusiones: Si bien la regresión espontánea ha sido demostrada en casos de fibromatosis digital infantil, el tratamiento quirúrgico mediante resección completa y uso de injertos cutáneos ha demostrado reducir su recurrencia.

LINFANGIOMATOSIS MULTIQUÍSTICA ABDOMINAL: PRESENTACIÓN AGUDA.

M. Lorenzo Martínez, M. Prada Arias, A. Amado Puentes, A. Lema Carril.

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo.

P34

Introducción: La linfangiomatosis es una patología poco frecuente caracterizada por la proliferación de vasos linfáticos de manera difusa o multifocal a nivel de partes blandas o parénquimas. Su localización más frecuente es en cabeza y cuello, siendo menos del 5% intraabdominales. Suelen estar presentes desde el nacimiento, transcurriendo un largo período de tiempo hasta que alcanzan un tamaño suficiente para ocasionar sintomatología clínica.

Descripción del caso: paciente de 6 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés y hábito intestinal normal, que acude al Servicio de Urgencias por cuadro de vómitos incoercibles alimentarios, dolor abdominal tipo cólico y febrícula de 6 horas de evolución. En la exploración física presenta afectación del estado general, con un abdomen distendido sin defensa abdominal ni datos de peritonismo. La rx abdomen muestra una dilatación de asas de intestino delgado en hemiabdomen izquierdo con escasez de gas en hemiabdomen derecho. Se realiza ecografía abdominal que muestra ocupación de hemiabdomen derecho por masas quísticas con septos. Dada la situación clínica de la paciente se indica laparotomía urgente en la que aprecia una gran masa quística abdominal de contenido lechoso, de pared muy delgada y que comprometía la raíz del mesenterio con un área isquémica ese nivel, realizándose resección completa de la masa sin incidencias. Tras 2 meses de seguimiento, la paciente se mantiene asintomática.

Conclusiones: La linfangiomatosis es una patología benigna pero con complicaciones locales potencialmente letales si no efectúa un diagnóstico certero. La clínica es inespecífica y secundaria a compresión de estructuras intraabdominales, o por complicaciones como torsión del quiste o ruptura del mismo con o sin infección secundaria. El pronóstico y tratamiento de estas lesiones va a depender de su localización y extensión, siendo el tratamiento de elección la exéresis quirúrgica completa.

MUERTE SÚBITA EN PACIENTE CON ANTECEDENTE DE LINFOMA RENAL

M. Tallón García, MX. Lemos Bouzas, C. Granja Martínez, B. Cortés Osorio, M. Fernández Sanmartín, I. Fernández Santamarina, A. Repáraz Romero

Complejo Hospitalario Universitario De Vigo, Servicio De Pediatría

P35

CASO CLÍNICO: Paciente de 13 años que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos (UCIP) tras muerte súbita abortada en domicilio. Antecedentes personales: Linfoma renal de células B grandes en 2009 tratado según protocolo SHOP LNH B 04 (incluye antraciclina a dosis de 120 mg/m²) actualmente en remisión completa. Se realiza estudio de causalidad: TC craneal y angio-TC pulmonar: normales. Angio-RNM cerebral: lesiones en relación con hipoxia-isquemia. Ecocardiograma: dilatación moderada de las cavidades con disfunción biventricular, hiperrefringencia en miocardio de ventrículo izquierdo, FE 37%, FA 18% y pericardio normal. ECG: taquicardia sinusal, signos de crecimiento de aurícula izquierda, alteraciones de la repolarización con ondas T negativas en derivaciones precordiales izquierdas y positivas en V1, voltaje QRS disminuido. Elevación de troponinas. EEG: sugerente de afectación encefálica severa, no paroxismos. **EVOLUCIÓN:** quince días después del ingreso en UCIP presenta episodio de taquicardia ventricular sostenida que cede tras administración de amiodarona. Se realiza RNM cardíaca que muestra hipertrofia de segmentos basales, medios y apicales así como un intenso realce tardío de pericardio y afectación parcheada de todo el miocardio, compatible con infiltración linfomatosa. Se realiza TC tóraco-abdominal que muestra infiltración linfomatosa de pulmón, riñón, glándula suprarrenal, así como infiltración de SNC en RNM cerebral. Estudio anatomopatológico compatible con Linfoma de células B. Estudio de extensión con PET-TC en el que se evidencia focos hipermetabólicos en cerebro, corazón y glándulas suprarrenales, coincidiendo anatómicamente con las lesiones detectadas por RNM cardíaca que confirmaron infiltración tumoral a dicho nivel. **JUICIO CLÍNICO:** Muerte súbita abortada secundaria a arritmia potencialmente letal en contexto de infiltración linfomatosa miocárdica.

CONCLUSIONES: - La infiltración cardíaca por procesos tumorales es una causa potencial de arritmia ventricular grave. - Aunque la RNM cardíaca no es una prueba protocolizada en el estudio de causalidad de muerte súbita en nuestra paciente fue clave para el diagnóstico.

PAPILOMA DE PLEXOS COROIDEOS, A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Muiño Vidal, E. López Pico, A. Ferrer Barba, I. González Rivera

Hospital Materno Infantil Teresa Herrera A Coruña

INTRODUCCIÓN: El papiloma de plexos coroideos supone el 2-4% de los tumores cerebrales en niños. Se suele manifestar con clínica de hipertensión endocraneal. La tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia nuclear magnética (RM) suponen las pruebas de imagen de elección para su diagnóstico. En ambas se puede observar ventriculomegalia con una masa (lisa o lobulada) en su interior y en más del 80% con calcificaciones. El tratamiento va dirigido a aliviar la hipertensión endocraneal y la resección del tumor.

CASO CLÍNICO: Niña de 10 años de edad con clínica de cefalea de 3 meses de evolución con empeoramiento progresivo del dolor y asociando en últimos días vómitos. Se realizan TAC y RM craneal en el que se objetiva tumoración polilobulada con calcificaciones sobre el ventrículo lateral derecho, generando marcada hidrocefalia obstructiva supratentorial, imágenes sugestivas de papiloma de plexos coroideos. Durante la cirugía se realiza exéresis de la masa y colocación de drenaje ventricular externo que se mantiene durante 1 semana para monitorización de presión intracraneal (PIC). A los 11 días de la cirugía reaparece clínica compatible con hipertensión intracraneal y TAC con hidrocefalia por lo que es reintervenida para implantación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal. Evolución posterior favorable estando asintomática en el momento actual.

DISCUSIÓN: La cefalea supone una consulta frecuente en atención primaria y aunque la mayor parte de las veces supone un proceso vanal, la persistencia de forma prolongada o que no mejora con analgesia habitual debería ponernos alerta como ocurre en el caso que presentamos. El tratamiento viene dado no sólo por la resección tumoral sino también por el control de la hipertensión endocraneal secundaria a la hidrocefalia, para lo que en la mayor parte de los niños se mantiene en el postoperatorio inmediato un drenaje ventricular externo para monitorización de la PIC. Con esto es suficiente en la mayor parte de los casos, pero hay que tener en cuenta que aunque se haya reseado el tumor la hidrocefalia puede no estar resuelta y hay que vigilar muy de cerca datos clínicos de hipertensión intracraneal, como ocurrió en nuestro paciente, precisando la implantación posterior de una válvula definitiva.

P36

SECUESTRO PULMONAR INFRADIAFRAGMATICO: UNA CAUSA DE MASA INTRAABDOMINAL FETAL POCO FRECUENTE

M. G^aglez, J. Gómez, M. Palacios, I. Somoza, T. Dargallo, J. Caramés, M. Tellado, E. Pais, D. Vela

Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña

P37

INTRODUCCION: Los secuestros pulmonares extralobares son masas de tejido pulmonar no funcionante que reciben vascularización directamente de la aorta o sus ramas y que carecen de comunicación con el árbol traqueobronquial. El drenaje venoso se realiza a la circulación sistémica o portal y a diferencia de los intralobares presentan pleura propia. Aproximadamente el 90% de los ELS se localizan en el hemitórax izquierdo, típicamente entre el lóbulo inferior del pulmón y el diafragma. En torno al 60% de ellas se diagnostican durante el primer año de vida en el contexto de problemas respiratorios o alimentarios. Entre el 2 y el 5% son intraabdominales y se diagnostican como hallazgo casual en ecografías prenatales de rutina.

CASO CLINICO: Presentamos el caso de una gestante de 33 años. En Eco de 2º trimestre se evidenció a masa abdominal fetal infradiafragmática. Se decide RMN que confirma lesión compatible con linfangioma o hemolinfangioma. Parto en semana 39 que transcurre sin incidencias. Se realiza eco al nacimiento que evidencia tumoración sólida bien delimitada de 20x16x17 mm que en eco doppler muestra vascularización procedente de la aorta. Ante la sospecha de secuestro pulmonar se realiza RMN que confirma el hallazgo.

CONCLUSIONES: El secuestro pulmonar extralobar infradiafragmático es una anomalía congénita extremadamente rara. Su diagnóstico suele ser incidental, al realizar ecografías prenatales de rutina. La mayoría de estas lesiones se localizan en el hemiabdomen izquierdo siendo importante el diagnóstico diferencial con masas suprarrenales. No suele acompañarse de complicaciones ni para la madre ni para el feto. El secuestro pulmonar debería ser considerado en todo neonato con masa abdominal superior o suprarrenal, sobre todo en casos de diagnóstico prenatal.

SÍNDROME DE FREY COMO CAUSA DE RUBEFACCIÓN FACIAL UNILATERAL

N. Martín Torres, L. González Calvete, I. Otero Suárez, N. García Sánchez, E. Rodríguez Pérez

Servicio De Pediatría. Servicio De Neumoalergia Infantil. Hospital Clínico Universitario.

P38

Introducción: El síndrome de Frey se caracteriza por la aparición de un exantema eritematoso y sudoración limitados a la región facial, desencadenados con la masticación. Se atribuye a una innervación aberrante de la glándula parótida ipsilateral, consecuencia de una lesión del nervio auriculotemporal. Aunque es una entidad frecuentemente relacionada con la cirugía parotídea en el adulto, también se han comunicado casos en los que la lesión se atribuye a procesos infecciosos de la glándula, cirugía en regiones adyacentes o lesión traumática por fórceps, que es la causa más identificada en los niños. El diagnóstico de esta entidad benigna puede verse retrasado por su baja incidencia en la infancia y por la atribución errónea a una alergia alimentaria, como en el caso que presentamos.

Caso clínico: Lactante varón de 7 meses que consulta por sospecha de alergia alimentaria. Su padre presenta alergia al marisco, y existen otros antecedentes alérgicos a inhalantes en la familia, tanto en la rama paterna como materna. Había nacido a término mediante parto instrumentalizado con fórceps, con un peso de 3.200 gr. Recibió lactancia materna exclusiva durante los primeros 6 meses de vida, e introdujo posteriormente en su dieta los cereales sin gluten y el zumo de naranja, sin incidencias. Semanas después, coincidiendo con la introducción de la manzana, pera y plátano, comenzaron a apreciar rubefacción facial tras la ingesta de estas frutas, por lo que fueron retiradas empíricamente de la dieta. La familia refería que esta reacción cutánea afectaba únicamente a la mejilla derecha, con una distribución lineal desde el pabellón auricular hacia la comisura bucal, y aportaron iconografía que permitió visualizarla (figura). Se presentaba de forma inmediata durante la comida, y desaparecía espontáneamente al finalizar. No asociaba vómitos, diarrea, dificultad respiratoria ni ninguna otra sintomatología reseñable, y no se evidenciaba repercusión en su curva de progreso ponderoestatural. Los test alérgicos, realizados sobre una piel con buena respuesta a histamina, permitieron descartar una alergia a los alimentos anteriormente reseñados, que fueron nuevamente introducidos. Tanto la historia clínica como las características de dicha erupción hicieron llegar al diagnóstico de Síndrome de Frey en este lactante, en el que el antecedente de parto instrumentalizado con fórceps, parece ser el agente causal identificado.

Conclusiones: La aparición de una erupción facial unilateral en el niño en relación con la masticación debe incluir en su diagnóstico diferencial el síndrome de Frey, especialmente cuando existe antecedente de alguna entidad que ha podido lesionar el nervio auriculotemporal ipsilateral, como la utilización de fórceps. La aportación de iconografía en estos casos de exantemas autolimitados puede ser de gran ayuda para su diagnóstico. Figura: Erupción facial lineal en mejilla derecha, en el trayecto del nervio aurículo-temporal

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO. A PROPÓSITO DE UN CASO

E. López Pico, E. González García, M. Muño Vidal, S. Castro Aguiar, I. Rodríguez Sánchez

Servicio De Pediatría y Hematología Infantil. Hospital Teresa Herrera, Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña

INTRODUCCIÓN El Síndrome Hemofagocítico (SHF) es una entidad rara que afecta al sistema fagocítico mononuclear. Generalmente cursa con fiebre y otros síntomas que pueden sugerir una infección. Existe una forma familiar y otra secundaria.

CASO CLÍNICO: Niño de 11 años procedente de Brasil y residente en España desde hace 5, con fiebre elevada, vómitos, anorexia y astenia en los últimos 18 días. Asocia afectación del estado general, palidez y esplenomegalia. La analítica inicial revela: hemoglobina 7.70 g/dl, hematocrito 23.2%, 131.000 plaquetas, 4.390 leucocitos y linfocitos NK <2%. Los triglicéridos y la ferritina alcanzan niveles plasmáticos de 336 mg/dl y 2.823 ng/ml respectivamente. La PCR para el VEB resulta positiva y la médula ósea (MO) está desestructurada con numerosos fenómenos de fagocitosis sobre las células sanguíneas. Bajo la sospecha de SHF secundario a infección por VEB se inicia tratamiento según el protocolo HLH-2004. Al mes sufre empeoramiento, realizándose entonces esplenectomía, biopsia de bazo y nuevo estudio de MO, todo compatible con Linfoma no Hodgkin B de alto grado asociado a VEB completándose el tratamiento con ciclos de CHOEP-21 modificado. Finalmente precisa trasplante de MO, encontrándose 1 año después en remisión completa.

DISCUSIÓN: En el SHF los linfocitos T e histiocitos se activan incontroladamente produciendo citoquinas inflamatorias. Clínicamente cursa con fiebre, palidez, ictericia y visceromegalias; analíticamente con citopenias, hipertrigliceridemia, aumento de la ferritina y ausencia de células NK. Es característica la presencia de múltiples histiocitos fagocitando células sanguíneas en la MO, el bazo o los ganglios. Sin tratamiento el pronóstico es fatal, de ahí la importancia de incluirlo en el diagnóstico diferencial de la fiebre prolongada

P39

TRASPLANTE PULMONAR EN FIBROSIS QUÍSTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

E. López Pico, AM. Prado Carro, J. Sirvent Gómez, A. Solar Boga

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña

INTRODUCCIÓN: La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad autosómica recesiva grave más frecuente en la raza caucásica. La mutación más frecuente es $\Delta 508$. La clínica varía en función de la edad del paciente. Lo más frecuente en el paciente escolar es: neumonías de repetición, crisis de dolor abdominal, esteatorrea y desnutrición.

CASO CLÍNICO: Niño de 13 años diagnosticado a los 3 meses de FQ homocigoto $\Delta 508$ con afectación pulmonar y digestiva. Presenta 5 puntos en la escala de Schwachman-Kulzycki (limitación importante actividad física, cianosis, acropaquias y sibilancias y roncus en auscultación pulmonar, malnutrición y talla baja y radiografía de tórax con bronquiectasias bilaterales). Además, presenta función pulmonar disminuída con FEV1 del 17% e hipoxemia con necesidad de oxigenoterapia domiciliaria. También colonización crónica por *Pseudomona Aeruginosa* sensible a meticilina y *Candida*, requiriendo múltiples ingresos hospitalarios por sobreinfecciones respiratorias. Se realiza trasplante bipulmonar secuencial con postoperatorio marcado por la presencia de múltiples reinfecciones respiratorias y período de hospitalización prolongado. Un año tras la cirugía, el paciente se mantiene asintomático desde el punto de vista respiratorio.

DISCUSIÓN: La indicación más frecuente de trasplante pulmonar en niños es la FQ. El momento idóneo para su realización es cuando el paciente presenta, como ocurre en nuestro caso, deterioro respiratorio y nutricional grave a pesar de máximo tratamiento médico. La colonización crónica por *Pseudomona Aeruginosa* no está considerada una contraindicación para el trasplante. El 90% de los pacientes trasplantados están asintomáticos a los 3 años

P40

ULCERA NECROTICA Y LINFADENITIS (SINDROME DEBONEL), TRANSMITIDA POR GARRAPATA.

A. Fernández Rey, A. Fuertes Moure, L. González Calvete, A. Regueiro García, M. Bravo Mata, M. López Rivas

Servicio De Pediatría. Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela

P41

Introducción: En los últimos años se han descrito nuevas enfermedades producidas por Rickettsias, entre las que se encuentra el síndrome DEBONEL (Dermacentor-borne necrosis-erythema-lymphadenopathy). El agente causal más habitual es la Rickettsia slovacica, detectado en España en la última década y transmitida por garrapata. Se caracteriza por la aparición de una escara necrótica con halo eritematoso (“tache noire”) en la zona de la picadura, que en la mayoría de los casos se localiza en el cuero cabelludo, y linfadenopatías regionales dolorosas.

Caso clínico: Niña de 3 años de edad que consulta a su pediatra por herida residual en cuero cabelludo, donde previamente le habían extraído una garrapata. Recibe Amoxicilina-Clavulánico durante 10 días y con Ceftriaxona im 5 días más. Pese al tratamiento la lesión progresa, formando una escara y posteriormente una úlcera, por lo que se deriva al Hospital para estudio. En la exploración física se objetiva una úlcera necrótica profunda de 1,5 cm de diámetro, redondeada, de bordes lisos y eritematosos, con fondo sanguinolento y adenitis láterocervical izquierda. Se mantiene afebril durante todo el proceso. Se realizan diversos estudios complementarios: hemograma, bioquímica, VSG, PCR e Inmunoglobulinas que son normales. El hemocultivo, cultivo de exudado de la úlcera y la serología de Borrelia y Rickettsias son negativos y el estudio anatomopatológico del tejido ulceroso constata áreas de inflamación, granulación y necrosis. Basado en los datos epidemiológicos y clínicos se establece el diagnóstico de úlcera necrótica en probable relación con infección por Rickettsia, y se inicia tratamiento con Doxiciclina iv durante 10 días. La evolución es favorable, observándose reepitelización progresiva de la úlcera y desaparición de la linfadenitis. Como secuela persiste alopecia residual en la zona ulcerada.

Comentarios: La picadura de garrapata, frecuente en el medio rural y habitualmente inocua, puede dar lugar a la transmisión de diversas infecciones por Rickettsias, algunas de ellas consideradas emergentes, como el Síndrome DEBONEL, que el pediatra debe saber reconocer para realizar un tratamiento adecuado. El diagnóstico de esta entidad es fundamentalmente clínico y epidemiológico, dado que las técnicas serológicas estandar son poco sensibles.

UN CASO DE OSTEOMIELITIS PELVICA

R. Saborido Fiaño, A. Iglesias Deus, JL. Iglesias Diz, F. Álvez

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela

Introducción: La osteomielitis aguda en la infancia afecta con más frecuencia a las metáfisis óseas de huesos largos, siendo las localizaciones más habituales el húmero, fémur distal y tibia proximal. En la región pélvica es inusual (6%) y su diagnóstico puede retrasarse empobreciendo el pronóstico. Presentamos el caso de una niña de 10 años de edad ingresada recientemente en nuestro servicio.

Caso clínico: Paciente de 10 años que ingresa por cuadro de 2 meses de evolución de dolor referido a rodilla, muslo y cadera del miembro inferior izquierdo, con deambulación antiálgica. En ningún momento refieren fiebre. Tras un mes de evolución sin realizar consulta médica, sufrió un traumatismo leve en rodilla izquierda por lo que acudió al Servicio de Urgencias donde tras estudio radiológico de rodilla izquierda no se mostraron hallazgos patológicos. Se pautó tratamiento con ibuprofeno. Ante la persistencia de los síntomas iniciales y tras una semana de tratamiento, se realizó radiografía de cadera que mostró como única alteración, ligera osteoporosis más evidente a nivel de cabeza y cuello femoral izquierdo con mala definición de la cortical externa. Ante estos hallazgos y la persistencia y duración de la clínica se decidió su ingreso para completar estudio. A la exploración física, presentaba buen estado general con dolor a nivel de cadera izquierda con la flexión y rotación pasiva, más intenso con la rotación interna, sin signos inflamatorios locales. Se realizó un hemograma y bioquímica que no mostraban alteraciones significativas, salvo VSG de 63 mm/1^{ah} y PCR de 1.51 mg/dl. El estudio de resonancia magnética de cadera izquierda evidenció datos compatibles con osteomielitis acetabular y miositis secundaria, sin afectación articular ni de hueso femoral. La gammagrafía ósea mostró depósitos del trazador a nivel de la región coxo-femoral izquierda evidentes tanto en fase vascular, como tisular y ósea. Los hemocultivos fueron negativos. Ante todos estos hallazgos, se estableció el diagnóstico de osteomielitis aguda pélvica con miositis secundaria instaurándose tratamiento antibiótico intravenoso con cefazolina y gentamicina. A las 48 horas de inicio del mismo, se apreció mejoría clínica progresiva con disminución del dolor y de la cojera.

Conclusión: La afectación pélvica en la osteomielitis es una localización ósea poco común. Su desconocimiento, infrecuencia y tipo de presentación clínica hacen que habitualmente el diagnóstico sea tardío, lo que conlleva importantes implicaciones pronósticas. Para el diagnóstico precoz se requiere de un alto índice de sospecha, prestando especial atención a la exploración física, junto con la ayuda de las pruebas de imagen destacando la elevada sensibilidad de la resonancia magnética.

P42

VIRUS DE EPSTEIN-BARR Y LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA: ¿RELACIÓN CASUAL O CAUSAL? A PROPÓSITO DE 2 CASOS.

MA. Fernández García, N. Fernández Suárez, I. Rodríguez Sánchez, S. Arnáiz Peña.

CMI Teresa Herrera (CHUAC). A Coruña

P43

INTRODUCCIÓN: El virus de Epstein-Barr (VEB) es uno de los que más comúnmente afectan al ser humano. El síndrome clínico mejor conocido es la mononucleosis infecciosa. Es bien conocido su tropismo por las células nasofaríngeas y los linfocitos B, además de su capacidad de inducir alteraciones genético-moleculares en las células infectadas, por lo cual se le ha relacionado directamente con algunos procesos proliferativos, como linfoma de Burkitt, carcinoma nasofaríngeo y linfoma de Hodgkin. Por otra parte, la leucemia linfoblástica aguda (LLA) supone la neoplasia maligna más frecuente de la infancia. Se desconoce su etiología en la mayoría de los casos, relacionándola con factores genéticos y ambientales. En los últimos años, se ha postulado una probable etiología infecciosa, relacionando el VEB y LLA infantil. Diversos estudios han encontrado asociaciones significativas, pero sin resultados concluyentes en cuanto a su relación causal. Presentamos 2 casos clínicos recientes en los que se pone de manifiesto la coexistencia de infección por VEB en LLA.

CASOS CLÍNICOS: Caso 1: Niña de 4 años, previamente bien, que presenta dolor de 1 mes de evolución en cara posterior de muslos, sin debilidad muscular, fiebre ni traumatismo previo. Ingresa inicialmente bajo sospecha de miositis vírica. Se realiza un hemograma, donde se observa eritrocitos 3'45 millones/mm³, 10200 leucocitos (90% linfocitos) y 54700 plaquetas con LDH 1462. El frotis en sangre periférica muestra 48% de blastos y una biopsia medular compatible con LLA preB. Estudio genético con reordenamiento TEL-AML1 positivo. En la serología se halla IgG e IgM VCA,EBV positivo, con menos de 600 copias de VEB en la PCR. Recibió tratamiento según protocolo LAL/SHOP- 2005 para LLA B; actualmente en fase de remisión. Caso 2: Niña de 2 años y medio, previamente asintomática, en los 12 días anteriores a su ingreso es diagnosticada de amigdalitis y recibe tratamiento con amoxicilina. Pese a ello, inicia fiebre (máximo 40°C) a los 5 días, con rash en cara y tronco. Tras objetivarse esplenomegalia de 3 cm y adenopatía submaxilar de 3 cm, se sospecha mononucleosis infecciosa. Se realiza hemograma, con leucocitos 4.530 (64%linfocitos), eritrocitos 2.88 mill/mm³, plaquetas 42.000, con un frotis que muestra 10% de blastos y una biopsia medular compatible con LLA común B. Estudio genético negativo. En la serología IgG e IgM VEB positivo, IgG EBNA positivo, con 2260 copias/ml de VEB en PCR, IgM a-HAV Positivo. Recibe tratamiento según protocolo LAL/SHOP- 2005 para LLA B y Foscarnet 15 días, con control posterior de VEB negativo. Actualmente en fase de remisión.

CONCLUSIONES: Diversos estudios han vinculado la infección por VEB con la aparición de LLA infantil, sin poder establecer una relación causal. Presentamos 2 casos de LLA, asociados a infección activa por VEB, que refuerzan la necesidad de continuar estudiando la relación entre ambos procesos.

Comunicaciones POSTER

GRUPO D

Moderador grupo D: *Dra. Pilar Rodríguez De La Riva*

ATRESIA VIAS BILIARES REVISION DE QUINCE AÑOS

T. Cacharrón Caramés, E. Novoa García, A. Moreno Álvarez, P. Álvarez González, E. López Pico, Ml. Taboada Perianes

Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña (CHUAC).

P44

Colangiopatía obstructiva neonatal, consecuencia de un proceso inflamatorio destructivo idiopático que afecta conductos biliares intrahepáticos y extrahepáticos. Fibrosis y obliteración del tracto biliar, obstrucción y cirrosis biliar secundaria. Presenta una incidencia de 1/12000. Es la causa más frecuente de ictericia neonatal obstructiva extrahepática. Es la causa más frecuente de trasplante hepático pediátrico de forma aislada. Se presenta aislada en un 80% y en un 20% asociada a poliesplenía, anomalías de la vena porta, malrotación, situs inversus o cardiopatía congénita. Su etiología es desconocida. Se ha relacionado con viriasis prenatal (CMV, Rotavirus, reovirus), factores inmunológicos desconocidos, susceptibilidad genética (HLA B12, A9-B5) No es hereditaria. Son pacientes con ictericia (más de 2 semanas), hipocolia o acolia y coluria. En la exploración física: hepatomegalia y coloración icterico-verdínica. Las pruebas complementarias que orientan el diagnóstico son de laboratorio (Hiperbilirrubinemia directa con patrón de colestasis) y de imagen (ecografía y gammagrafía hepatobiliar). El diagnóstico definitivo es por biopsia. La hepatopuertoenterostomía (Kasai) es la primera opción quirúrgica para restablecer el flujo biliar. Es una técnica paliativa, la mayoría precisan trasplante.

SERIE DE CASOS Revisión de los 8 casos con de atresia de vías biliares en el Hospital Materno Infantil Teresa Herrera desde 1995 al 2010. Confirmación anatomopatológica en todos los pacientes, que mostraba colostasis generalizada, proliferación ductal y fibrosis importante del tejido hepático. De los 8 niños estudiados, la mayoría fueron diagnosticados en los dos primeros meses, siendo la edad media de diagnóstico 50,3 días. Todos fueron sometidos a la cirugía de derivación de Kasai. Un 66% de los pacientes presentaron fracaso de la hepatopuertoenterostomía, precisando trasplante hepático. Entre los pacientes estudiados, el tiempo máximo que transcurrió entre el Kasai y el trasplante fue de 14 años y el mínimo de 4 meses. Las complicaciones secundarias al Kasai fueron cirrosis biliar secundaria (5 casos), hipertensión portal (2) y colangitis(2). Las complicaciones post-trasplante fueron dos rechazos agudos e infecciones (VEB, CMV, VHB, Bacterioides fragilis)

CONCLUSIONES -Ante ictericia prolongada y patrón analítico de colestasis deben hacer sospechar esta patología por lo que se debe intentar un diagnóstico precoz con las pruebas complementarias oportunas. -El objetivo es un tratamiento quirúrgico precoz, ya que es la única forma de conseguir mejorar el pronóstico. -El pronóstico mejora si la portoenterostomía se realiza en los primeros 65 días. -El diagnóstico por encima de los 4 primeros meses es indicación de trasplante. -Entre 70-80% de los pacientes con AVB precisan trasplante en las dos primeras décadas de su vida, por ello es la principal indicación de trasplante en la edad pediátrica.

ASOCIACION VACTERL: A PROPOSITO DE UN CASO

T. Cacharrón Caramés, E. López Pico, E. Novoa García, A. Reparaz Pereira, JL. Fernández Trisac

Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña (CHUAC).

El acrónimo nemotécnico VACTERL representa la presencia de malformaciones congénitas Vertebrales, Anales, Cardíacas, Tráqueo–Esofágicas, Renales y de extremidades (Limb). Recibe el nombre de asociación por tratarse de la presencia no casual de múltiples anomalías, sin poder localizar el defecto en un gen. Presenta una incidencia aproximada de 1-2/10.000. No presenta una causa conocida y su aparición es esporádica. Se cree que sus alteraciones reproducen antes del día 35 del desarrollo embrionario. Se asocia a ingesta materna de alcohol, hidantoína, estrógenos y progesterona, así como diabetes con mal control. Se sugiere que es un defecto del desarrollo del tubo neural y del mesodermo. La existencia de DOS defectos mayores, asociados o no a otras malformaciones menores permite su diagnóstico. La descripción original, empleada por primera vez en 1972, incluye 5 defectos: •Defectos vertebrales. •Atresia anal. •Fístula traqueoesofágica. •Anomalías radiales. •Anomalías renales. •Malformaciones cardiovasculares (comunicación interventricular o Arteria umbilical única). Entre las malformaciones menores asociadas están malformaciones de las extremidades inferiores, anomalías costales, arteria umbilical única o atresia de coanas, entre otras.

CASO CLINICO Recién nacido que ingresado por sospecha antenatal de Tetralogía de Fallot. Madre primigesta por FIV de 41 años, con embarazo controlado en CAR y bien tolerado, sin ingesta de teratogénos durante la gestación. Ecografías prenatales con polihidramnios. Parto a término sin incidencias. Test de APGAR 9/9. Amniorrexis de 13 días. Peso al nacimiento: 2000 gramos. Talla 44 cm. PC: 30 cm. EF: Soplo sistólico en BEI. Presenta Arteria umbilical única. A su ingreso no progresa la sonda nasogástrica por lo que se realiza radiografía de tórax con gastrografín que evidencia atresia de esófago tipo III (con fístula traqueoesofágica). Se realiza ecocardiograma que confirma tetralogía de Fallot.

CONCLUSION - Cada neonato con esta asociación es único, siendo su agrupación de defectos diferente al resto. - Por la cantidad de malformaciones que asocia debe descartarse siempre una cromosomopatía. (la trisomía 18 se encuentra en una frecuencia mayor de lo esperado). - Ante la sospecha de este síndrome debe competarse el estudio con ecocardiografía, ecografía renal y estudio radiológico de columna. - La mayoría de estos pacientes tendrán una función cerebral conservada. - El pronóstico de estos pacientes es reservado y dependerá en cada caso del número de anomalías y la gravedad de estas.

P45

COLANGITIS ESCLEOSANTE SECUNDARIA EN PACIENTE CON ATAXIA-
TELANGIECTASIA Y ENFERMEDAD DE HODGKIN

M. Tallón García, A. Collazo Álvarez, M. Cobelas Cobelas, M. Cabo Pérez, M. Fernández Sanmartín, M. Portugués De La Red

Complejo Hospitalario Universitario De Vigo, Servicio De Pediatría

P46

INTRODUCCIÓN: La colangitis esclerosante es una enfermedad colestásica crónica de las vías biliares intra y extrahepáticas, caracterizada por inflamación difusa y fibrosis con estrechamiento progresivo hasta la obliteración de los conductos biliares, cirrosis biliar, hipertensión portal e insuficiencia hepatocelular.

CASO CLÍNICO: Paciente de 8 años con antecedentes de ataxia-telangiectasia, déficit de Ig A, linfoma Hodgkin en 2007 y segundo linfoma en 2009 clínica e histopatológicamente diferente al previo e infección crónica por VEB con carga viral positiva persistente. Presenta elevación intermitente de transaminasas sin afectación de la función hepática y sin relación con la administración de ciclos de quimioterapia en los 3 meses previos al ingreso. Ingresó por cuadro de fiebre, astenia, distensión y dolor abdominal en hipocondrio derecho con Murphy positivo, tinte icterico de piel y mucosas. Pruebas complementarias: GOT 89; GPT 75; GGT 1259; FA 1221 UI/L. Ecografía abdominal: ligero engrosamiento de pared vesicular. Colangio-RNM y biopsia hepática compatible con colangitis esclerosante secundaria. **EVOLUCIÓN:** Se inicia tratamiento antiinfeccioso y de la colestasis hepática, retirada de fármacos hepatotóxicos y medidas de soporte. Evolución rápidamente progresiva hacia la insuficiencia hepática con desarrollo de encefalopatía hepática y fallecimiento a los 2 meses del ingreso.

COMENTARIO: Diversos mecanismos han sido involucrados en la etiología de esta enfermedad: factores genéticos, agentes infecciosos, toxinas, anormalidades celulares y humorales, daño vascular isquémico... En nuestro paciente es difícil establecer un factor causal único como origen del cuadro. Una historia natural de la enfermedad no bien establecida junto con el hecho de que ningún tratamiento médico hasta el momento ha demostrado ser efectivo hacen del pronóstico de esta enfermedad algo impredecible.

COLANGITIS SECUNDARIA A INFECCIÓN POR SALMONELLA: A PROPÓSITO DE UN CASO

D. Moreno Ares, M. Muiño Vidal, E. López Pico, A. Lamas Alonso.

Hospital Materno Infantil Teresa Herrera A Coruña

P47

Introducción: La colestasis consiste en una alteración en la producción ó excreción de bilis y/o sus componentes que se retienen a nivel hepático y en la sangre. Su incidencia es de 1/5000 RN vivos. Clínicamente se caracteriza por ictericia, coluria, acolia o hipocolia, y hepatomegalia. A nivel bioquímico se observa aumento de la bilirrubina directa > 2mg/dl o > 20% de la total, elevación de los ácidos biliares y de la gamma-glutamyltranspeptidasa. En el neonato existe una predisposición para desarrollar colestasis debido a inmadurez hepática, a la susceptibilidad a las infecciones durante este período, las malformaciones congénitas (vías biliares), y las manifestaciones clínicas de trastornos genéticos y metabólicos. La colestasis en todo neonato debe considerarse patológica, y un retraso en su evaluación puede dejar graves secuelas e incluso ser fatal.

Caso clínico: Neonato ingresado al nacimiento por sospecha de cardiopatía congénita que se confirma tras valoración por cardiología. A los 8 días, inicia clínica de deposiciones diarreicas con sangre microscópica, empeoramiento del estado general, distensión abdominal y coprocultivo positivo para salmonella enteritidis, que mejora clínicamente con dieta absoluta y tratamiento antibiótico con meropenem y teicoplanina durante 10 días. A los 27 días de vida, presenta nuevo cuadro clínico con deposiciones acólicas, elevación de transaminasas, bilirrubina directa y aspecto séptico. Hemocultivo y coprocultivos positivos para salmonella con ecografía abdominal normal. Recibe nueva pauta de tratamiento antibiótico con cefotaxima y teicoplanina que se mantuvo durante 14 días. Actualmente, asintomático y con coprocultivos negativos, persistiendo patrón de colangitis secundario a infección por salmonella, por lo que se mantiene profilaxis antibiótica con amoxicilina.

Conclusiones: La infección por Salmonella puede llegar a ser un cuadro potencialmente mortal, sobretudo en niños en corta edad. Coloniza el intestino delgado provocando inicialmente una infección localizada, pudiendo extenderse a otros órganos, como la vesícula en nuestro caso. El 1º paso en todo neonato con ictericia es diferenciar rápidamente si se trata de una ictericia fisiológica o de una colestasis, ya que en la mayoría de los casos, la ictericia colestásica obedece a una causa etiológica seria que necesitará diagnóstico y tratamiento rápidos. Nuestro caso se trata de una colestasis intrahepática secundaria a una infección por salmonella, que recurrió al cabo de dos semanas. Es importante tener en cuenta, que tres semanas después de haber pasado la infección, aún se puede encontrar población de salmonella en la vesícula biliar, a pesar de haber desaparecido los síntomas, como ocurrió en nuestro paciente, de ahí la importancia de mantener la profilaxis antibiótica durante un periodo de tiempo prolongado.

DESARROLLO DE ALERGIA ALIMENTARIA MÚLTIPLE POSTERIOR AL TRANSPLANTE DE ÓRGANO SÓLIDO EN PEDIATRÍA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

A. Moreno Álvarez, L. Vila Sexto, E. González García

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.

P48

INTRODUCCIÓN El desarrollo de alergia alimentaria en pacientes pediátricos transplantados es una complicación poco frecuente pero potencialmente severa. Acontece con más frecuencia tras el transplante hepático e intestinal, aunque también se han descrito casos aislados tras el transplante cardíaco. La inmunosupresión con tacrolimus parece ser uno de los factores determinantes en el desarrollo de alergia alimentaria en estos pacientes. El tratamiento consiste en la evitación de los alimentos implicados y en el manejo sintomático de las reacciones adversas. En casos severos puede ser necesario modificar la pauta de inmunosupresión.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos presentados en el Complejo Hospitalario Universitario A Coruña desde Enero 2003 hasta Agosto 2010.

RESULTADOS: Caso 1: Niño de cinco años sometido a los 8 meses a transplante hepático por hepatoblastoma, en tratamiento inmunosupresor con tacrolimus y prednisona orales desde entonces. A los 2 años de edad desarrolla edema facial y exacerbación de su dermatitis atópica tras ingesta de huevo y cacahuete, presentando pruebas cutáneas en prick, positivas para clara de huevo, ovoalbúmina, ovomucoide, almendra, avellana, cacahuete y pistacho, e IgE sérica específica para clara de huevo (2.96 kU/L), ovoalbúmina (2.78 kU/L) y ovomucoide (1.35 kU/L). Caso 2: Niña de ocho años con cardiopatía congénita compleja al nacimiento que precisa transplante cardíaco, en tratamiento inmunosupresor con tacrolimus y prednisona orales desde entonces. Tres años tras el transplante desarrolla episodios recurrentes de edema labial lingual tras la ingesta de huevo, legumbres y pescado. Presentaba pruebas cutáneas en prick positivas para clara de huevo, garbanzo, lenteja, guisante y bacalao e IgE sérica específica para clara de huevo (12.8 kU/L), ovoalbúmina (6.64 kU/L), ovomucoide (0.54kU/L), garbanzo (22.5 kU/L), lenteja (23.7 kU/L), guisante (20.6kU/L), bacalao (3.2kU/L).

CONCLUSIONES: Los casos asociados a transplante cardíaco son escasos en la literatura. La alergia alimentaria, con frecuencia a varios alimentos, implica dietas restrictivas que condicionan aún más la calidad de vida de estos pacientes y pueden obligar incluso a modificar el régimen de inmunosupresión. Son necesarios más estudios para conocer el mecanismo responsable.

DIAGNÓSTICO ANTENATAL DE QUISTE DE DUPLICACIÓN ILEAL

C. García Magán; A. Armas Álvarez; N. Martín Torres; L. Rivera Chavez; L. Perri; RC. Ramos Galindo; R. Méndez Gallart; P. Rodríguez Barca; A. Bautista Casanovas*

Servicio De Pediatría. Servicio De Cirugía Pediátrica. *Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario De Santiago De Compostela.

P49

Introducción: Las duplicaciones del tracto digestivo son infrecuentes (1 de cada 4500 autopsias). El 40% se localizan en íleon. Pueden cursar clínicamente de forma asintomática hasta la edad adulta o debutar antes de los 2 años de vida como sangrado, obstrucción intestinal, perforación, vólvulo intestinal, invaginación o incluso pancreatitis. El diagnóstico antenatal cada vez es más frecuente con el advenimiento y la generalización de la ecografía prenatal, pero menos de 100 casos han sido descritos en la literatura.

Caso clínico: Recién nacido a término de 2700gr. de peso que en ecografía antenatal a las 31 semanas se le diagnosticó una masa quística de localización infrahepática de 3x0'5x0'8 cm y peristaltismo intestinal. El tránsito intestinal identificó una masa de íleon en hipocondrio izquierdo que abocaba a cavidad quística bajo la curvatura mayor del estómago. Con el diagnóstico de sospecha de duplicación ileal se indicó la cirugía. El octavo día de vida se realizó laparotomía electiva que demostró un quiste de duplicación ileal que comunicaba con la luz intestinal. La lesión quística se reseco precisando exéresis del segmento del asa intestinal adyacente. Se fue de alta a los 21 días. La recuperación postoperatoria transcurrió sin incidencias. La paciente está asintomática 3 meses después de la cirugía.

Conclusiones: El diagnóstico antenatal de las duplicaciones del tracto digestivo evita la posible aparición de complicaciones relacionadas con esta patología. La exéresis quirúrgica es el tratamiento de elección en estos casos.

EL SÍNDROME DE ARTERIA MESENTÉRICA SUPERIOR COMO CAUSA INUSUAL DE VÓMITOS CÍCLICOS

C. Portela Táboas, L. González Rodríguez, L. Ocampo Fontangordo, P. Pernas Gómez, JA. Viso Lorenzo, M. Vázquez Rodríguez, F. Martín Sánchez

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario De Ourense

P50

Introducción: Los vómitos son causa habitual de consulta pediátrica. Diversas entidades lo originan, algunas de ellas poco frecuentes, como el caso que presentamos y que ha de considerarse en el diagnóstico diferencial.

Caso clínico: Niño de tres años que desde hace 7 meses presenta episodios intermitentes de vómitos incoercibles y dolor abdominal, acompañados de acidosis metabólica. En la exploración física durante las crisis presenta afectación del estado general, abdomen globuloso y signos de deshidratación. El desarrollo pondoestatural es normal, sin que se demuestren anomalías físicas reconocibles. Sometido a rehidratación iv dirigida, la evolución es favorable, con resolución del cuadro y estado asintomático intercrisis. El hemograma, bioquímica, coagulación, anticuerpos celíaca, aminoácidos, ácidos orgánicos y estudios metabólicos habituales no mostraron datos significativos. La ecografía abdominal no evidenció alteraciones. En el estudio esofagogastroduodenal, a nivel de la tercera porción duodenal, se observó una interrupción parcial al paso de contraste, en forma de “hachazo” que desaparece en decúbito prono; imagen que corresponde al síndrome de la arteria mesentérica superior (SAMS)

Conclusiones: El SAMS, es una entidad excepcional en niños, caracterizada por la compresión vascular intermitente de la tercera porción duodenal que provoca una obstrucción intestinal alta. Existen factores anatómicos predisponentes y es más frecuente en pacientes con disminución de la grasa retroperitoneal. El tratamiento es generalmente conservador, corrección hidroelectrolítica inicial y recuperación posterior del peso. Esta observación reivindica la necesidad de pruebas tradicionales como el tránsito intestinal para el diagnóstico del SAMS y la necesidad de contemplar esta entidad como causa infrecuente de vómitos cíclicos.

GASTROSQUISIS. A PROPOSITO DE UN CASO

A. Reparaz Pereira, C. Tamames Redondo, A. Ávila Álvarez, E. González García

Complejo Hospitalario Universitario De La Coruña. Servicio De Neonatología

La gastrosquisis es un defecto congénito del cierre de la pared abdominal a nivel paraumbilical generalmente derecho, a través del cual se hernia fundamentalmente intestino delgado y grueso que no están recubiertos por membrana alguna, a diferencia del onfalocele que sí lo está. Su incidencia es de 1/10.000 recién nacidos vivos y está aumentando. Probablemente su patogenia es por interrupción intrauterina de las arterias onfalomesentéricas derechas, con lesión e isquemia de la pared paraumbilical. En ocasiones se asocia a otros defectos intestinales, sin embargo, es rara la asociación con anomalías en otros órganos. El principal factor de riesgo asociado es ser madre joven. Se diagnostica en el 80-90% de los casos en las ecografías prenatales, siendo posible su detección a partir de la 14 semana. El contacto de la pared intestinal con el líquido amniótico produce engrosamiento e inflamación de la pared intestinal que dificulta la reintroducción del intestino eviscerado, pudiendo incluso provocar un síndrome compartimental abdominal si se reubican estas asas a presión. Ni el momento de finalizar la gestación ni la vía por la que se lleva a cabo aumenta la morbimortalidad neonatal. El final de estas gestaciones debe llevarse a cabo en un hospital terciario con unidad de cuidados intensivos neonatales y equipo quirúrgico especializado.

CASO: Recién nacida de una mujer de 30 años con antecedentes de anorexia y bulimia. Diagnóstico prenatal en semana 13 de gastrosquisis fetal y oligoamnios moderado. Cesárea programada en la semana 37+5. Ecografías abdominal, cerebral, cardiológica normales. Al nacer se procede a intubación e introducción del contenido intestinal en silo de silicona. Introducción progresiva del contenido intestinal procediéndose al cierre de la pared abdominal a los 6 días de vida. Postoperatorio complicado con íleo paralítico, que resultó en un empeoramiento clínico, con fiebre y aumento de la distensión abdominal a los 36 día de vida Se interviene de forma urgente realizándose ileostomía de descarga. Se restablece el tránsito intestinal a las 72 horas de la cirugía. Actualmente tiene 5 meses de vida tiene una pauta de alimentación y hábito intestinal normales.

P51

GLUCOGENOSIS TIPO 1B: A PROPÓSITO DE UN CASO

S. González González, L. González Rodríguez, S. Ingerto Docampo, T. González López, S. Fernández Cebrián, A. López Rodríguez, F. Martín Sánchez

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario De Ourense

Introducción: Las glucogenosis tipo I son enfermedades metabólicas infrecuentes: 1/100.000, de herencia autosómica recesiva. Se producen por un defecto genético en el sistema enzimático de la glucosa 6 fosfatasa que bloquea las vías glicogenolíticas y gluconeogénicas y compromete la producción endógena de glucosa.

Caso clínico: Lactante de mes y medio que ingresa por fiebre de 40°C, rechazo de alimentación, vómitos y hepatomegalia. En los exámenes complementarios se evidencia hipoglucemia, procalcitonina de 22,4 ng/ml y hepatomegalia ecográfica. Se diagnostica de sepsis y se trata con ampicilina y gentamicina. Durante la evolución se constata hipoglucemia tras corto periodo de ayuno (4 horas). Con la sospecha glucogenosis se determina el ácido úrico y lactato que están elevados, observándose neutropenia mantenida a nivel de 200. Con estos datos se establece la hipótesis diagnóstica de glucogenosis Ib, y se solicita estudio genético del gen SLC37A4 que resulta homocigoto para el alelo c82C>T/p.R28C. Los padres son portadores del alelo. Se consigue aceptable control metabólico, con control de hipoglucemias, urato y lactato.

Comentarios: La glucogenosis Ib es una enfermedad rara, supone el 20% de las glucogenosis tipo I. El diagnóstico precoz es importante, dada la elevada morbimortalidad, tanto a corto plazo por las infecciones recurrentes y riesgo de sepsis, como por las complicaciones a largo plazo como retraso de crecimiento, episodios de gota, adenomas hepáticos, osteoporosis. El control metabólico y el tratamiento la neutropenia son claves para el pronóstico de esta enfermedad.

P52

HEPATITIS COLESTASICA Y ESCARLATINA

A. Regueiro García, R. Saborido Fiaño, EJ. Gómez Costas, M. López Rivas

Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela

Introducción: La escarlatina es una infección causada por cepas del Streptococo beta hemolitico del grupo A productoras de toxina eritrogénica, generalmente tras infecciones de vías aéreas superiores. Entre sus complicaciones se describe, como poco frecuente en la población infantil, la hepatitis con o sin ictericia. Presentamos el caso de un niño que desarrolló hepatitis ictericia en el curso de una escarlatina.

Caso clínico: Niño de 7 años de edad que ingresa por eritrodermia generalizada y fiebre. Cinco días antes se diagnosticó de faringoamigdalitis y escarlatina (Streptotest positivo) y se indicó tratamiento con amoxicilina-clavulánico. Refería, además, desde el inicio del cuadro dolor abdominal de tipo cólico localizado en hemiabdomen inferior. Al ingreso presentaba buen aspecto general, subictericia conjuntival, exantema macular rasposo generalizado con componente descamativo en cuello, tercio superior del tórax y flexura de codos, respetando el triángulo nasolabial; líneas de Pastia en axilas, codos y huecos poplíteos y hepatomegalia de 4 cm bajo reborde costal. En la bioquímica sanguínea destacaba aumento de transaminasas (GOT 39 UI/l, GPT 188 UI/l, GGT 131 UI/l), aumento de bilirrubina total (2,8 mg/dl) a expensas de bilirrubina directa (2,6 mg/dl), fosfatasa alcalina elevada (1147 UI/l), TTPA alargado (41 seg). El ASLO estaba elevado (741 UI/ml), la serología de virus hepatotropos (Hepatitis A, B y C, CMV, VEB, VHS, VVZ y Parvovirus B19) no demostró infección reciente y la ecografía abdominal era normal. El paciente fue tratado con cefotaxima iv durante 3 días y posteriormente con cefadroxilo durante 5 días. La evolución ha sido favorable, remitiendo el exantema y el dolor abdominal y normalizándose progresivamente las enzimas hepáticas y los valores de bilirrubina.

Comentarios: La hepatitis asociada a escarlatina es una entidad de la que existen escasas referencias en la bibliografía, es autolimitada y habitualmente con resolución completa tras el tratamiento antibiótico.

P53

PÓLIPO E INVAGINACIÓN, ¿JUNTOS O SEPARADOS?

J. Gómez Veiras, M. Palacios, M. García González, C. Marco, I. Somoza, M. Tellado, J. Caramés, T. Dargallo, E. Pais, D. Vela

Servicio De Cirugía Pediátrica Del Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña

Objetivos. La invaginación intestinal es una de las causas más frecuentes de dolor abdominal tipo cólico en lactantes; en muchas ocasiones esta invaginación es guiada por las presencia de un pólipo.

Material y métodos. Presentamos el caso de un lactante de 2 años remitido a nuestro centro por un cuadro invaginación intestinal reducido mediante hidroenema en su Hospital de referencia. A su llegada se encuentra asintomático sin embargo a las doce horas posteriores a su ingreso comienza de nuevo con crisis de dolor tipo cólico por lo que se decide realizar una nueva ecografía donde se evidencia una imagen compatible con invaginación intestinal. **Resultados.** Ante la clínica y la exploración ecográfica se decide realización de un nuevo hidroenema. Al paso del enema a la altura de la zona donde la imagen ecográfica sugería una invaginación se perfila una imagen pediculada que ocupa la práctica totalidad de la luz intestinal en probable relación con pólipo intestinal sin poder confirmarse la presencia de invaginación a dicho nivel. Se realiza colonoscopia en la que se extirpa un pólipo a nivel del ángulo hepático en colon ascendente.

Conclusiones. La imagen ecográfica del pólipo es muy similar a la de la invaginación lo que llevó a confusión y sólo se pudo diagnosticar durante el enema. En este paciente no podemos excluir que hubiera tenido una invaginación en su Hospital de referencia. La similitud en la imagen ecográfica de un pólipo de gran tamaño con la imagen en donut de la invaginación puede llevar a confusión diagnóstica.

P54

TRICOBEOAR GASTRICO GIGANTE

M. G^a Glez, M. G^a Palacios, J. Gómez Veira, I. Somoza Argibay, E. Pais Piñeiro, J. Caramés Bouzan, T. Dargallo Carbonell, M. Gómez Tellado, D. Vela Nieto

Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña

INTRODUCCION: La presencia de tricobezoares gástricos es poco frecuente a pesar de que 1/2000 niños sufre de tricotilomanía y muchos de estos de tricofagia. El diagnóstico suele basarse en la presencia de una masa móvil en epigastrio asociada a vómitos y pérdida de peso. Una historia clínica detallada nos orienta hacia el diagnóstico definitivo.

CASO CLINICO: Presentamos el caso de una paciente de 11 años de edad con historia de tricofagia desde los 6 años asociada a onicofagia e ingesta de plastilina. Acudió a terapia psicológica con aparente resolución del cuadro. En revisión rutinaria por el pediatra se identifica importante masa en epigastrio. La madre refiere en los últimos meses nuevo episodio de tricofagia con pérdida de peso y presencia de pelos en las heces. Ante la sospecha de bezoar gástrico se realiza ecografía y tránsito gastroduodenal que confirman el diagnóstico de tricobezoar gigante. Debido a su gran tamaño se realiza laparotomía abierta con gastrotomía extrayéndose tricobezoar de 836 gr. La paciente es dada de alta con seguimiento por psiquiatría.

CONCLUSIONES: Los tricobezoares gástricos en niños son extremadamente raros siendo clave en su diagnóstico una historia clínica detallada.

P55

¿ES EFECTIVA LA VACUNA DEL ROTAVIRUS EN NUESTRO MEDIO?

M. Bouzón Alejandro (1), F. Martín-Torres (1), M. López Sousa (1), M. Busto Cuiñas (1), L. Redondo Collazo (1), JM. Sánchez Lastres (2), F. Álvarez (1), JM. Martín Sánchez (1), y el Grupo De Investigación Rotacost (*)

Área Asistencial De Pediatría Del CHUS (1). Centro De Salud De Chapela (2)

Antecedentes y objetivos: Los datos existentes sobre la efectividad de la vacuna del rotavirus (EVRV) provienen principalmente de EEUU y están restringidos a la vacuna pentavalente (el único producto con licencia allí desde el principio). Hemos calculado la efectividad de la vacuna del rotavirus en España, donde las dos vacunas frente a rotavirus se encuentran disponibles desde el 2007.

Métodos: Realizamos un estudio observacional prospectivo desde octubre de 2008 hasta junio de 2009 en el que se incluyeron 682 niños menores de 5 años con gastroenteritis aguda (GEA) atendidos en centros de atención primaria (n=18), y en servicios de urgencias y plantas del hospital (n=10) de varias áreas de Galicia y Asturias. En todos los pacientes incluidos se realizó la prueba rápida de detección del antígeno de rotavirus en heces mediante inmunocromatografía. La efectividad global de la vacuna del rotavirus se estimó como 1-OR después de comparar la frecuencia de la vacunación frente a rotavirus en pacientes positivos y negativos para rotavirus. También se calculó la EVRV para prevenir el ingreso hospitalario.

Resultados: De los 682 niños incluidos, 207 (30.4%) fueron positivos para rotavirus y 152 (22%) habían recibido al menos una dosis de la vacuna del rotavirus. Precisarón ingreso 163 pacientes (24%), de los cuales en la mayoría la causa de la GEA fue rotavirus (47.8% vs 14%) (p<0.001). La EVRV (después de al menos una dosis de la vacuna) para prevenir el ingreso por GEA por rotavirus fue del 94.7% (IC 95%: 83-98.4%). Si un niño tiene una GEA y está vacunado de rotavirus disminuye el riesgo de hospitalización un 44%, con un número necesario de niños a vacunar (NNV) de 4, aunque este resultado no es estadísticamente significativo probablemente debido al pequeño número de pacientes con rotavirus.

Conclusiones: Estos son los primeros datos sobre la efectividad de ambas vacunas frente a rotavirus en España. La vacuna del rotavirus ha demostrado una efectividad extraordinaria en España a pesar de la baja tasa de cobertura.

(*) *Auspiciado por la Red Gallega de Investigación Pediátrica (ReGALIP – www.regalip.org) y financiado por Fundación MMA y Convenio Colaboración Fundación IDICHUS-Sanofi-Pasteur*

APLASIA CUTIS EN UN CASO DE EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA (SINDROME DE BART)

D. Álvarez Demanuel, R. Romarís Barca, C. Granja Martínez, L. Pardo García, A. Lema Carril, A. Concheiro Guisan

Servicio De Pediatría, C.H.U. Vigo, Xeral Cíes

CASO CLÍNICO: Recién nacida sin antecedentes familiares de patología cutánea y embarazo sin incidencias. Parto eutócico a término, peso 3.130 gr. En la exploración presenta lesión cutánea erosiva en miembro inferior izquierdo que se extiende desde tercio distal del muslo hasta dorso de pie incluyendo el primer dedo, siendo este de menor tamaño y carente de uña. No evidencia de otras lesiones cutáneas al nacimiento. Se realizan curas diarias de la lesión con apósitos de vaselina blanca bajo analgesia. Al 3º día de vida presenta lesiones ampollas a tensión en talón de pie derecho y dorso del tercer dedo de la mano derecha que evolucionan a erosión en pocos días. Se realiza biopsia cutánea que confirma el diagnóstico de epidermolisis ampollosa. La reepitelización del defecto cutáneo fue completa en unos meses.

COMENTARIOS: La asociación de ausencia congénita de piel, epidermolisis ampollosa y alteraciones ungueales se conoce como síndrome de Bart. No todos los pacientes van a presentar el cuadro completo. La aplasia cutis suele localizarse a nivel pretibial. La histología de los pacientes con síndrome de Bart corresponde al subtipo de epidermolisis distrofica dominante; sin embargo otros subtipos de epidermolisis, algunas de ellas graves (subtipo Herlitz) se han relacionado también con aplasia cutis. La epidermolisis ampollosa distrofica es aquella en la que las ampollas se forman por debajo de la lámina basal. Su forma dominante comienza en período neonatal o de lactante con ampollas en zonas de presión o traumatismo que darán lugar a milios o cicatrices hiperplásicas y distrofia de las uñas. Son menos frecuentes las lesiones bucales. Existe una forma transitoria en el que las ampollas cesan espontáneamente en el primer año de vida y en general mejoran en la pubertad. Ante una aplasia cutis, es fundamental definir el subtipo de epidermolisis por sus implicaciones pronósticas. En la biopsia cutánea para la localización exacta de la ampolla y por tanto para el diagnóstico del subtipo es imprescindible la microscopía electrónica o la inmunofluorescencia, más fácil de interpretar.

P57

Comunicaciones POSTER

GRUPO E

Moderador grupo E: *Dra. Alba Manjón Herrero*

CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS DIABÉTICOS DEL COMPLEJO HOSPITALARIO DE OURENSE.

S. González González, G. Nóvoa Gómez, L. Ocampo Fontangordo, N. Conde Lorenzo, F. Martín Sánchez

Complejo Hospitalario De Ourense

P58

INTRODUCCIÓN: Por su elevada frecuencia, por la gravedad de sus complicaciones agudas y crónicas y por los problemas asistenciales que plantea su complejo tratamiento, la Diabetes Mellitus es una enfermedad de enorme interés. La calidad de vida relacionada con la salud es un concepto multidimensional que incluye aspectos físicos, psicológicos y sociales que recoge la percepción subjetiva de la propia salud.

OBJETIVO: Evaluar la calidad de vida de los niños con diabetes mellitus tipo 1 a seguimiento en las consultas externas de Endocrinología Pediátrica del Complejo Hospitalario de Ourense, mediante la encuesta PedsQL Módulo sobre Diabetes Versión 3.2 validada en español.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realiza una encuesta (módulo específico sobre diabetes) que consta de 33 preguntas: síntomas de la diabetes (15 preguntas), barreras al tratamiento (5 preguntas), adherencia al tratamiento (6 preguntas), problemas (3 preguntas), comunicación (4 preguntas). Participaron 28 niños. Se analizaron además variables clínico-epidemiológicas.

RESULTADOS: La media de edad fue de 11 años (5,6 -16 años). El 60,7% fueron niños y 39,3% niñas. La media de edad del debut fue 6,84 + 3,35 años. En cuanto a los antecedentes familiares de Diabetes Mellitus tipo 1 el 25% tienen algún familiar con la enfermedad. La asociación con otras enfermedades autoinmunes se dio en 2 de los 28 niños (enfermedad celíaca). La media de Hemoglobina glicosilada fue 7,5% +1 (5,7%- 9,8%). El 100% de los niños se trataban con insulina subcutánea. La sensación de hambre es bastante frecuente (71,5% la respuesta a veces, a menudo y muchas veces). El 71,4% no refieren tener cefalea muchas veces y el 78,5% no presenta dolor abdominal casi nunca. En cuanto a si los niños discuten con sus padres o no sobre el cuidado de la diabetes el 53,6% nunca, el 7,1% casi nunca y el 25% a veces. En la pregunta de si les cuesta hacerse controles de glucemia 19(67,9%) nunca tiene dificultades. Con respecto a si les cuesta ponerse la insulina y realizar ejercicio físico a 18 nunca les cuesta. Si les cuesta calcular los hidratos de carbono, 9 (32%) no tienen problemas, 5 (18%) casi nunca, 8 (28,5%) a veces y 6 (21%) casi siempre. Si le preocupan las complicaciones a largo plazo de la enfermedad el 25% nunca, 14,5% casi nunca, 10,7% a veces, 21,5% a menudo y 28,5% muchas veces. Las preocupaciones sobre si sus tratamientos están funcionando o no, un 82% les preocupa muchas veces o a menudo.

CONCLUSIONES: 1. La calidad de vida de los niños diabéticos del área sanitaria de Ourense es percibida de manera global como satisfactoria. 2. No existe relación entre la calidad de vida y la edad de comienzo de la enfermedad. 3. La determinación de hemoglobina glicosilada en nuestro estudio no se demuestra que influya en la calidad de vida. 4. La preocupación por el futuro de su enfermedad en el niño no es importante ya que la mitad no se plantean esta cuestión.

CUANDO UNA VISION MACROSCOPICA SANGUINEA ORIENTA UN DIAGNOSTICO

B. Pérez Mourellos, MA. Seoane Reino, CO. Vilas Vázquez, M. Prat Roibás, C. López Muínelo, C. García-Plata González, I. López Conde.

Servicio De Pediatría Hospital Xeral De Lugo

INTRODUCCIÓN: La hiperquilomicronemia familiar es una dislipemia hereditaria, con patrón de herencia autosómico recesivo, caracterizada por una hipertrigliceridemia grave por acúmulo de quilomicrones en plasma en ayunas. Su causa es el déficit de actividad de la enzima lipoproteína lipasa (LPL) o de su cofactor la apoproteína C-II. Es un síndrome raro que afecta por igual a ambos sexos.

CASO CLÍNICO: Varón de 15 días de vida que ingresa por fiebre y un vómito. Antecedentes personales: padres sanos no consanguíneos, cesárea a término por desproporción pelvi-fetal con peso al nacer 3120 g. Alimentación con fórmula de inicio. Exploración física: T^a rectal 38,3°C, hígado palpable a 2 cm de reborde costal y soplo sistólico I/VI en borde esternal izquierdo. Pruebas complementarias: - Hemograma: suero lechoso, hematocrito 30%. - Bioquímica: colesterol 1542 mg/dl, triglicéridos 14816 mg/dl, resto normal. - Urocultivo: positivo para E. Coli. - Ecocardiograma: foramen oval permeable de 2,5 mm. - Ante el hallazgo de plasma lipémico se realiza estudio genético al niño y sus padres confirmando el diagnóstico de hiperquilomicronemia familiar por déficit de lipoproteína lipasa, con dos mutaciones distintas en el niño, una en cada alelo del gen de LPL, heredadas de cada uno de los progenitores. Actitud y evolución: se pauta alimentación con fórmula adaptada con bajo contenido lipídico (con ácidos grasos de cadena media). Seguimiento en consultas externas con introducción de alimentación complementaria de forma progresiva a los 6 meses (fruta, puré de verdura, carne de pollo o pavo) con estabilización de cifras de triglicéridos (mínima 684 mg/dl).

CONCLUSIONES: El diagnóstico de una enfermedad rara se produce en ocasiones de forma casual. El estudio es importante para proporcionar consejo genético en futuras gestaciones, puesto que los padres son asintomáticos y desconocían ser portadores de dicha mutación. El tratamiento es dietético, al inicio con fórmula especial para lactantes con bajo contenido lipídico y posteriormente dieta muy baja en grasas (con lácteos desnatados, pescado blanco y azul y carnes de pollo o pavo).

ESTUDIO RETROSPECTIVO ACERCA DE CONSECUENCIAS NEONATALES DE LA PREECLAMPSIA MATERNA

D. Cañizo Vázquez, J. Fontenla García, C. Granja Martínez, D. Álvarez Demanuel, M. Lorenzo Martínez, L. Pardo García, A. Concheiro Guisan, MS. Ocampo Cardalda, JR. Fernández Lorenzo

Servicio de Pediatría. Hospital Xeral De Vigo

OBJETIVOS: Evaluar la repercusión de la preeclampsia materna en el estado de salud de una serie de neonatos y su evolución ponderal frente a un grupo control.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo de los hijos de madres preeclámpticas nacidos en nuestro centro en el período de estudio (2008) y de un grupo control (25 pacientes) nacidos sin antecedente de preeclampsia.

RESULTADOS: 49 neonatos tuvieron antecedente de preeclampsia (1% del total). De estos, 28% nacieron prematuramente (1/3 con <32 semanas). El 45% precisaron ingreso (7% del total). Un 27% de termino ingresaron, mayoritariamente, por bajo peso. Antecedentes obstétricos: Tres gestaciones fueron mediante reproducción asistida (donación de ovocitos). La mayoría controló el embarazo. El 50% de las madres con parto prematuro sufrieron preeclampsia grave. Se detectó un retraso severo de crecimiento intrauterino en 8/14 preterminos y alteración del bienestar fetal en 5/14 pretermino y 3/35 a termino. Morbilidad neonatal: tres niños precisaron maniobras de RCP. La complicación hematológica más frecuente fue poliglobulia (9/14 pretermino), seguida de trombopenia y neutropenia sin asociar sangrado ni infección. Complicaciones respiratorias en 8/14 preterminos y 5/35 termino. Hipoglucemia en 4/14 pretermino. Todos aquellos con alteración del bienestar fetal presentaron distrés respiratorio e hipoglucemia. La evolución fue satisfactoria sin exitus y ecografía cerebral normal al alta. Evolución ponderal: Presentaron bajo peso 10/14 (70%) del grupo pretermino (20% en grupo control) con peso medio al nacimiento de 1845 gr entre 32-36 semanas y 1044 gr en <32 semanas. El grupo control mostró pesos medios de 2158 gr y 1597gr. 9/35 a termino presentaron bajo peso. En prematuros la tasa de lactancia materna exclusiva fue 23% y mixta 46% frente a 20% y 75% en grupo control. El catch up se produjo a los 11.2 días de vida frente a 11.9 días del grupo control.

CONCLUSIONES: La preeclampsia tiene una importante repercusión neonatal con tasa significativa de prematuridad e ingreso. Deben vigilarse más los neonatos con pérdida de bienestar fetal por riesgo de alteraciones silentes (hipoglucemia). Los óptimos resultados se relacionan con el buen control obstetrico, detección precoz e indicación del parto prematuro en casos indicados. Las formas leves puede evolucionar a termino sin complicaciones. Presentaron menor peso pero catch-up similar a otros prematuros. Hay menor tasa de lactancia materna que precisará mayor apoyo.

P60

FISURA CERVICAL MEDIA: UNA PATOLOGÍA CONGÉNITA INFRECUENTE

L. Perri; P. Taboada Santomil; A. Armas Alvarez; JM. Pradillos Serna; L. Rivera Chávez; E. Estévez Martínez; R. Méndez Gallart; P. Rodríguez Barca; A. Bautista Casanovas; R. Varela Cives

Servicio De Cirugía Pediátrica, Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela

Objetivo y método: Dar a conocer un caso de fisura cervical media en una niña de 2 años, la rareza de la malformación y la importancia de su tratamiento temprano. Revisión de la historia clínica y estudios anatomopatológicos.

Introducción: La fisura cervical media es una anomalía congénita muy poco frecuente. Fue descrita por primera vez por el Dr. Lucshka en 1848 y en 1946 Ombredanne la describe en su libro de forma detallada. Esta malformación se presenta como una fisura con piel atrófica, cordón fibroso subcutáneo y el aspecto superior de la lesión aparenta una proyección en forma de tetina, puede presentarse en cualquier sitio de la línea media anterior del cuello, desde la mandíbula al manubrio esternal, o puede terminar ciega. El origen embriológico es desconocido, pero se sospecha que es una anomalía de fusión mesodérmica con la participación de los arcos branquiales (segundo) entre la quinta y sexta semana de gestación. La mayoría son esporádicos, pero pueden encontrarse con fisuras de la lengua, labio inferior, mandíbula o hipoplasia de otras estructuras de la línea media.

Caso clínico: Niña de 2 años de edad, sin antecedentes de interés, que es remitida a nuestro centro por lesión cervical media desde el nacimiento que dificulta la extensión cervical, deforma el maxilar inferior originando maloclusión e impidiendo el cierre total de la boca. En la exploración física destacó una lesión en línea media cervical sin cobertura cutánea que produce retracción del cuello con dificultad para la extensión por la existencia de un tracto fibroso que alcanza la cara interna del mentón.; resto del examen físico normal. Hemograma y coagulación sin alteraciones. Se procede a la disección por planos de tracto fibroso de lesión cervical en línea media, desde región mentoniana hasta manubrio esternal y cierre cutáneo con doble "Z" plástica, se envían muestras al S. de Anatomía patológica, de tejido pardo amarillento de aspecto fibroso, que es informado como piel y tejido fibroadiposo sin alteraciones histopatológicas significativas. La evolución postoperatoria fue favorable. Con buen resultado estético y funcional en el seguimiento.

Conclusiones: La fisura cervical media es una anomalía muy poco frecuente, con una incidencia del 1,7% entre todas las malformaciones cervicales. Se recomienda la escisión quirúrgica temprana, al diagnóstico, para evitar las contracturas del cuello o deformidades de crecimiento del esternón o la mandíbula, esto se logra mediante la extirpación completa de la lesión.

P61

HIMEN IMPERFORADO COMO CAUSA DE MASA ABDOMINAL NEONATAL

J. Gómez Veiras, M. Tellado, M. Palacios, M. García González, C. Marco, I. Somoza, J. Caramés, T. Dargallo, E. Pais, D. Vela

Servicio De Cirugía Pediátrica Del Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña

Nuestro objetivo es comunicar un caso clínico para manifestar una presentación poco frecuente de las masas vaginales y su posible relación con las masas abdominales. Se trata de una paciente recién nacida, que ingresa en el servicio de Neonatos trasladada desde su hospital, en su primer día de vida, por presentar atresia de esófago y observarse una masa abdomino-pélvica en la ecografía de abdomen, al tiempo que se objetiva una masa interlabial-vaginal, de aspecto quístico. El diagnóstico diferencial de las masas interlabiales neonatales se establece entre: ureterocele ectópico prolapsado, hidro-metrocolpos, prolapso uretral, quiste parauretral y rhabdomyosarcoma vaginal. La paciente es sondada en quirófano, objetivándose que la masa quística protruía desde la vagina, se incide dicha tumoración extrayéndose un líquido claro, se procede al destechamiento de dicho quiste. Se establece el diagnóstico de himen imperforado como causa de hidro-metrocolpos. En la ecografía abdominal de control en el día siguiente a la intervención la masa quística abdominal había desaparecido.

P62

INFLAMACIÓN TESTICULAR EN UN NEONATO, A PROPÓSITO DE UN CASO.

A. Reparaz Pereira, C. Tamames Redondo, A. Ávila Álvarez E. González García, N. Fernández Suárez

Complejo Hospitalario Universitario De La Coruña. Servicio De Neonatología

Las 3 causas más comunes de escroto agudo en pediatría son la torsión testicular, la epidídimo orquitis y la torsión de un apéndice testicular. Un escroto inflamado con transluminación negativa puede sugerir una torsión testicular, por ello se debe realizar una ecografía con doppler y cirugía urgente para determinar la causa. La epididimo- orquitis es una entidad rara en la época neonatal. Clínicamente se caracteriza por signos inflamatorios testiculares y aumento de los reactantes de fase aguda. La ecografía con doppler evidencia aumento del flujo vascular y ecogenicidad alterada con una sensibilidad del 100%. La epidídimo-orquitis puede tener etiología viral, bacteriana o ser secundaria a anomalías urogenitales. Las anomalías anatómicas se asocian sobre todo con infecciones bacterianas y niños de menor edad; por este motivo, se debe realizar ecografía abdominal y ureterocistografía en estos pacientes. CASO: neonato de 17 días sin antecedentes perinatales de interés, ingresa por cuadro de irritabilidad, disminución de la ingesta y febrícula. El despistaje infeccioso evidencia: PCR 9 mg/dL y PCT 22 ng/ml, analítica, citológica de LCR y sedimento de orina sin alteraciones. Se inicia antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina. Durante el ingreso se objetiva eritema, calor y tumefacción indurada escrotal izquierda. La ecografía testicular evidencia engrosamiento de epidídimo izquierdo, aumento del flujo vascular e hidrocele complejo con septos en su interior. Se añade cloxacilina a la antibioterapia previa y se realiza cirugía urgente que descarta torsión testicular. Se objetiva hidrocele reactivo de aspecto turbio secundario a epididimoorquitis; se realiza lavado testicular y se envía muestra para cultivo, en la que se aislan colonias de *Citrobacter Freundii*. El hemocultivo y urocultivo son negativos. En la ecografía abdominal y en la sonocistografía no se objetivaron alteraciones.

P63

PARALISIS BRAQUIAL OBSTETRICA EN EL AREA SANITARIA DE FERROL
REVISION DE LOS ULTIMOS DIEZ AÑOS

A. Torrado Chouciño, R. Romaris Barca, A. Corrales Santos, I. Carballeira González, M. Bocanegra López, M. Santos Tapia, J. Luaces González, J. Fuentes Carballal, S. Seoane Rodríguez, R. Fernández Prieto

C. H. Arquitecto Marcide. Ferrol

INTRODUCCIÓN: la parálisis braquial obstétrica es una lesión debida a la distensión de las estructuras nerviosas del plexo braquial durante el parto. La incidencia global se estima entre 0,3-3,6 por cada 1000 recién nacidos vivos. Se caracterizan por tener un buen pronóstico, resolviéndose un amplio porcentaje sin dejar secuelas.

OBJETIVOS: determinar la incidencia y los factores de riesgo asociados a la parálisis braquial obstétrica en nuestra Área Sanitaria. Se recogieron datos de 19 parálisis braquiales entre los años 2000-2009, y se analizaron con el programa SPSS.

RESULTADOS: se diagnosticaron 19 parálisis braquiales de un total de 12104 nacimientos, siendo la incidencia de 1,57 por cada 1000 recién nacidos vivos. El parto fue a término en un 84,2% de los casos, siendo instrumentalizado con ventosa en el 57,9% del total. El 57,9% fueron varones, y el peso medio alcanzó los 3741 gr(\pm 410). En cuanto al tipo de parálisis fue en un 63,2% izquierda y en un 84,2% superior (raíces C5-C6). Se encontró asociación con otras patologías siendo la de mayor frecuencia la fractura de clavícula con un 21,1% de los casos. Un 57,9% de los recién nacidos se recuperaron antes de los 6 meses, sólo dejando secuela un 21,1%.

CONCLUSIONES: 1.Las parálisis braquiales obstétricas en nuestra Área Sanitaria tienen una incidencia similar a la global. 2. Los factores de riesgo más ampliamente descritos como: ser varón, tener peso elevado para edad gestacional y parto instrumentalizado se confirman en nuestra revisión como los más frecuentes, así como el buen pronóstico de esta patología. 3. El hecho de haber encontrado un porcentaje mayor de parálisis izquierda puede ser debido, en nuestro caso, al reducido tamaño muestral.

P64

PELIOSIS HEPATICA SECUNDARIA A TRATAMIENTO HORMONAL

D. Cañizo Vázquez, M. Tallón García, A. Collazo Álvarez, M. Fernández Sanmartín, A. Bao Corral

Complejo Hospitalario Universitario De Vigo

Introducción: La peliosis es una entidad patológica en la que existen numerosos quistes de contenido hemático principalmente en hígado y bazo. Se ha asociado a múltiples enfermedades como la tuberculosis, enfermedades hematológicas malignas, SIDA, inmunodeficiencia post-transplante, así como al uso continuado de esteroides, tamoxifeno, anticonceptivos orales, alcoholismo...La patogenia no es bien conocida, aunque clásicamente se decía que solo se encuentran en aquellos órganos en los que está presente el sistema monofagocítico, actualmente se postula que cualquier órgano puede ser asiento de esta enfermedad.

Caso clínico: Paciente de 9 años con antecedentes de Anemia de Fanconi en fase de aplasia medular. Displasia renal bilateral, insuficiencia renal crónica, reflujo vesico-ureteral bilateral grado III. Recibe tratamiento de soporte de la insuficiencia renal y androgénico con oximetolona durante los últimos 3 años. Presenta cuadro de dolor abdominal localizado en hemiabdomen derecho de 48 horas de evolución y fiebre. En la exploración física destaca leve afectación del estado general, palidez cutáneo-mucosa, micropetequias en tronco y estigmas de hiperandrogenismo. Abdomen doloroso a la palpación en hemiabdomen derecho con hepatomegalia heterogénea. Pruebas complementarias: Hemograma: pancitopenia. Bioquímica: destaca urea 118, creatinina 3.19 mg/dl, FA 351 UI/L, LDH 692 UI/L, PCR 146 mg/L, PCT 2.99 ng/ml. Marcadores tumorales negativos. Coagulación normal. Cultivos para bacterias y hongos seriados negativos. Serologías de Bartonella, VEB, Parvovirus, Herpes simple, VH6 negativos. CMV baja carga viral. Ecografía abdominal: múltiples focos hiperecogénicos en parénquima hepático. RNM abdominal: hepatomegalia a expensas de múltiples lesiones intrahepáticas algunas de ellas con componente hemorrágico y otras claramente quísticas compatible con peliosis hepática. Evolución: mejoría clínica a las 24 horas del ingreso tras inicio de tratamiento antibiótico empírico y retirada del tratamiento hormonal.

Conclusión: Creemos recomendable la realización de ecografías abdominales seriadas durante el tratamiento androgénico prolongado en pacientes con anemia de Fanconi, dado que estos pacientes presentan un riesgo aumentado de desarrollar tumores hepáticos, tanto adenomas como peliosis, ambos andrógeno-dependientes, con el objetivo de detectar dichas lesiones de forma precoz, y proceder así, a la retirada del tratamiento hormonal lo que generalmente conduce a la disminución del tamaño de las lesiones.

P65

QUE ACTITUD DEBEMOS TOMAR ANTE UN NEVUS MELANOCITICO GIGANTE

M. Lorenzo Martínez, C. Granja Martínez, J. Fontenla García, D. Cañizo Vázquez, L. González Durán, N. Balado Insunza.

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo.

INTRODUCCIÓN Los nevus melanocíticos son proliferaciones benignas de melanocitos. Su incidencia es variable, sobre el 1% en RN, incrementándose con la edad. Se clasifican en congénitos o adquiridos, en función de si aparecen antes o después del primer año de vida. Nuestra finalidad es destacar la importancia del diagnóstico precoz de estas lesiones, detectar las posibles complicaciones asociadas y plantear una adecuada estrategia clínico-terapéutica.

CASO CLÍNICO. Recién nacido mujer, a término. Nacimiento mediante parto vaginal. PRN: 3300g. Sin antecedentes familiares ni perinatales de interés. En la exploración física destaca una lesión hiperpigmentada con zonas verrucosas y vello, que ocupa hemicara y hemicráneo derecho, respetando región periocular y pabellón auricular, sugestivo de nevus melanocítico congénito gigante. No otros nevus satélites. Resto de la exploración dentro de la normalidad. Se realizan ecografía y RM cerebral, para descartar afectación leptomeníngea, y fondo de ojo, siendo todos los estudios normales. Se solicita valoración por Dermatología, donde continuará seguimiento ambulatorio, en coordinación con nuestro servicio.

CONCLUSIONES. La incidencia del nevus congénito gigante es de 1/500.000 RN, aproximadamente. El riesgo de malignización se estima en un 5-15% de los casos, y su localización en línea media centropinal puede asociarse a melanosis neurocutánea. Por ello se deben realizar técnicas de imagen, como la RM, para detectarlas precozmente. El tratamiento puede ser quirúrgico, dermoabrasión, curetaje o láser, entre otros, y debe individualizarse en función de los casos. Es imprescindible un correcto seguimiento de estos pacientes desde su nacimiento y en la edad pediátrica, puesto que un elevado número de los melanomas sobre nevus congénitos, debutan antes de la pubertad.

P66

QUISTE TERATOIDE SUBLINGUAL

M. Prada Arias, A. Pérez Pedrosa, A. Lema Carril, P. Fernández Eire, M. Montero Sánchez, R. Segade Andrade*

Sección De Cirugía Pediátrica - Servicio De Pediatría. Servicio De Anatomía Patológica*
Complejo Hospitalario Universitario De Vigo (CHUVI).

P67

Introducción. Los quistes dermoides sublinguales (QDS) son poco frecuentes. Se diferencian tres tipos histológicos, epidermoide, dermoide y teratoide, siendo este último de especial interés por su rareza y composición, similar a un teratoma. Suelen detectarse inicialmente en niños mayores o adultos, pero pueden aparecer a cualquier edad y con frecuencia se confunden con otros tipos de quistes intraorales más frecuentes.

Caso Clínico. Niño de 8 meses de edad con tumoración sublingual derecha, asintomático y sin antecedentes de interés. La ecografía cervical muestra una imagen quística con posible contenido mucoso. Se interviene quirúrgicamente con la sospecha de ránula, extirpándose una tumoración pardo-amarillenta bien encapsulada. El estudio histológico informa de quiste multilocular revestido por epitelio cilíndrico ciliado de tipo respiratorio alternando con epitelio escamoso de tipo epidérmico con apéndices cutáneos, hallazgos compatibles con quiste dermoide de tipo teratoide. El postoperatorio transcurrió sin incidencias.

Discusión. Los QDS representan el 6,5% de todos los QD. La teoría disontogénica es la más ampliamente aceptada para explicar su patogenia y postula que derivan de células pluripotenciales ectodérmicas atrapadas durante la fusión de la línea media del 1º y 2º arco branquial. El 48,1% de los pacientes son menores de 16 años, con una edad media al diagnóstico de 15,8 años. El quiste teratoide representa un grupo especial, por su histología, compuesto de estructuras ectodérmicas, endodérmicas y en ocasiones mesodérmicas, y su rareza, con escasos 20 casos recogidos en la literatura, la mayoría de ellos en niños. Los QDS suelen ser asintomáticos, aunque puede generar problemas en la masticación y deglución, disfonía y disnea. Las pruebas de imagen (ecografía, TAC y RNM) son útiles pero no ofrecen datos específicos que permitan un diagnóstico preoperatorio seguro. La PAAF rara vez es diagnóstica. El diagnóstico diferencial incluye múltiples entidades (ránula, tiroides ectópico lingual, hemangioma/linfangioma, quiste del conducto tirogloso, quiste branquial, quiste del duplicación intestinal, tumores benignos mesenquimatosos, tumores benignos y malignos de las glándulas salivares). La exéresis quirúrgica es el tratamiento de elección, con improbable recurrencia si se realiza una escisión completa del quiste. Los QDS son lesiones benignas y su malignización es una complicación muy rara, con sólo 2 casos en adultos recogidos en la literatura. A pesar de su rareza, el QDS debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de las masas intraorales en los niños a cualquier edad.

SINDROME DE REGRESION CAUDAL UN RARO DEFECTO DEL TUBO NEURAL

MJ. De Castro, D. Dacruz, E. Gómez

Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela

INTRODUCCIÓN. El síndrome de regresión caudal (SRC) representa un continuum de malformaciones congénitas, que incluyen desde la agenesia sacra hasta la fusión de los miembros inferiores. Como posibles factores causales se barajan la diabetes materna, la predisposición genética y la hipoperfusión vascular. Los déficits motores y sensitivos son paralelos a la severidad del defecto primario. Los pacientes con SRC presentan una alta tasa de malformaciones urológicas, principalmente riñón único, reflujo vésicoureteral y vejiga neurógena.

CASO CLÍNICO. Primer embarazo de madre de 26 años con obesidad mórbida e HTA. Las serologías fueron normales y no refería hábitos tóxicos. En la ecografía prenatal del tercer trimestre se detectó un aumento del índice de translucencia nucal, un ductus venoso patológico y taquicardia fetal. En la semana 25 se aprecia una pérdida de columna vertebral fetal y miembros inferiores permanentemente flexionados. Se realizó amniocentesis, que fue normal. Nace a término, mediante parto espontáneo de vértice, una niña de 2410 gr de peso con llanto espontáneo y buena vitalidad. En la exploración física se evidencia un pie derecho zambo paralítico y un pie izquierdo con astrágalo vertical congénito. A nivel de la columna vertebral lumbar se observa una deformidad de consistencia ósea a la palpación. Asimismo, los glúteos son hipoplásicos con pliegue interglúteo poco marcado y el orificio anal se encuentra en posición anterior. El resto de la exploración física es normal. Con el juicio clínico de defecto del tubo neural se realizó una radiografía de columna vertebral, en la que se constató una agenesia sacra y de L5, así como una vértebra en mariposa a nivel de D3. En la ecografía medular se evidenció una terminación brusca de la médula a nivel lumbar. La ecografía cerebral fue normal. Posteriormente se realizó una resonancia magnética nuclear de cráneo y de columna en la que se confirmaron estos hallazgos y se observó un lipoma en filum terminal. La electromiografía evidencia actividad voluntaria con ausencia de neurogenicidad en los músculos de los miembros inferiores y esfínter anal, así como disminución de la actividad en tono basal del esfínter anal, con conservación de la actividad refleja y con trazados de características normales a la activación voluntaria. Ante estos hallazgos se realiza el diagnóstico de síndrome de regresión caudal y se solicitan un ecocardiograma y una ecografía renal, que son normales. El S. de Traumatología procedió a la colocación de yesos pelvipédicos correctores en las extremidades inferiores y se solicitó seguimiento en consultas de Neurología y Nefrología Infantil.

CONCLUSIONES. Debe valorarse precozmente el grado de afectación de la columna vertebral y las anomalías urológicas asociadas, pues son la principal causa de morbilidad. El tratamiento es multidisciplinar, incluyendo el ortopédico, el neuroquirúrgico y el nefrourológico.

P68

TUBULOPATÍA Y ALTERACIONES OCULARES, ¿QUE ASOCIA ESTAS DOS ENTIDADES?

A. Sánchez Castro, MJ. De Castro López, M. Gil Calvo

Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela

Introducción: El síndrome de hipomagnesemia, hipercalciuria y nefrocalcinosis (HHN) es una tubulopatía autosómica recesiva poco frecuente, por mutación de los genes CLDN17 y CLDN19 que codifican la proteína claudina, que regula la absorción de calcio y magnesio en la parte gruesa del asa de Henle. Éste síndrome consiste en hipomagnesemia persistente por pérdida renal de magnesio, junto con hipercalciuria y nefrocalcinosis progresiva con un deterioro paralelo de la función renal que lleva a la insuficiencia renal terminal en edades tempranas. Uno de los signos más característicos del síndrome es la presencia alteraciones oculares en grado variable.

Caso clínico: Se presenta el caso de una niña de 3 años y 4 meses que presentaba dolor abdominal difuso crónico y polidipsia. Como antecedente personal destacaba el diagnóstico a los 6 meses de edad de maculopatía bilateral de etiología no aclarada, miopatía congénita bilateral y ambliopía orgánica bilateral. Se realizaron exploraciones complementarias, evidenciándose ecográficamente nefrocalcinosis, y en la analítica urinaria: proteinuria en rango no nefrótico e hipomagnesemia. Se deriva a la consulta de Nefrología de nuestro centro tras descartarse previamente patología metabólica, realizándose entonces el diagnóstico de HHN con alteraciones oculares, confirmándose genéticamente con la mutación homocigótica en el codón 57 del gen CLDN19 del cromosoma 1. Se confirmó también que el padre era homocigótico para la mutación. Se instauró tratamiento con magnesio, citrato potásico e hidroclorotiazida, con mejoría de la hipercalciuria, pero sin conseguir mejorar el magnesio, manteniéndose la paciente asintomática, con función renal normal y nefrocalcinosis estable después de 2 años de seguimiento.

Conclusiones: Es importante tener presente éste síndrome en el diagnóstico diferencial de un paciente con nefrocalcinosis. La determinación del magnesio sérico, una prueba no invasiva y de coste bajo puede arrojar luz en el diagnóstico de éste tipo de entidades. Nuestro paciente, que presenta una mutación en el codón 57 del gen CLN19, mantuvo una función renal normal recibiendo tratamiento con hidroclorotiazida, magnesio y citrato potásico, aunque debe valorarse la evolución a largo plazo.

P69

UTILIDAD DEL MICOFENOLATO EN EL SÍNDROME NEFRÓTICO IDIOPÁTICO CORTICORRESISTENTE O CORTICODEPENDIENTE.

S. Ingerto Docampo, A. Rodríguez Do Forno, C. Portela Táboas, L. Ocampo Fontangordo, F. Martín Sánchez

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario De Ourense

P70

INTRODUCCIÓN: Los pacientes con síndrome nefrótico (SN) la dependencia a esteroides, recaídas frecuentes e inmunosupresores obliga a su uso prolongado y recurrente. Estudios recientes en SN corticodependiente/Recaídas frecuentes (SNCD/RF) y corticorresistente (SNCR) tratados con micofenolato mofetil (MFM) observaron una disminución de la dependencia de corticoides. Asimismo el MFM la reduce la nefrotoxicidad de otras terapias inmunosupresoras.

OBJETIVO: Evaluar la eficacia del MFM en el tratamiento del SNCD y SNCR y su evolución tras la remisión con corticoides según protocolo.

MATERIAL Y MÉTODOS: Pacientes menores de 18 años, diagnosticados de SNCD/SNCR tratados con MFM en el Complejo Hospitalario de Ourense desde Enero 2006 al primer semestre 2010. Total 6 pacientes, 5 de los cuales son CD y uno CR.

RESULTADOS:La distribución por sexo: masculino 66,6% (n 4), sexo femenino 33,3 % (n 2). Edad: <1 año ninguno. 1 a 5 años n 4. 6 a 10 años n1. 11 a 15 años n1. Tratamientos previos 83,3% (n5) ciclofosfamida. El 50% (n3) levamisol. El 33,3% (n2) ciclosporina. La duración del tratamiento con MFM varía desde 7 meses hasta 4 años y medio. Observamos que la terapia con MFM reduce considerablemente el número de recaídas presentándose en 2 casos. Estas se trataron con minibolos de metilprednisolona permaneciendo uno (SNCR) con proteinuria en nivel nefrótico. Se realizó biopsia en 2 pacientes: uno lesión por cambios mínimos (SNRF) y otro glomeruloesclerosis focal y segmentaria (SNCR) Se observa una disminución de la dosis necesaria de corticoide tras la introducción del MFM. Dosis media previa era de 21,2 mg/día y tras MFM 3,6 mg/día. Un paciente en remisión está con MFM como terapia única. Efectos adversos previos por corticoides: Cushing iatrogénico 100% (n 6). Osteopenia-osteoporosis 66,6% (n 4), glaucoma 33,3% (n 2), alteraciones de conducta 33,3 % (n 2), estrías cutáneas 16,6% (n 1). Tras MFM y reducción de corticoides permanece uno con estrías y otro con osteoporosis. Previo al MFM dos presentaban HTA. Solo uno de ellos permanece con terapia antihipertensiva (SNCR). Actualmente el 83,3% (n 5) se encuentra en remisión total. Solo uno, el SNCR, presenta proteinuria persistente en nivel nefrótico. Ausencia de efectos secundarios con MFM excepto molestias digestivas en 2 pacientes. Se resolvieron espontáneamente.

CONCLUSIONES. La eficacia del MFM en esta serie con los datos actuales, es del 100% en el SNCD/CR. Generalmente se mantuvo asociado con corticoides a dosis bajas minimizándose así sus efectos secundarios. La ausencia de nefrotoxicidad y su eficacia terapéutica de MFM como fármaco de primera línea en la terapia de SN.

USO ADECUADO O INADECUADO DEL SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS DEL ÁREA SANITARIA DE VIGO

*D. García Arufe***, *C. García-Cendón**, *B. Cortés Osorio***, *A. Amado Puente***, *MA Carballo Silva***, *A. Taborda***, *G. Suarez***

*Atención Primaria Vigo, **Complejo Hospitalario Universitario De Vigo

Introducción Se pretende describir el perfil del usuario y determinar su motivación para visitar el servicio de urgencias hospitalarias por iniciativa propia.

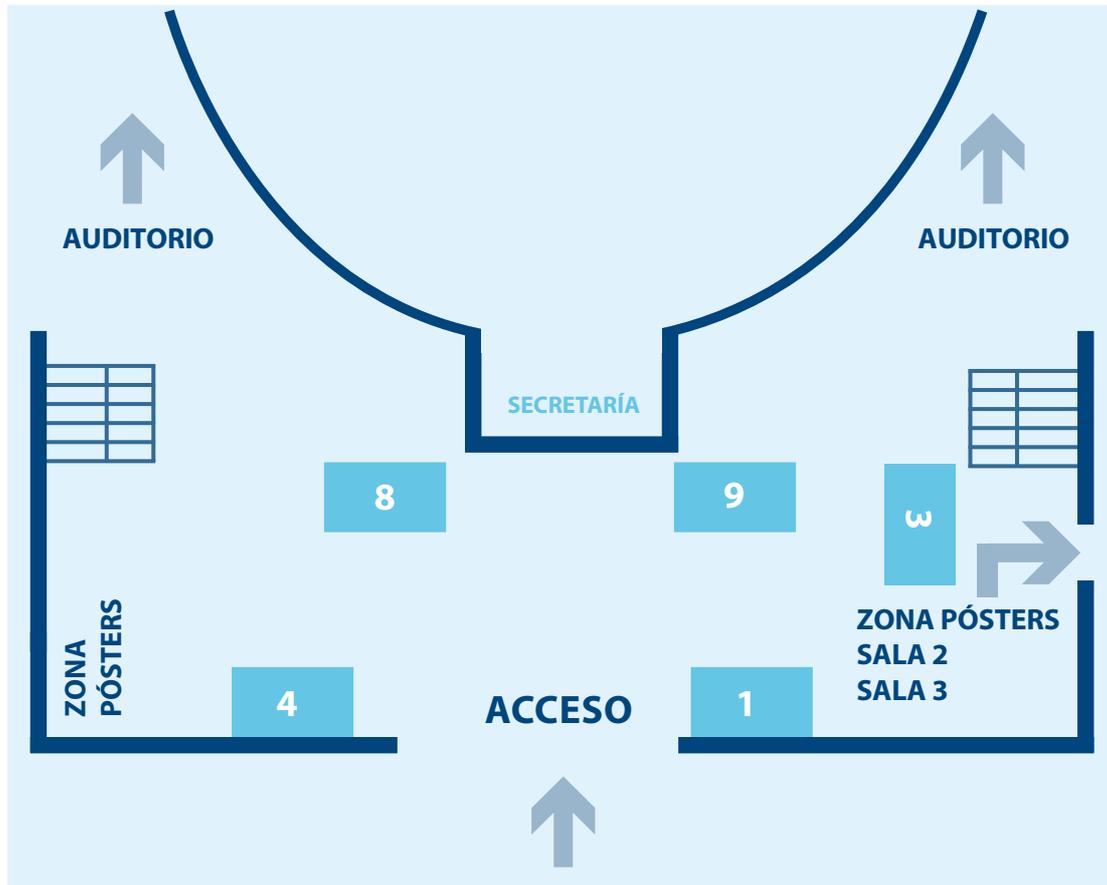
Método Se elaboró un cuestionario que se aplicó por selección consecutiva a los pacientes que podían esperar asistencia, durante una semana de noviembre de 2008.

Resultados Respondieron al cuestionario 161 pacientes. Acudieron por iniciativa propia el 78,9% de los encuestados. De éstos, el 39,8% fueron menores de 2 años, 22,4% entre 2-5 años, 20,5% de 5-10 años y 17,4% mayores de 10 años, hallándose diferencias significativas ($p < 0,000$). El 78,3% tenían atención pediátrica en su centro de salud en horario de mañana y el 62,1% de los padres afirmaban que este horario era compatible con su horario de trabajo. El 80,7%, consideraban que el coste de la consulta al servicio de urgencias oscila entre 50-100 euros. El 55,9% de los familiares encuestados, pensaban que el motivo de consulta era algo leve. La preferencia por acudir directamente a urgencias era, en un 49,1%, porque la familia consideraba que era necesaria alguna prueba complementaria no disponible en el centro de salud y un 57,8% porque era una hora o día de la semana en la que no recibían atención primaria en su centro de referencia. El 91,3% eran conocedores de que debían ir primero a un centro de atención primaria previo a la consulta en el hospital.

Conclusiones Un alto porcentaje de los pacientes que acuden al servicio de urgencias hospitalarias lo hacen por iniciativa propia, sin un triage en atención primaria previo, aun siendo conocedores de que no están haciendo un uso adecuado del servicio. La edad inferior a los 2 años parece ser un factor que condiciona una mayor consulta en los servicios de urgencias. Consideramos que son necesarios más estudios sobre el consumo de los servicios sanitarios, intervenir modulando el uso racional de los mismos y adaptar la oferta a la necesidad expresada.

P71

Expositores



1. Laboratorios Boirón

3. Pfizer

4. Novag Paediatrics/ OTC Ibérica. Grupo Ferrer

8. Hero Baby

9. Nestlé

Patrocinadores



Colaboradores



Otros colaboradores



Instituciones colaboradoras





**LXI CONGRESO
DE LA SOCIEDAD DE
PEDIATRÍA DE GALICIA**

LUGO 5 y 6 de Noviembre 2010

Sede: Facultad de Veterinaria



ISBN: 978-8461448517

D.L: C 3313-2010

Edita: Sociedad de Pediatría de Galicia (SOPEGA)

Maquetación: MEDWEB SL