

Ribadeo, 27 y 28 de Mayo de 2011

LXII Congreso de la Sociedad de Pediatría de Galicia



**Libro de
Resúmenes**

Coordinadores de la edición:

Manuel Silveira Cancela

Juan Manuel Sánchez Lastres

Edita: Sociedad de Pediatría de Galicia (SOPEGA)

© Sociedad de Pediatría de Galicia y los coordinadores de la edición 2011

Maquetación: Medweb SL

ISBN: 978-8461448517-2



LXII Congreso de la Sociedad de Pediatría de Galicia

Comité Organizador

- *Presidente:*
Manuel Silveira Cancela
- *Vocales:*
Assad Abadi Abadi
Elena Crespo Marqués
José Antonio Dorado Díaz
Adriana González Betz
Montserrat López Franco
Cristina Torterolo Goicoechea
Elena Villena Rodríguez

Comité Científico

- *Presidente:*
Pilar Crespo Suarez
- *Vocales:*
Nieves Balado Insunza
Consuelo Calviño Costas
José Antonio Couceiro Gianzo
María Mercedes Rodicio García
José Luaces González
Federico Martinón Torres
M^a Paz Vior Álvarez

Sociedad de Pediatría de Galicia (SOPEGA)

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: Ángel López-Silvarrey Varela
Por Lugo: Miguel 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



Programa del Congreso

Viernes 27 de mayo 2011

CURSO SATELITE AL CONGRESO: Curso Interactivo de Urgencias Pediátricas

Director: Dr. F. Javier Benito

Ponentes: Dr. Santiago Mintegui y Dr. Jesús Sánchez Etxaniz

Organización:

Sociedad de Pediatría de Galicia

Servicio de Urgencias de Pediatría del Hospital de Cruces, Bilbao.

Patrocinador: NESTLE NUTRICION

09:30-09:45h Presentación

09:45-10:15h Intoxicación. Dr. Santiago Mintegui

10:15-10:45h Maltrato. Dr. Jesús Sánchez Etxaniz

10:45-11:15h Analgesia y sedación. Dr. Javier Benito

11:15-11:45h Pausa – café

11:45-12:15h Seguridad del paciente. Dr. Javier Benito

12:15-12:45h Episodios aparentemente letales. Dr. Jesús Sánchez Etxaniz

12:45-13:15h Contacto con enfermedad infecciosa grave. Dr. Santiago Mintegui

15:30-16:00h Recogida de documentación

16:00-17:15h Comunicaciones orales. Sesión CO1 “Sala Auditorio”

17:15-17:30h Café de bienvenida XLII Congreso de la Sociedad de Pediatría de Galicia

17:30-17:45h INAUGURACIÓN OFICIAL XLII Congreso de la Sociedad de Pediatría de Galicia

17:45-19:30h Mesa Redonda.

“Síncope en Pediatría”

Moderador: Dr. Miguel Angel San José González. Pediatra. Centro de Salud de Sarria

Ponentes:

Dr. Fernando Rueda Núñez. Cardiología Infantil. Unidad del Corazón. Complejo Hospitalario A Coruña

Dr. Antonio Rodríguez Nuñez. UCIP y Urgencias Pediátricas. Complejo Hospitalario Santiago

Dra. Laura Pérez Gay. Neuropediatría. Complejo Hospitalario Santiago

20:30h Cena Informal del congreso en el Fuerte San Damián

Sábado 28 de mayo 2011

08:50-11:15h Mesa Redonda

“Pérdida del estado de bienestar fetal: enfermedad hipóxico-isquémica. Avances en la prevención y en el tratamiento”

Moderador: Dr. Jose M^a Fraga Bermúdez. UCIN. Complejo Hospitalario Santiago

Ponentes:

Dra. María Taboada Perianes. Neonatología. Complejo Hospitalario A Coruña
“Asistencia en paritorio y estabilización del recién nacido asfíctico”

Dra. María Luisa González Durán. Neonatología. Complejo Hospitalario Vigo
“Evaluación clínica inmediata del recién nacido con agresión hipóxico-isquémica”

Dr. Alejandro Pérez Muñuzuri. Neonatología. Complejo Hospitalario Santiago
“Valoración evolutiva y neuroprotección de la enf. hipóxico-isquémica en las primeras horas de vida”

Dr. Manuel Sánchez Luna. Neonatología. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid
“Hipotermia en el recién nacido”

Dra. Dorotea Blanco Bravo. Neonatología. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid
“Hipotermia en el recién nacido”

11:15-11:45h Pausa - Café. Visita a Exposición Comercial

11:45-13:30h Comunicaciones orales: Sesión CO2 “Sala Auditorio”

12:00-13:00h Taller: “Exploración neurológica básica en el niño” (Sala Lavadoiro)

Dr. Oscar Blanco Barca. Neuropediatría. Complejo Hospitalario Vigo

Dr. Ignacio Málaga Diéguez. Neuropediatría. Hospital Universitario de Asturias. Oviedo

13:30-14:00h Asamblea General de la Sociedad de Pediatría de Galicia (SOPEGA)

14:00-16:00h Comida de trabajo en el Parador Nacional de Turismo de Ribadeo

16:00-17:30h Comunicaciones orales: Sesión CO3 “Sala Auditorio”

16:00-17:30h Lectura de posters: Sesión P1/P2/P3 “Carpa Terraza”

17:30-18:30h Conferencia de Clausura

“Actitud práctica ante emergencias pediátricas en el Centro de Salud y los Hospitales Comarcales”

Dr. Jesús López-Herce Cid. UCIP. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid

18:30-19:00h Acto de Clausura y entrega de premios



Indice de comunicaciones orales y posters

Comunicaciones Orales

Viernes 27 de mayo

Sesión CO1: 16.00-17.15 h

Sala: Auditorio

Moderadores: *Dr. José Luaces González; Dra. Pilar Crespo Suárez*

16.00-16.08h.

CAUSAS PEDIÁTRICAS DE MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA. Pardal Souto MJ, Vázquez García L, López Abel B, Martínez Soto MI. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

16.08-16.16h.

BRONQUIO TRAQUEAL EN PACIENTES AFECTOS DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA, ¿CUÁNDO SOSPECHARLO? Cárdenas I, Marcos-Alonso S, Martínez Bendayan I, Hernández D, Ramil C, Rueda Núñez F. Hospital Teresa Herrera. A Coruña.

16.16-16.24h.

IMPACTO DE LOS ERRORES CONGÉNITOS DEL METABOLISMO EN UNA UNIDAD NEONATAL. González-Calvete L, Baña-Souto A, López-Suárez O, Pérez-Muñuzuri A, Fernández-Seara MJ, Couce-Pico ML, Fraga JM. Servicio de Neonatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

16.24-16.32h.

EPIDEMIOLOGÍA DE LAS ICTERICIAS NEONATALES. González Prieto A, Expósito de Mena H, Garrido Pedraz JM, Prieto Matos P, De Lamas Pérez C, Álvarez Fernández A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

16.32-16.40h.

MENINGITIS NEONATAL: IMPORTANCIA DE LA DETERMINACIÓN DE LA PCR DE VIRUS EN LCR. Otero Suárez I, Castellón Gallego A, Baña A, López-Suárez O, Pérez-Muñuzuri A, Couce ML, Fraga JM. Servicio de Neonatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

16.40-16.48h.

INICIO DE UN PROGRAMA DE HIPOTERMIA NEONATAL ACTIVA EN LA COMUNIDAD GALLEGA. Rodríguez Blanco S, González Calvete L., López Suárez O, Baña Souto A, Pérez Muñuzuri A, Couce Pico ML. Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

16.48-16.56h.

ENFERMEDAD DE KRABBE: UNA ENTIDAD NO TAN RARA. Collazo Álvarez A, Lemos Bouzas MS, Álvarez de Manuel D, Portugués de la Red M, Blanco Barca MO. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

16.56-17.04h.

MIASTENIAS CONGÉNITAS: SU INFRADIAGNÓSTICO LLEVA AL NO TRATAMIENTO. Cañizo Vázquez D, Cortés Osorio B, Cantero Rey, Amado Puentes A, Blanco Barca MO, Fernández Lorenzo JR. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Sabado 28 de mayo

Sesión CO2: 11.45-13.30 h

Sala: Auditorio

Moderadores: *Dr. Ramiro Varela Cives; Dra. Consuelo Calviño Costas*

11.45-11.53h.

ANEMIA SEVERA EN PERIODO LACTANTE: ANEMIA DE BLACKFAN-DIAMOND. Collazo Álvarez A, Álvarez De Manuel D, Lemos Bouzas MX, Portugués de la Red M, Fernández Lorenzo JR. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

11.53-12.01h.

PTI REVISIÓN DE NUEVE AÑOS. López Muínelo M, González Piñeiro Y, Prat Roibás M, Vilas Vázquez CO, Seoane Reino MA, Paz Vilar AM, Calviño Costas C. Servicio de Pediatría. Hospital Lucus Augusti. Lugo.

12.01-12.09h.

SOBRECARGA DE HIERRO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS SOMETIDOS A TRASPLANTE DE PRECURSORES HEMATOPOYÉTICOS. Pardal Souto MJ, Otero Suárez I, Couselo Sánchez JM. S. Oncología Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

12.09-12.17h.

HIPOSPADIAS SEVEROS CON CHORDA: NUEVA TÉCNICA DE CORRECCIÓN MEDIANTE ALARGAMIENTO DE LA PLACA URETRAL CON FLAP ÚNICO LATERAL Y ONLAY CON DOBLE ISLAND FLAP. García Palacios M, País Piñeiro E, Gómez Veiras J, García González M, Marco Martín C, Dargallo Carbonell T, Somoza Argibay I, Gómez Tellado M, Caramés Bouzán J, Vela Nieto D. Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

12.17-12.25h.

EMPLEO DEL ECÓGRAFO POR EL CIRUJANO PEDIÁTRICO: SOLUCIONES DIARIAS, SIMPLIFICACIÓN DE TAREAS. García González M, Gómez Veiras J, García Palacios M, Marco Martín C, Gómez Tellado M, Somoza Argibay I, Caramés Bouzán J, País Piñeiro E, Dargallo Carbonell T, Vela Nieto D. Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

12.25-12.33h.

UNIDAD DE FISURADOS ABORDAJE INTEGRAL Y MULTIDISCIPLINAR. Gómez-Veiras J, Caramés J, García González M, Palacios MG, Marco C, Candal E, Pombo M, López Cedrún J, Vela D. Servicios de Cirugía Pediátrica y Cirugía Maxilofacial. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

12.33-12.41h.

CARACTERÍSTICAS Y PRONÓSTICO DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL ESÓFAGO. Otero Suarez I, Crujeiras Martínez V, Baña Souto A, López Suarez O, Pérez Muñuzuri A, Couce Pico ML. Unidad de Neonatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

12.41-12.49h.

DOS CASOS DE APENDICITIS AGUDA EN EL LACTANTE. González Rodríguez L, Portela Táboas C, González López MT, López Rodríguez AE, Fernández Cebrián SA, Martinón Sánchez F. Complejo Hospitalario de Ourense.

12.49-12.57h.

DIARREA CONGÉNITA CON ALCALOSIS HIPOCLORÉMICA E HIPOPOTASÉMICA. Maneiro Freire M, Fuertes Moure A, Curros Novo C, Puente Puig M, Rodrigo Saez E. Servicio de Lactantes. Departamento de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

12.57-13.05h.

DEGENERACIÓN HEPATOLENTICULAR. IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO PRECOZ. García Arufe D, Cortés Osorio B, Cañizo Vázquez D, Álvarez Demanuel D, Ramos Espada JM, García Burriel JL, Sanmiguel P*. Servicio de Pediatría. *Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

13.05-13.13h.

IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO CORRECTO DE ALERGIA ALIMENTARIA. Pardal Souto MJ, Justicia Grande AJ, Rodríguez Pérez E. Neumoalergia Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

13.13-13.21h.

ENFERMEDAD CELÍACA: NUESTRA EXPERIENCIA. Seoane Reino MA, Vilas Vázquez CO, Paz Vilar AM, González Piñeiro Y, Manjón Herrero A, García-Plata González C. Servicio de Pediatría. Hospital Lucus Augusti. Lugo.

Sesión CO3: 16.00-17.30 h

Sala: Auditorio

Moderadores: Dr. José A. Couceiro Gianzo; Dr. Lorenzo Redondo Collazo

16.00-16.08h.

MALTRATO INFANTIL EN EL AREA SOCIOSANITARIA DE VIGO. Cantero Rey R, García Arufe D, Concheiro Guisán A, Cabo Pérez M. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

16.08-16.16h.

FIEBRE Y DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE. ALGO NUEVO EN LO QUE PENSAR. Muñiz Fontán M, Crujeiras Martínez V, Marco Puche A, Calvo Penadés I. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. S. de Reumatología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia.

16.16-16.24h.

IMPACTO DE LA VACUNACIÓN FRENTE A ROTAVIRUS EN LA HOSPITALIZACIÓN POR GASTROENTERITIS AGUDA EN GALICIA. Martín Torres F (1), Bouzón Alejandro M (1), Redondo Collazo L (1), García Magán C (1), De Castro López MJ (1), Pértega Díaz S (2), Seoane MT (2), Martín Sánchez JM (1), Red Gallega de Investigación Pediátrica. (1) Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña) (2) Unidad de Epidemiología Clínica y Bioestadística, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

16.24-16.32h.

FIEBRE SIN FOCO E INFECCIÓN BACTERIANA POTENCIALMENTE GRAVE. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO EN EL HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE SALAMANCA. De Lamas Pérez C, Álvarez González AB, Criado Muriel C, Escudero Bueno G, Expósito De Mena H, González Prieto A. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

16.32-16.40h.

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE. UNA ENTIDAD A CONSIDERAR. Crujeiras Martínez V, Saborido Fiaño R, Pías Peleteiro L, Cutrín Prieto JM, Álvez González F. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

16.40-16.48h.

CARACTERÍSTICAS DE LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN NUESTRO MEDIO. Prat Roibás M, González Piñeiro Y, López Muínelo C, Vilas Vázquez CO, Seoane Reino MA, Almuíña Simón C, Fernández Iglesias JL. Servicio de Pediatría. Hospital Lucus Augusti. Lugo.

16.48-16.56h.

FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA: TRASTORNO CONGÉNITO POCO FRECUENTE DE OSIFICACIÓN HETEROTÓPICA. Muñiz Fontán M, Rodríguez Blanco S, Marco Puche A, Calvo Penadés I. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de

Compostela. S. de Reumatología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia.
16.56-17.04h.

MIOSITIS OSIFICANTE LOCALIZADA: A PROPÓSITO DE UN CASO. Ares Paredes R, De Castro López MJ, González Calvete L, Cutrín Priteo JM, Iglesias Diz JL, Álvez González F. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Secretaría Técnica:

Tfno: 988 254838 / Fax: 988 254774

Info@serempresa.es



SEREMPRESA, S.L

Comunicación, Relaciones Públicas, Protocolo
Congresos y Convenciones

Pósters

Sábado 28 de mayo

16.00-17.30 h

Exposición a pie de póster “Carpa Terraza”

Moderadores sesión P1:

Dra. Montserrat López Franco; Dra. M^a Paz Vior Álvarez

- P1. DIAGNÓSTICO CASUAL DE HIDROCEFALIA CONGÉNITA EN ESCOLAR CON GRIPE A. López Pico E, Novoa García E, Ferrer Barba A, González Rivera I, Ramil Fraga C, Quiroga Ordóñez E. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P2. EMPIEMA CEREBRAL DE ORIGEN SINUSAL POR VEILLONELLA. Ocampo Fontangordo L, Gonzalez Rodríguez L, Portela Dapena C. Complejo Hospitalario de Ourense.
- P3. MENINGOENCEFALITIS TUBERCULOSA: A PROPÓSITO DE UN CASO. Lozano Balseiro M, Moreno Ares D, Lopez Pico E, Novoa Garcia E, Castro Aguiar S. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P4. ENFERMEDAD DE KAWASAKI EXPERIENCIA DE NUESTRO CENTRO. Fontenla García J, Rey García S, Cárdenas Reyes I, Rueda Núñez F, Marcos Alonso S. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P5. IMPACTO DE LA RETIRADA TEMPORAL DE LA VACUNA DEL ROTAVIRUS EN ESPAÑA. Bouzón Alejandro M (1), Diez Domingo J (2), Martinón Torres F (1). Departamento de Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. (1), Centro Superior de Investigación en Salud Pública, Valencia (2)
- P6. REVISIÓN DE CELULITIS PERIORBITARIAS. López Muinelo C, Prat Roibás M, Seoane Reino MA, Vilas Vázquez CO, González Piñeiro Y, Paz Vilar AM, Iglesias Fernández JL. Hospital Lucus Augusti. Lugo
- P7. INCIDENCIA DE SEPSIS VERTICAL EN UNA UNIDAD NEONATAL. González Calvete L, García Sánchez N, Rodríguez Blanco S, López Suárez O, Baña Souto A, Pérez Muñuzuri A, Couce Pico ML. Servicio de Neonatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.
- P8. PERICARDITIS RECIDIVANTE EN PACIENTE CON FIEBRE MEDITERRÁNEA FAMILIAR. Dacruz Álvarez D, De Castro López MJ, Martínez Soto MI. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.
- P9. VARICELA: COMPLICACIONES. Moreno Ares D, Lozano Balseiro M, Cacharrón Caramés T, Tamames Redondo C, Castro Aguiar S. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P10. INFECCIÓN DE TRACTO URINARIO POR HAEMOPHILUS PARAINFLUENZAE: UNA ENTIDAD POCO ESTUDIADA. Pías-Peletero L, Rivera Chávez L, Saborido Fiaño R, Gil Calvo M, Riestra C, López Rivas M. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.
- P11. GLOMERULONEFRITIS AGUDA POSTINFECCIOSA EN NIÑOS. REVISION. Prat Roibás M, González Piñeiro Y, López Muinelo C, Seoane Reino MA, Vilas Vázquez CO, Fernández Iglesias JL. Hospital Lucus Augusti. Lugo.

- P12. PRESENTACIÓN PRECOZ DE LA LITIASIS RENAL EN LA INFANCIA. Collazo Álvarez A, Pardo García L, Álvarez de Manuel D, Bao Corral A. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.
- P13. PAROTIDITIS BILATERAL RECURRENTE EN PACIENTE CON DÉFICIT AISLADO DE CÉLULAS NATURAL KILLER. López Pico E, Cacharrón Caramés T, Moreno Álvarez A, Vila Sexto L. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P14. DIABETES MELLITUS EN NUESTRO CENTRO. Vilas Vázquez CO, Seoane Reino MA, López Muínelo C, Prat Roibás M, González Piñeiro Y, Paz Vilar AM, Pérez Mourellos B, López Conde I, Iglesias JL. Servicio de Pediatría. Hospital Lucus Augusti. Lugo.
- P15. SÍNDROME POLIMALFORMATIVO ASOCIADO A DELECCIÓN DE NOVO EN EL BRAZO LARGO DEL CROMOSOMA 19. Cañizo Vázquez D, Lorenzo Martínez M, Melcón Crespo C, Rey Cordo L, García Arufe D. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Moderadores sesión P2:

Dra. José Manuel Tabarés Lezcano; Dr. Ángel López-Silvarrey Varela

- P16. BRONQUIOLITIS GRAVE: ¿POR QUÉ NO SE APLICA LO QUE SE PUBLICA? ¿LO CUMPLIMOS NOSOTROS? López Pico E, Novoa García E, González Rivera I, Ferrer Barba A, Ramil Fraga C, Quiroga Ordóñez E. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P17. METAPNEUMOVIRUS HUMANO VERSUS VIRUS SINCICIAL RESPIRATORIO EN LACTANTES HOSPITALIZADOS POR INFECCIÓN RESPIRATORIA BAJA. Carballeira González I, Corrales Santos A, Torrado Chouciño AM, Bocanegra López M, Romarís Barca R, García Fernández E, Santos Tapia M, Urisarri Ruíz de Cortazar A, Fernández Prieto R, Méndez Lage S. Complejo Hospitalario Arquitecto-Marcide. Ferrol.
- P18. MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA PULMONAR CON CIRCULACIÓN SISTÉMICA. A PROPÓSITO DE UN CASO. Ingerto Docampo S, Conde Lorenzo N, Berrocal Castañeda M, Villares Porto-Dominguez A, Tabarés Lezcano JM, Cortón Lamelas D, Martín Sánchez F. Complejo Hospitalario de Ourense.
- P19. NEUMONITIS INTERSTICIAL CELULAR. A PROPÓSITO DE UN CASO. Conde Lorenzo N, Berrocal Castañeda M, Villares Porto-Dominguez A, Tabarés Lezcano JM, Ocampo Fontangordo L, Martín Sánchez F. Complejo Hospitalario de Ourense.
- P20. DIENTAMOEBIA FRAGILIS COMO CAUSA DE DIARREA PERSISTENTE Y DOLOR ABDOMINAL: UN DIAGNÓSTICO IGUALMENTE FRÁGIL. Pías Peleteiro L, Martín Torres N, Barbeito Castiñeiras G, Almeida Agudín S, Astorgano Fernández C, Llovo Taboada J. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.
- P21. DOLOR ABDOMINAL Y ANAFILAXIA: UN QUISTE HIDATÍDICO ROTO. Gómez-Veiras J, García González M, Palacios MG, Marco C, Caramés J, Somoza I, Tellado M, Dargallo T, Pais E, Vela D. Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P22. ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA: A PROPÓSITO DE UN CASO. Seoane Reino MA, Vilas Vázquez CO, Pérez Mourellos B, Prat Roibás M, López Muínelo C, García-Plata González C. Hospital Lucus Augusti. Lugo.
- P23. PH-METRÍA INTRAESOFÁGICA AMBULATORIA EN UN HOSPITAL COMARCAL. Martín Morales JM (1), González Alonso N (1), Rodríguez Blanco MA (1), Sánchez Pintos P (1), Carreira Sande N (2). Hospital Comarcal da Barbanza (1). Hospital Comarcal de Monforte (2).
- P24. ERUPCIÓN VARICELIFORME DE KAPOSI EN LACTANTE CON DERMATITIS ATÓPICA TRATADA CON PIMECROLIMUS TÓPICO. Fernández Suárez N, Álvarez González, Díaz Soto, Vergara Pérez, Suárez García F. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P25. HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIIFORME ASOCIADO A SD KASSABACH MERRIT. Marco Martín C, Rodríguez Rodríguez MLL, Gómez Veiras J, García González M, Fernández Bran B, García Palacios M. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

- P26. ULCERAS GENITALES AGUDAS. EN QUÉ DEBEMOS PENSAR. Collazo Álvarez A, Pardo García L, Cobelas Cobelas M, De Benito Basanta L. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.
- P27. PRIMOINFECCIÓN HERPÉTICA GENITAL EN UN LACTANTE. Ojea Jorge A, Hurtado Diaz B, Batalla Cebey C. Complejo Hospitalario de Pontevedra.
- P28. PSEUDOARTROSIS CONGÉNITA DE CLAVÍCULA BILATERAL. Ojea Jorge A, Hurtado Diaz B, Batalla Cebey C. Complejo Hospitalario de Pontevedra.
- P29. REACCION ADVERSA A MEDICAMENTOS. Piñeiro Rodriguez L, Moreno Ares D, Vila Sexto L, Moreno Alvarez A. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P30. ADENOPATIAS: EL GATO EN EL PUNTO DE MIRA. López Franco M, Silveira Cancela M, Andrés Andrés AG, Abadi Abadi A, Rodicio García M, Lago Mandado P. Servicio de Pediatría. Hospital da Costa. Burela.

Moderadores sesión P3:

Dra. María López Sousa; Dr. Juan José Loira Costas

- P31. APENDICITIS DEL MUÑO. Marco Martín C, García Palacios M, García González M, Gómez Veiras J, Dargallo T, Somoza Argibay I, Tellado M, Pais E, Caramés J, Vela D. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P32. ATRAPAMIENTO O CONDENSACIÓN. VARIANTES RADIOGRÁFICAS DE ASPIRACIÓN DE CUERPO EXTRAÑO. Cacharrón Caramés T, Álvarez González P, López Pico E, Nóvoa García E, Alas Barbeito A. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P33. DOS NUEVOS CASOS DE OBSTRUCCIÓN URETRAL FETAL TRANSITORIA. Gómez-Veiras J, Somoza I, Palacios MG, García González M, Marco C, Tellado M, Dargallo T, Caramés J, Pais E, Vela D. Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P34. ATRESIA DUODENAL CONGÉNITA.LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRENATAL. Nóvoa García E, Cacharrón Caramés T, Álvarez González P, López Pico E, Vázquez Tuñas P, Taboada Perianes M. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P35. GASTROSQUISIS: EVOLUCIÓN EN EL POSTOPERATORIO. REVISIÓN DE 4 CASOS. Muiño Vidal M, Tamames Redondo MC, Moreno Ares D. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P36. DIAGNÓSTICO DE MALROTACIÓN INTESTINAL EN EDAD PEDIÁTRICA. Portela Táboas C, González González S, González López T, Fernández Cebrián SA, Vázquez Rodríguez M, Martinón Sánchez F. Complejo Hospitalario de Ourense.
- P37. VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR COMO CAUSA DE ASCITIS FETAL. Cañizo Vázquez D (1), Cortés Osorio B (1), Lorenzo Martínez M (1), Concheiro Guisán A (1), Díaz González R (1), Fernández Eire P (2), Vázquez Castelo JL (3). Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo (1). Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo (2). Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo (3).
- P38. ACIDOSIS METABÓLICA HIPOPOTASÉMICA: EL DEBUT DE UNA ENFERMEDAD METABÓLICA RARA. Fuertes Moure A, Fernández Rey A, Pías-Peleteiro L, Curros Novo C, Puente Puig M, Gil Calvo M. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.
- P39. ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA A X. A PROPÓSITO DE UN CASO. Conde Lorenzo N, González Rodríguez L, Nóvoa Gómez G, Viso Lorenzo A, Martinón Sánchez F. Complejo Hospitalario de Ourense.
- P40. ENFERMEDAD DE ORINA DE JARABE DE ARCE. A PROPÓSITO DE UN CASO. Lozano Balseiro M, Fernandez Suarez N, Reparaz Pereiro A, Taboada Perianes M. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P41. NORWOOD HÍBRIDO COMO OPCIÓN TERAPÉUTICA EN SÍNDROME DE CORAZÓN IZQUIERDO HIPOPLÁSICO. Cárdenas I, Marcos S, Martínez I, Portela F, Bautista V, Hernández I, Rueda F. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

- P42. ANOMALÍAS PULMONARES ASOCIADAS A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS: PULMÓN EN HERRADURA Y SÍNDROME DE CIMITARRA. Rey García S, Fontenla García J, Cárdenas Reyes I, Hernández García I, Marcos Alonso S, Martínez Bendayan I, Rueda Núñez F. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P43. SIMULACIÓN MÉDICA AVANZADA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA. Cárdenas Reyes, Marcos Alonso, Rueda Núñez F. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P44. PATOLOGÍA GINECOLÓGICA EN PACIENTE ADOLESCENTE. Álvarez González A, Martínez Hernández C, Nieto T, Sancho de Lara V, De Lamas Pérez C. Servicios de Pediatría y de Obstetricia y Ginecología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.
- P45. MASAS OVÁRICAS EN LA INFANCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO. García González M, Gómez Veiras J, García Palacios M, Marco Martín C, Dargallo Carbonell T, Somoza Argibay I, Caramés Bouzán J, Pais Piñeiro E, Gómez Tellado M, Vela Nieto D. Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P46. LIPOBLASTOMA. A PROPÓSITO DE UN CASO. González González S, Ingerto Docampo S, González López MT, García Saavedra S, Martínón Sánchez F. Complejo Hospitalario de Ourense.
- P47. TERATOMA MADURO INTRATESTICULAR: DIFERENTES PRESENTACIONES, UN MISMO TUMOR. García González M, García Palacios M, Gómez Veiras J, Marco Martín C, Dargallo Carbonell T, Somoza Argibay I, Caramés Bouzán J, Pais Piñeiro E, Gómez Tellado M, Vela Nieto D. Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.



Ponencias

Mesa Redonda I

Viernes 27 de mayo 17:45 – 19:30h

“Síncope en Pediatría”

Moderador:

Dr. Miguel Angel San José González.
Pediatra. Centro de Salud de Sarria

Ponentes:

- **Dr. Fernando Rueda Núñez.**
 - Cardiología Infantil. Unidad del Corazón.
 - Complejo Hospitalario A Coruña
- **Dr. Antonio Rodríguez Nuñez.**
 - UCIP y Urgencias Pediátricas.
 - Complejo Hospitalario Santiago
- **Dra. Laura Pérez Gay.**
 - Neuropediatría.
 - Complejo Hospitalario Santiago

Sincopes y mareos en niños y adolescentes

A Rodríguez Nuñez

**Servicio de Urgencias y UCIP
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago**

Síncopes y mareos en niños y adolescentes



J.M. Sánchez Lastres, A. Rodríguez Núñez¹

Pediatra. Centro de Salud de Chapela. Pontevedra. ¹Pediatra. Servicio de Críticos y Urgencias pediátricas. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. A Coruña

Resumen Las pérdidas de conciencia breves son acontecimientos frecuentes en la edad pediátrica (30-50% de los niños antes de llegar a la adolescencia). El síncope constituye su causa más habitual. Se define como una pérdida de conciencia completa, brusca, breve y transitoria, asociada a una pérdida del tono postural.

Su etiología es múltiple: cardíaca, disfunción circulatoria (sistémica y cerebral), neurológica, metabólica, psicógena y tóxica. En cualquier caso, el factor desencadenante final es un descenso crítico en la perfusión cerebral, o bien una alteración en la composición química de la propia sangre. El tipo más común es el síncope vasovagal o neurocardiogénico. El diagnóstico se fundamenta en una anamnesis detallada y en una exploración física completa, con atención especial a la valoración cardiológica y neurológica. Además, se dispone de un amplio abanico de pruebas complementarias, que deben ser utilizadas racionalmente. Entre ellas, destaca la prueba de la mesa basculante, que permite confirmar el diagnóstico de la variante más frecuente (síncope vasovagal).

El tratamiento debe abordarse desde la perspectiva etiológica y teniendo en cuenta la repercusión clínica del proceso. Cuando el síncope vasovagal tiene una presentación fugaz, recurrente o con componente convulsivo, debe considerarse el tratamiento farmacológico.

Palabras clave Síncope; Mareo; Espasmo del sollozo; Prueba de la tabla o mesa basculante; Pediatría.

Abstract SYNCOPES AND DIZZINESS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS
Short losses of conscience are frequent events in the pediatric age (30-50% of children before arriving to the adolescence). The syncope constitutes their most frequent cause. It is defined as a total, sudden, short and transitory lost of conscience, associated to a lost of postural tone. Its etiology is multiple: cardiac, circulatory dysfunction (systemic and cerebral), neurologic, metabolic, psicogen and toxic. In any case, the trigger is a critical lowering in the brain flow, or by the contrary a modification in the chemical composition of the blood. The most common variant is the vasovagal or neurocardiogenic syncope.

The diagnostic is based on a detailed anamnesis and full physical exploration, with special emphasis to the cardiological and neurological assessment. There are also a huge range of complementary tests that should be used rationally. Among them, the head upright tilt-table test allows us to confirm the diagnostic of the most frequent variant (vasovagal syncope).

The treatment should be approached since an etiologic perspective and having into account the clinical repercussion of the process. It should be considered the pharmacological treatment when the vasovagal syncope has brief, recurrent or with convulsive component presentation.

Key words Syncope; Giddiness; Weeping spasm; Head upright tilt-table test; Pediatrics.

Pediatr Integral 2008;XII(8):757-776

INTRODUCCIÓN

La pérdida de conciencia es un acontecimiento frecuente en la edad pediátrica. Entre el 30-50% de los niños presentan un episodio antes de llegar a la adolescencia. Los síncopes constituyen la causa más frecuente de la mencionada pérdida.

Se entiende por conciencia aquel estado en el que uno se da cuenta de sí mismo y del ambiente que le rodea. Su nivel puede alterarse en diferentes grados, o incluso sufrir una pérdida completa, debido a una disfunción de la sustancia reticular ascendente, de sus vías de conexión hemisféricas o de la propia corteza cerebral. Esta disfunción, a su vez, pue-

de estar causada por una disminución de la perfusión cerebral, una actividad cortical excesiva de origen epiléptico, trastornos metabólicos o incrementos súbitos de la presión intracraneal.

Por otra parte, la alteración o pérdida del estado de conciencia es un acontecimiento que se presenta con frecuencia en la práctica clínica habitual. En este sen-

tido, aunque las cifras que se proponen son variables, se estima que entre el 30 y el 50% de las personas tienen un episodio de pérdida de conciencia antes de llegar a la adolescencia. Su manejo, en cuanto a las implicaciones diagnósticas y terapéuticas, es competencia de todos los pediatras, con independencia del ámbito físico o asistencial en el que cada uno desenvuelva su actividad profesional.

Dentro del amplio abanico de trastornos que puede condicionar una pérdida de conciencia, los síncope, en su más amplia acepción, constituyen un grupo de gran importancia epidemiológica y clínica; de tal forma que, son considerados la causa más frecuente de la mencionada pérdida en la etapa infantil. Forman parte de un conjunto de alteraciones paroxísticas de base no epiléptica que, independientemente de la disfunción primaria subyacente, comparten como factor causal final un fallo en el metabolismo energético cortical. Dicho fallo, a su vez, vendría condicionado bien por un descenso crítico en la perfusión cerebral con la consiguiente hipoxia o anoxia tisular, o bien por una alteración en la composición química de la propia sangre. Por su parte, la caída en el flujo cerebral puede responder a una alteración hemodinámica sistémica (bradicardia menor de 40 lat/min, taquicardia mayor de 150 lat/min, asistolia mayor de 4 segundos, presión arterial sistólica inferior a 50 mmHg) o a una disfunción primaria de la autorregulación vascular cerebral.

En cualquier caso, cuando se evalúa un episodio de esta naturaleza, es necesario desentrañar con frecuencia una terminología ambigua y sin sentido localizador ("crisis", "mareo", "desmayo", "ataque" o "vértigo") que puede llevar a confusión con sus correspondientes implicaciones, tanto en el diagnóstico como en el tratamiento.

DEFINICIÓN

El síncope es una pérdida de conciencia completa, brusca, breve y transitoria, asociada a una pérdida del tono postural. Hablamos de presíncope cuando la conciencia no se pierde completamente y de síncope convulsivo cuando se acompaña de movimientos tónicos o clónicos.

El síncope (desmayo o lipotimia) se define como una pérdida completa, brusca, breve y transitoria de la conciencia, asociada a una pérdida del tono postural, que se resuelve espontáneamente sin secuelas neurológicas. Puede acompañarse de fenómenos vegetativos, sensoriales y/o motores.

El presíncope (mareo o desvanecimiento) –situación que habitualmente precede al síncope, aunque puede constituir un fenómeno aislado– consiste en un acceso brusco y transitorio de sensación subjetiva de mareo, debilidad y enturbiamiento de la conciencia, de la que el paciente se recupera rápidamente, sin llegar a la pérdida completa de la misma. Se considera una forma frustrada del síncope.

Cuando la anoxia se prolonga más en el tiempo, se puede producir un espasmo tónico generalizado acompañado de otras manifestaciones que constituyen el denominado síncope convulsivo.

EPIDEMIOLOGÍA

En la edad pediátrica el tipo de síncope más frecuente es el vasovagal o neurocardiogénico. El síncope es responsable del 1-3% de las consultas en un servicio de urgencias.

Las estimaciones sobre la incidencia real del síncope son variables, pero se ha referido que hasta un 50% de los adolescentes ha presentado, al menos en una ocasión, un episodio sincopal. Constituye, pues, un proceso común, responsable de hasta un 1-3% de las consultas en un servicio de urgencias de pediatría, a los que hay que sumar aquellos que solicitan asistencia neurológica, cardiológica o pediátrica general. Por otro lado, se ha estimado que este proceso afecta al 0,1% de los pacientes pediátricos que requieren atención médica.

En la edad pediátrica, el tipo de síncope más frecuente es el vasovagal, que representa aproximadamente entre el 50-75% de todas las formas. Puede presentarse a cualquier edad, pero predomina en niños mayores o adolescentes y en el sexo femenino.

Aunque el síncope ha sido considerado como una patología benigna, la práctica nos indica que tal aceptación ha de

asumirse con reservas; sobre todo si tenemos en cuenta la carga de ansiedad que conlleva tanto en quien lo sufre como en sus padres, compañeros o profesores, que consideran lo sucedido como un evento grave e incluso amenazante para la vida. Además, las dudas de interpretación que suscita, la investigación extensiva, inapropiada e infructuosa que habitualmente se asocia a su evaluación o la iatrogenia derivada de los diagnósticos y, por tanto, tratamientos erróneos que ocasionalmente conlleva, le confieren a su manejo una trascendencia adicional. Por otra parte, considerando que incluso el 25% de muertes súbitas por causas cardíacas pueden tener el antecedente de síncope o presíncope, la identificación y adopción de medidas terapéuticas en los pacientes de riesgo elevado constituye un reto ineludible.

ETIOLOGÍA

Los síncope pueden estar originados por diferentes causas: cardíacas, disfunción circulatoria (sistémica o cerebral), neurológicas, metabólicas, psicógenas o tóxicas.

Los síncope pueden ser debidos a múltiples causas. Teniendo en cuenta su mecanismo etiopatogénico, puede establecerse la siguiente clasificación (Tabla I).

Globalmente, las causas relacionadas con una disfunción circulatoria sistémica son las responsables del 50-75% de todos los episodios sincopales; siendo el vasovagal, en los mayores de 4 años, y el espasmo del sollozo, en los menores de esta edad, las variedades más comunes. Sin embargo, entre el 15-47% de los casos no es posible identificar una etiología concreta.

FISIOPATOLOGÍA

Los respectivos mecanismos fisiopatológicos de los diferentes tipos de síncope acaban generando una perfusión cerebral inadecuada, responsable última de la pérdida de conciencia y del tono muscular.

Veamos a continuación como los respectivos mecanismos de los diferentes tipos de síncope generan una perfusión cerebral inadecuada, cualitativa o cuantita-

<p>a) Origen cardíaco:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Alteración mecánico-estructural: congénita o adquirida. <ol style="list-style-type: none"> 1. Tetralogía de Fallot 2. Transposición de grandes vasos 3. Tronco arterioso común 4. Estenosis aórtica 5. Estenosis pulmonar 6. Miocardiopatía hipertrófica 7. Miocardiopatía dilatada 8. Prolapso de válvula mitral 9. Hipertensión pulmonar primaria 10. Síndrome de Eisenmenger 11. Mixoma auricular 12. Anomalía de Ebstein • Arritmias <ol style="list-style-type: none"> 1. Taquiarritmias <ol style="list-style-type: none"> a. Taquicardia supraventricular paroxística b. Taquicardia ventricular c. Síndrome del QT largo d. Síndrome de Wolf-Parkinson-White e. Displasia arritmogénica del ventrículo derecho f. Síndrome de Brugada 2. Bradiarritmias <ol style="list-style-type: none"> a. Bloqueo aurículo-ventricular b. Enfermedad del seno c. Postcirugía de cardiopatía congénita • Disfunción aguda <ol style="list-style-type: none"> 1. Pericarditis con taponamiento 2. Isquemia o infarto de miocardio 3. Enfermedad de Kawasaki 4. Miocarditis 5. Anomalías de la arteria coronaria <p>b) Disfunción circulatoria sistémica: fallo en la regulación tensional:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Síncope vasovagal • Hipotensión ortostática (síncope ortostático y otros síndromes de intolerancia ortostática) 	<ul style="list-style-type: none"> • Síncope situacional (reflejos anormales): <ol style="list-style-type: none"> 1. Cepillado del pelo 2. Defecación 3. Deglución 4. Micción 5. Tos • Síncope del seno carotídeo • Síncope febril • Espasmos del sollozo: pálido y cianótico • Hipovolemia: aguda y crónica <p>c) Disfunción circulatoria cerebral: síncope cerebral.</p> <p>d) Origen neurológico:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Accidentes cerebrovasculares • Migraña • Crisis convulsivas (crisis cerebrales) • Enfermedad de Takayasu • Síndrome del robo subclavio • Síndrome de bradicardia ictal • Lesiones ocupantes de espacio <p>e) Origen metabólico:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hipoxemia • Hipoglucemia • Hipocalcemia <p>f) Origen psicógeno:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Crisis histéricas • Hiperventilación psicógena • Trastorno de pánico • Síndrome de Münchhausen por poderes <p>g) Fármacos/intoxicaciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Antihipertensivos • Antiarrítmicos • Diuréticos • Vasodilatadores • Tranquilizantes • Cocaína u otras drogas de abuso • Alcohol • Monóxido de carbono
---	--

tivamente, que desemboca en una pérdida transitoria de la conciencia y del tono muscular.

Síncope cardíaco

Los síncopecs cardíacos pueden estar en relación con cardiopatías estructurales, anomalías en el ritmo cardíaco o disfunciones agudas.

Cuando la alteración es de carácter mecánico-estructural, están presentes fundamentalmente 2 tipos de mecanismos. Por un lado, en las cardiopatías congénitas cianosantes, tiene lugar un incremento brusco del cortocircuito derecha-izquierda con la correspondiente hipoxemia arterial sistémica que genera el sín-

cope. Mientras que, en las cardiopatías con componente obstructivo (tanto del lado derecho como del lado izquierdo), el síncope se presenta típicamente durante el esfuerzo, debido a que la vasodilatación periférica que tiene lugar en el curso del ejercicio no se acompaña de un incremento apropiado del gasto cardíaco, ya que éste se encuentra limitado por la propia obstrucción. En consecuencia, se produce un descenso de la presión arterial y una reducción de la perfusión cerebral.

En cuanto a las arritmias, éstas constituyen la etiología más frecuente de síncope cardíaco. Tanto la taquicardia como la bradicardia extremas pueden disminuir

el gasto cardíaco y, secundariamente, el flujo sanguíneo cerebral por debajo de un nivel crítico.

Las taquiarritmias congénitas o adquiridas deben sospecharse ante la presentación de un síncope con el ejercicio. Su mecanismo de producción tiene lugar a través del desarrollo de una hipotensión acusada y duradera. La cual, a su vez, depende de múltiples factores, entre los que cabe destacar la frecuencia de la taquicardia, la relación aurículo-ventricular durante ésta, la función ventricular previa, la postura del paciente al inicio del episodio y la capacidad de regulación tensional dependiente del sistema vegetativo. En cualquier caso, incluso en ausen-

cia de una cardiopatía estructural, la combinación de una frecuencia cardíaca extremadamente elevada y la desaparición de la contracción auricular puede alterar el llenado y el gasto cardíaco lo suficiente como para producir una pérdida de la conciencia. En este grupo, destacan la taquicardia supraventricular, la taquicardia ventricular, el síndrome de Wolf-Parkinson-White, el síndrome del QT largo, la displasia arritmogénica del ventrículo derecho y el síndrome de Brugada.

El síndrome de Wolf-Parkinson-White se caracteriza por la presencia de una vía accesoria (haz de Kent) que provoca una taquicardia supraventricular paroxística a través de un mecanismo de reentrada. Cuando la conducción es ortodrómica, los impulsos (iniciados con una extrasístole auricular) invaden los ventrículos por el haz de His y regresan a la aurícula por el haz de Kent. Aunque también es posible la conducción antidrómica, en cuyo caso los impulsos alcanzan el ventrículo por el haz de Kent y regresan a la aurícula a través del haz de His.

El síndrome del QT largo es una alteración causada por el alargamiento de la fase de repolarización del potencial de acción ventricular. La pérdida de conciencia se produce por el desarrollo de una arritmia ventricular grave (fibrilación ventricular, Torsade de pointes) desencadenada durante el ejercicio o por una vivencia de gran tensión y estrés.

Desde el punto de vista etiológico, existen formas adquiridas y dos formas congénitas. Los casos adquiridos pueden estar provocados por la presencia de miocarditis, prolapso mitral, alteraciones electrolíticas o por la ingesta de fármacos (terfenadina, astemizol, quinidina, antidepresivos tricíclicos, amiodarona, cisaprida, domperidona, eritromicina, claritromicina). Las variantes congénitas tienen carácter familiar y pueden heredarse con patrón autosómico recesivo (síndrome de Jerwel y de Lange-Nielsen), que se asocia a sordera, o con patrón autosómico dominante (síndrome de Romano-Ward). En estos casos, se han identificado, mediante técnicas de genética molecular, diferentes mutaciones en los genes de los canales (canalopatía) de potasio y sodio de las membranas celulares del músculo cardíaco, que dan lugar a los diversos tipos

del síndrome. De cualquier forma, la prolongación del intervalo QT conduce a un aumento del período vulnerable y del período refractario relativo en la onda T, es decir, a una dispersión en la repolarización; incrementando, así, las posibilidades de que una despolarización precoz desencadene una de las arritmias anteriormente mencionadas.

La displasia arritmogénica del ventrículo derecho está considerada como una enfermedad genética, en la que las mutaciones en genes importantes de las uniones intercelulares condicionan alteraciones en la integridad de los desmosomas que conllevan la muerte celular (apoptosis) y la progresiva sustitución del miocardio por tejido fibroadiposo, el sustrato ideal para las arritmias ventriculares.

El síndrome de Brugada se caracteriza por episodios de taquicardia ventricular polimórfica rápida que causan síncope y muerte súbita inesperada en pacientes con un corazón estructuralmente normal y un electrocardiograma característico, con un patrón de bloqueo de rama derecha y elevación del segmento ST en las derivaciones precordiales unipolares de V1 a V3. Sin embargo, existen formas ocultas e intermitentes, en las que el electrocardiograma es normal, que pueden desmascararse con la administración de determinados fármacos (ajmalina, procainamida, flecainida). La enfermedad está determinada genéticamente y la transmisión es autosómica dominante. En este proceso, existe una alteración en la función del canal del sodio de la membrana celular; de forma que, la presencia de extrasístoles o cambios en la frecuencia cardíaca pueden disparar la arritmia.

En relación con las bradiarritmias, es necesario considerar tres grupos patológicos fundamentales: bloqueo aurículo-ventricular, enfermedad de nódulo sinusal y las cardiopatías congénitas intervenidas.

El bloqueo AV puede consistir en una anomalía aislada de carácter congénito, o bien puede ser debido, fundamentalmente, a ciertas enfermedades subyacentes (síndrome de Kearns-Sayre, distrofia miotónica, enfermedad de Lyme), cardiopatías congénitas intervenidas, intoxicación digitalica o fiebre reumática aguda. Cuando el bloqueo AV es de al-

to grado o completo y el marcapasos inferior al bloqueo no actúa de forma adecuada, tiene lugar una bradicardia ventricular acentuada, con la posible presencia de arritmias ventriculares graves favorecidas por la inestabilidad eléctrica. La consecuencia es una disminución del volumen minuto, la cual finalmente conduce a un descenso crítico en la perfusión cerebral y al correspondiente episodio sincopal que, en este caso, recibe el nombre de *crisis de Stokes-Adams-Morgagni*.

La enfermedad de nódulo sinusal se caracteriza por la presencia de anomalías en la formación o en la conducción del impulso sinusal. Con frecuencia es idiopática o familiar. En otras ocasiones, se identifica un factor responsable: cirugía cardíaca, fármacos, tóxicos, miocardiopatías o vasculopatías que afectan a la arteria del nódulo sinusal. Sus manifestaciones fundamentales son: bradicardia sinusal intensa, paros sinusales o la asociación de taquiarritmias auriculares con bradicardia o paros sinusales (síndrome taquicardia-bradicardia). En este contexto, puede reducirse el volumen minuto y comprometerse el flujo sanguíneo cerebral, de tal forma que se produzca una crisis sincopal.

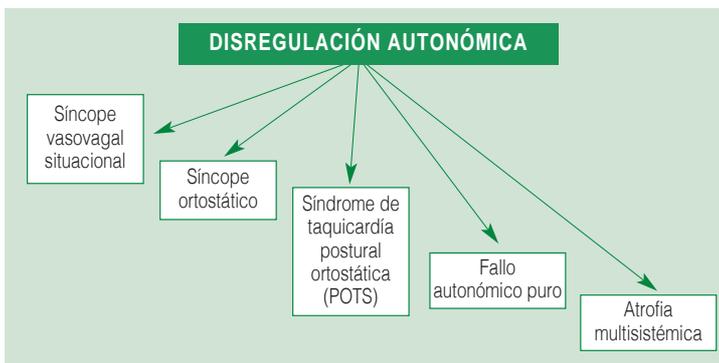
La intervención quirúrgica de determinadas cardiopatías congénitas (trasposición de grandes vasos, tetralogía de Fallot, etc.) puede condicionar la aparición de bradicardias y/o bloqueos cardíacos episódicos con síncope secundario.

Finalmente, ciertos procesos que provocan una disfunción cardíaca aguda pueden llegar a producir un cuadro sincopal. El mecanismo del síncope en tales casos puede ser diverso, incluyendo: insuficiencia ventricular aguda, taquiarritmias ventriculares y bradiarritmias.

Síncope por disfunción circulatoria sistémica

Los síncope por disfunción circulatoria sistémica incluyen: síncope vasovagal, síncope por hipotensión ortostática, síncope situacional, síncope del seno carotídeo, síncope febril, espasmos del sollozo e hipovolemia aguda y crónica.

Los síndromes de intolerancia ortostática suponen un amplio espectro de manifestaciones clínicas, cuya base fisiopatológica común consiste en una disregulación autonómica (disautonomía) que, a su vez, puede ser la expresión de una alteración estructural o simplemente de una función inadecuada del sistema nervioso autónomo. Además de los síncopes vasovagal y ortostático, se incluyen otros cuadros que reúnen sintomatología disautonómica de intensidad y gravedad variables: fallo autonómico puro, atrofia sistémica múltiple y síndrome de taquicardia postural ortostática (Fig. 1).



Síncope vasovagal

Aunque su mecanismo no está totalmente aclarado, la hipótesis fisiopatológica más plausible es la siguiente:

Habitualmente, el factor subyacente principal consiste en una bipedestación prolongada y previa al suceso, aunque éste también es posible en sedestación. Además, en ocasiones, también puede contribuir la existencia de un ambiente hacinado, caluroso o mal ventilado. En estas circunstancias, la actuación de un determinado factor desencadenante, constituido por miedo, dolor, estrés emocional, hambre, ayuno u otros relacionados con actividades o situaciones específicas (extracciones sanguíneas, otros procedimientos médicos, visión de sangre o accidentes, etc.), puede provocar un reflejo denominado vagal, con el resultado final de un estancamiento sanguíneo en las extremidades inferiores.

Este remanso venoso en las partes declives tiene lugar a través de un triple mecanismo: a) la bipedestación que por acción de la gravedad condiciona dicha acumulación; b) fallo en los mecanismos cardiorregulatorios compensadores (reflejos presores que inducen vasoconstricción arteriolar y venular periférica, aceleración cardíaca a través de los reflejos aórtico y carotídeo, actividad muscular que facilita el retorno venoso); c) el propio factor desencadenante, que estimula el sistema nervioso parasimpático provocando una vasodilatación periférica.

De cualquier forma, este almacenamiento condiciona una disminución del volumen venoso central y del volumen de

llenado ventricular (reducción de la precarga). Esta hipovolemia relativa comporta una disminución del volumen latido y de la presión arterial que, a su vez, desencadena una liberación catecolamínica con la finalidad de mejorar el inotropismo y el cronotropismo cardíacos. Se produce entonces un aumento de la contractilidad cardíaca en presencia de unos ventrículos relativamente vacíos. Este hecho provoca la estimulación de los mecanorreceptores ventriculares inervados por fibras vagales aferentes (fibras C). Estas fibras conectan en el bulbo con el núcleo del tracto solitario, produciendo una fuerte estimulación del núcleo motor del vago y una inhibición de los núcleos simpáticos situados en la médula ventro-lateral. El resultado de este reflejo, denominado de Bezold-Jarisch, es una doble respuesta paradójica: estimulación vagal eferente que produce bradicardia y/o inhibición simpática eferente que condiciona vasodilatación. La primera conforma una respuesta cardioinhibidora y la segunda una vasodepresora; en ocasiones, la respuesta es mixta, pudiendo predominar cualquiera de ellas en un determinado individuo o variar en diferentes episodios. En cualquier caso, la consecuencia final es una caída en el gasto cardíaco, en la tensión arterial y en la perfusión cerebral, que desemboca en la crisis sincopal.

También, se ha descrito el síncope vasovagal de esfuerzo, en el que la contracción ventricular vigorosa, que origina el reflejo, no estaría ocasionada por la hipovolemia relativa, sino directamente por el incremento de catecolaminas circulantes durante el ejercicio.

Por otra parte, además de esta hipótesis clásica, también se ha referido la implicación y participación del sistema nervioso central en la respuesta vasovagal. En este sentido, algunos estudios han focalizado su atención en los receptores opioides endógenos y la serotonina. Así, se ha comunicado un aumento de los niveles de β -endorfina previo a síncopes inducidos en el *tilt-test*. Por otro lado, se ha sugerido la existencia de un nivel bajo de serotonina en pacientes con síncope neurocardiogénico. Dado que la serotonina interviene en la regulación de la presión arterial y la frecuencia cardíaca ocasionando un efecto vasoconstrictor, su posible implicación en la fisiopatología del síncope merece una especial consideración.

Síncope por hipotensión ortostática

Con el paso de decúbito a bipedestación, se produce un desplazamiento del volumen circulante hacia los vasos de las extremidades inferiores, lo que determina una reducción del retorno venoso y del gasto cardíaco. En estas circunstancias, el mantenimiento de la presión arterial se logra a partir de la estimulación de los barorreceptores situados en el arco aórtico y seno carotídeo, y de los mecanorreceptores cardíacos que, a través de un reflejo vasomotor, provocan la estimulación simpática y la inhibición vagal. Todo ello tiene como resultado una vasoconstricción periférica y un aumento en la frecuencia cardíaca.

Cuando este reflejo falla, no es posible mantener una presión arterial adecuada; de tal forma que, puede llegar a producirse una crisis sincopal al levantarse súbitamente desde una posición horizon-

tal, o al permanecer de pie. A diferencia del síncope neurocardiogénico, en el que hay una respuesta autonómica inicial al estrés ortostático, y a continuación sucede el reflejo de Bezold-Jarisch, en este caso existe un fallo autonómico (ausencia de vasoconstricción y de aumento de la frecuencia cardíaca) desde el comienzo de la bipedestación para compensar la disminución en el retorno venoso. En general, se considera que existe hipotensión ortostática cuando se detecta una caída mayor o igual a 20 mmHg en la presión sistólica, o mayor o igual a 15 mmHg en la diastólica, tras 2 minutos en bipedestación.

Desde la perspectiva etiológica, es necesario considerar las siguientes posibilidades: reducción del volumen intravascular por hemorragia o deshidratación, efectos adversos de numerosos fármacos (hipotensores, diuréticos, bloqueadores β , vasodilatadores, fenotiazinas, tricíclicos, etc.), cuadros disautonómicos (diabetes mellitus, síndrome de Guillain-Barré, disautonomía aguda o subaguda) e insuficiencia autónoma primaria pre o postganglionar. También, es posible su presentación en personas en las que no se identifica ninguna alteración, pero que por alguna razón desconocida tienen una alteración de los reflejos posturales, incluso de carácter familiar.

Otros síndromes de intolerancia ortostática

Además del síncope neurocardiogénico y el síndrome ortostático, los síndromes de intolerancia ortostática incluyen otras tres entidades clínicas: fallo autonómico puro, atrofia sistémica múltiple y síndrome de taquicardia postural ortostática. La base fisiopatológica común a todos ellos es una disregulación autonómica de mayor o menor intensidad (disautonomía) que, a su vez, puede ser la expresión de una alteración estructural o simplemente de una función inadecuada del sistema nervioso autónomo.

El fallo autonómico puro se caracteriza por un descenso gradual y paralelo de las presiones arteriales sistólica y diastólica, que precede a la pérdida de la conciencia (síncope ortostático), acompañado de otros síntomas de disfunción auto-

nómica: trastornos de la sudoración y del control termorregulador. Se asocia a la presencia de niveles reducidos de catecolaminas circulantes y, en su forma más avanzada, existe un estado de disfunción autonómica generalizada. La atrofia sistémica múltiple es la forma más grave y se manifiesta por hipotensión ortostática importante, incontinencia urinaria y fecal progresivas, incapacidad para sudar, atrofia del iris, impotencia, rigidez y temblor. En cualquier caso, estos dos cuadros, más propios de la senectud, son muy raros en la infancia y adolescencia.

El síndrome de taquicardia postural ortostática (POTS) es una forma leve de insuficiencia autonómica. Su descripción en la adolescencia es relativamente reciente y dista mucho de ser reconocido y asumido en toda su relevancia. Se trata de un proceso de curso crónico, con síntomas de presentación diaria, que sin llegar al síncope, se acompañan de alguna manifestación de tipo presíncope (sensación de cabeza hueca, visión borrosa), taquicardia o palpitaciones, dolor torácico, ansiedad, fatiga extrema, intolerancia al ejercicio y un bajo rendimiento cognitivo. De modo característico, al adoptar la bipedestación (*tilt-test*) no hay hipotensión ortostática significativa, pero en los 10 primeros minutos la frecuencia cardíaca aumenta en 30 lat/min o excede los 120 lat/min. La importancia de su reconocimiento radica en la posibilidad de un tratamiento adecuado y en su diferenciación con el síndrome de fatiga crónica, con el que comparte varios síntomas. En este sentido, también se ha descrito la posibilidad de que la intolerancia ortostática, manifestada a través de la taquicardia, no se presente precozmente (en los 10 primeros minutos), sino de un modo más tardío (POTS tardío), y con frecuencia disfrazada precisamente de fatiga crónica. El mecanismo responsable, aunque no se conoce de forma completa, parece ser un fallo en la vasoconstricción de los lechos vasculares periféricos para responder al reto ortostático, que se compensa con un excesivo aumento de la frecuencia cardíaca.

En definitiva, en los síndromes de intolerancia ortostática, las manifestaciones

clínicas fundamentales son el resultado de la disminución de la perfusión cerebral y el trastorno del retorno venoso; mientras que, las respuestas compensatorias condicionan la sintomatología acompañante. En cualquier caso, en todos ellos es posible demostrar una vasoconstricción cerebral, incluso en ausencia de hipotensión; si bien, las características de los cambios en la velocidad del flujo cerebral son diferentes y específicas para cada cuadro clínico.

Síncope situacional

En ciertas circunstancias, determinados reflejos fisiológicos pueden desencadenar respuestas anormales y producir un síncope. El mecanismo tiene lugar a través de un reflejo autonómico similar al del síncope vasovagal; de tal modo que finalmente se produce bradicardia y/o vasodilatación. Puede estar precipitado por diferentes estímulos: tos, micción, defecación, deglución, cepillado del pelo, etc.

En el síncope tusígeno, un episodio de tos muy prolongado no permite la inspiración, con lo cual aumenta la presión intratorácica hasta el punto de dificultar el retorno venoso al corazón derecho. Como ya se ha comentado, esta hipovolemia relativa desencadena inicialmente una respuesta catecolaminérgica que, posteriormente, mediante el reflejo de Bezold-Jarisch, se transforma en una respuesta paradójica de estimulación vagal e inhibición simpática.

En el síncope miccional, la disminución de la presión intravesical produce, por estimulación vagal, vasodilatación y bradicardia. Además, también acontece una disminución mecánica del retorno venoso hacia el corazón derecho (tipo Valsalva).

Síncope del seno carotídeo

Mediante diferentes estímulos, como el giro de la cabeza, el apretarse excesivamente el cuello de la camisa, el afeitarse sobre la región del seno; o bien, de un modo espontáneo, puede producirse un estiramiento del seno carotídeo. Esta estimulación, a través de un mecanismo reflejo, genera una disminución de frecuencia cardíaca (respuesta cardioinhibidora) y/o

una caída en la tensión arterial (respuesta vasodepresora), que, si son de suficiente intensidad, pueden provocar una crisis sincopal.

Síncope febril

La fiebre, mediante un mecanismo reflejo, produce una hipervagotonía que puede desencadenar una crisis anóxica, que se acompaña de hipotonía y pérdida de la conciencia.

Espasmos del sollozo

Ocurren con mucha frecuencia en los niños menores de cinco años (3-4%). Es necesario diferenciar 2 tipos, con diferentes implicaciones etiopatogénicas, fisiopatológicas y clínicas: tipo 1 o cianótico y tipo 2 o pálido:

El espasmo cianótico se desencadena por una frustración o enojo que, a su vez, provoca el llanto vigoroso del niño, el cual se interrumpe súbitamente con una espiración mantenida, apnea y cianosis. Si la situación se prolonga, tiene lugar la pérdida de conciencia y del tono muscular y, si la anoxia es aún más duradera, rigidez e incluso movimientos clónicos, normalizándose finalmente la respiración y la conciencia. El llanto intenso y vigoroso produce una caída en la pCO_2 que, mediante una vasoconstricción cerebral, conduce a una isquemia neuronal. Pero, al mismo tiempo, el llanto es responsable de otros dos efectos. Por un lado, un espasmo espiratorio que provoca un aumento de la presión intratorácica con la consiguiente disminución del retorno venoso y del gasto cardíaco, que se traduce en una reducción del flujo sanguíneo cerebral. Por otro lado, una apnea mantenida que comporta hipoxemia. Indudablemente, este triple mecanismo (vasoconstricción cerebral, disminución del gasto cardíaco e hipoxemia) genera un mayor o menor grado de hipoxia tisular cerebral, responsable del cuadro clínico.

El espasmo pálido aparece tras un traumatismo banal, susto o situaciones que producen sorpresa o temor. El niño trata de llorar, pero no inicia el llanto, perdiendo directamente la conciencia, con palidez, rigidez, opistótonos y, ocasionalmente, sacudidas clónicas de las extremidades. En estos casos, el traumatismo leve o la sorpresa súbita provoca una

hipervagotonía refleja, que conlleva una respuesta cardioinhibitoria y, secundariamente, asistolia transitoria con ausencia de la perfusión cerebral.

La implicación de la anemia y/o ferropenia ha sido también motivo de debate, existiendo evidencias de que el tratamiento con hierro se asocia a una mejoría en la frecuencia de los espasmos. Se ha especulado que la concurrencia de este factor produciría una disminución de la oferta de oxígeno cerebral que predispondría a la pérdida de conciencia, y también que la irritabilidad asociada habitualmente a la anemia podría condicionar más episodios de rabietá o frustración que actuaran como desencadenantes.

También, se ha considerado la posible implicación del aumento de la serotonina secundario a la disminución de aldehidooxidasa, o el aumento de adrenalina secundario a la disminución de monoaminooxidasa que acontecen en presencia de ferropenia.

Los espasmos cianóticos son tres veces más frecuentes que los pálidos, pudiendo simultanearse ambos tipos en el mismo niño. Aunque se han referido casos puntuales desde el período neonatal, suelen manifestarse a partir de los 6 meses, siendo la edad habitual entre los 7 y 18 meses. Desaparecen por regla general a los 3 años o, excepcionalmente, a los 8 años. No se aprecian diferencias en función del sexo.

Hipovolemia aguda y crónica

Tanto la hipovolemia aguda, provocada por una hemorragia o por un proceso de deshidratación, como la hipovolemia crónica, idiopática o motivada por el abuso de diuréticos, pueden producir una caída en la tensión arterial sistémica capaz de desencadenar una disminución crítica del flujo sanguíneo cerebral.

Síncope por disfunción circulatoria cerebral. Síncope cerebral

Consiste en una alteración primaria de la autorregulación cerebrovascular que comporta una vasoconstricción arteriolar cerebral inapropiada. Ésta, a su vez, conduce a una reducción del flujo cerebral tan intensa que desemboca en una hipoxia cerebral y la consiguiente pérdida de la conciencia. Todo ello sin que se pro-

duzcan alteraciones hemodinámicas sistémicas. Es decir, sin disminución simultánea de la tensión arterial sistémica, sin caída en la frecuencia cardíaca y sin reducción de la saturación periférica de oxígeno.

Síncope de origen neurológico

Excluida la epilepsia, que, aunque puede provocar pérdidas de conciencia, no es un verdadero síncope, los síncope de causa puramente neurológica son relativamente infrecuentes. La isquemia transitoria localizada en el tallo cerebral, asiento del sistema reticular ascendente (sistema de vigilia), puede producir pérdida de conciencia transitoria. Este hecho ocurre con frecuencia en los accidentes isquémicos transitorios del sistema vértebro-basilar, la migraña vértebro-basilar, el síndrome del robo de la subclavia y la enfermedad de Takayasu.

Por otra parte, las crisis cerebrales con componente convulsivo no epiléptico pueden acompañarse de afectación de la conciencia, como resultado de una disfunción cerebral transitoria parcial o generalizada.

El síndrome de bradicardia ictal, también denominado síncope del lóbulo temporal, es un cuadro potencialmente grave que, aunque tiene una base epiléptica, puede cursar con un síncope secundario a una asistolia, además de otras manifestaciones más comunes de las crisis epilépticas del lóbulo temporal.

También, se han observado cuadros sincopales en algunos casos de lesiones ocupantes de espacio cerebral (tumores, hematomas). El mecanismo en estos casos no está aclarado, y puede deberse a diversos motivos: hipertensión intracraneal con reducción de flujo cerebral, fallos de la autorregulación, fenómenos irritativos, etc.

Síncope de origen metabólico

Las anomalías en la composición de la sangre (hipoxemia, anemia, hipoglucemia, hipocalcemia, alteraciones electrolíticas), pueden provocar alteraciones de la conciencia debido a una disfunción metabólico-energética cerebral.

Síncope de origen psicógeno

La hiperventilación, desencadenada por una crisis de ansiedad, histeria o pá-

nico, comporta una disminución de la pCO₂ que, a su vez, produce vasoconstricción cerebral y vasodilatación sistémica; siendo el resultado final una disminución del flujo sanguíneo cerebral.

También, es posible que los padres describan o simulen crisis inexistentes, e incluso las induzcan, mediante diferentes mecanismos. Es una posible forma de presentación clínica del síndrome de Münchhausen por poderes, en el que también puede darse la participación posterior del propio niño en el engaño.

Síncope inducido por fármacos o intoxicaciones

Los medicamentos antihipertensivos, diuréticos, vasodilatadores, antiarrítmicos y las fenotiazinas pueden disminuir la volemia y/o el retorno venoso y, secundariamente, el gasto cardíaco; pudiendo, de este modo, provocar una crisis sincopal.

La intoxicación aguda por cocaína puede provocar una crisis sincopal debido a sus efectos directos sobre el SNC, o bien en función de su capacidad de generar arritmias o fallo circulatorio.

El alcohol es un depresor del SNC y, además, también posee la facultad de producir colapso cardiovascular por sus efectos vasodilatadores. Mediante cualquiera de estos dos mecanismos, puede producirse un síncope.

La intoxicación por CO provoca una hipoxia cerebral a través de su combinación con la hemoglobina y el consiguiente desplazamiento del oxígeno, pero, además, provoca una desviación a la izquierda de la curva de disociación de la oxihemoglobina y actúa directamente empeorando la hipoxia en los tejidos.

CLÍNICA

El síncope es un trastorno paroxístico que ocurre, por tanto, de una manera aguda, brusca e inesperada, sorprendiendo, tanto al que lo padece como al que lo presencia. La sintomatología clínica, similar en todos los tipos, va a relacionarse íntimamente con la duración de la hipoxia cerebral.

Al principio, el niño nota una sensación de debilidad generalizada o ingravidez acompañada de visión borrosa, acúfenos, sensación de frío o calor, sudora-

ción profusa y síntomas gastrointestinales, como malestar gástrico o náuseas. Cuando no se llega a perder la conciencia se habla de mareo o presíncope. Generalmente, el paciente tiene conciencia de que se está desmayando y tiene tiempo para recostarse sin que se produzcan traumatismos graves, pero en otros casos el desmayo es inmediato, sin manifestaciones previas.

Cuando la situación de hipoxia permanece durante un cierto tiempo, tiene lugar el síncope propiamente dicho, con: mareo, palidez, pérdida progresiva o brusca del tono muscular, bradicardia y pérdida de la conciencia.

Si la hipoxia se prolonga todavía más, puede producirse el síncope convulsivo, caracterizado por un espasmo tónico generalizado con *trismus* mandibular, opistótonos y sacudidas mioclónicas; debido a las descargas de las neuronas de la formación reticular, que durante la hipoxia cerebral pierden la inhibición que realiza la corteza cerebral.

DIAGNÓSTICO (Tabla II)

Los aspectos centrales en el diagnóstico de un evento sincopal son: anamnesis detallada, que caracterice el episodio, y exploración física completa, con atención especial a la valoración cardiológica y neurológica.

Anamnesis

En el diagnóstico del síncope, la historia clínica, fundamentalmente una anamnesis detallada, constituye la piedra angular. Se debe efectuar siempre un interrogatorio cuidadoso, tanto del paciente como de los testigos del evento, puesto que aquel no es un observador fiable durante el estado de inconsciencia. Ello nos permitirá caracterizar adecuadamente el episodio y verificar con la mayor precisión posible las siguientes cuestiones:

a) Circunstancias en las que se produce. Es decir, el análisis pormenorizado de los momentos anteriores a la pérdida de conciencia. En concreto, es necesario identificar dónde y cuándo tuvo lugar el episodio, la postura previa al mismo y la presencia de factores desencadenantes (cambio de decúbito a posición erecta, ejercicio, es-

trés emocional, dolor, espacios cerrados, ambientes calurosos, etc.). En este sentido, es preciso remarcar que la presencia de un ejercicio físico como hecho precipitante obliga a descartar una cardiopatía subyacente.

- b) Forma de comienzo, brusca o gradual, y fenómenos premonitores que pueden ser descritos por el niño o por el testigo que previamente lo ha oído de éste.
- c) Confirmación de una verdadera pérdida de conciencia. Esta fase debe ser un relato exclusivo del testigo directo, siendo nuestro objetivo obtenerlo de él y no de terceras personas, dado que es frecuente su confusión con otras situaciones, tales como mareos, caídas u otras circunstancias.
- d) Duración del episodio y forma de recuperación. El transcurso de la crisis habitualmente es breve, si bien, en general, está sobrestimado. Su comparación con una actividad común cronometrada nos ayuda a establecer una medida clara de la duración. También, debe valorarse el estado de conciencia posterior, para identificar si ha habido confusión o déficit motor post-crítico.
- e) Descripción detallada de los signos y síntomas acompañantes, como coloración, sudoración, alteraciones del tono muscular, movimientos anómalos, revulsión ocular, enuresis, mordedura de la lengua y palpitaciones. Concretamente, la presencia de éstas, de modo previo a la crisis sincopal, sugiere una taquiarritmia subyacente, aunque también puede tener un carácter inespecífico.
- f) Número de episodios. Debe precisarse si se trata del primer episodio o ha habido otros similares previamente; y en este caso, con qué frecuencia se presentan y ante qué circunstancias.
- g) Ingesta de fármacos o exposición a tóxicos.
- h) Hábitos alimenticios e ingesta de líquidos y sal.
- i) Antecedentes personales de enfermedad cardiológica, neurológica o metabólica.
- j) Antecedentes familiares de cardiopatía, muerte súbita, procesos sincopales, epilepsia o migraña.

En todo caso, los datos reseñados en la tabla III constituyen signos de alarma y exigen una evaluación cuidadosa dirigida a la exclusión de un síncope de naturaleza cardiogénica o neurogénica.

Exploración física

Se debe realizar una exploración física completa, con especial atención a la valoración cardiológica y neurológica.

Se determinará la tensión arterial en decúbito y tras 5-10 minutos de bipedestación; de tal forma que, una tensión sistólica inferior a 80 mmHg en el adolescente o un descenso en la misma, al adquirir la posición erecta, superior a 20-30 mmHg sugiere una causa ortostática.

La medición de la frecuencia cardíaca, así como la palpación y la auscultación cardíacas nos pueden ayudar a sospechar alguna patología cardiovascular subyacente.

Se realizará una exploración neurológica detallada (pares craneales, fuerza, tono, sensibilidad, reflejos, exploración cerebelosa y fondo de ojo), con la intención de identificar signos de focalidad, irritación meníngea o hipertensión intracraneal.

Exploraciones complementarias

Análítica

En función de la sospecha etiológica se efectuará una analítica, que incluya: hemograma con fórmula y recuento, ionograma, calcio y magnesio, BUN y creatinina, glucosa y equilibrio ácido-base. En ocasiones, también puede ser útil la determinación de tóxicos en sangre y en orina.

Electrocardiograma

Debe realizarse de modo rutinario ante toda pérdida de conciencia. Se llevará a cabo una tira de ritmo largo, habitualmente en DII, y una lectura sistemática con medición cuidadosa de los intervalos. Las alteraciones en los intervalos PR, QRS, QT, QTc sugieren anomalías subyacentes de la conducción o de los electrolitos. También, es importante descartar la presencia de una onda delta y signos de hipertrofia o crecimiento de cavidades. En cualquier caso, hay que tener en cuenta que la verificación de una arritmia no siempre indica que ésta sea la causa del síncope.

Radiografía de tórax

Aunque no es esencial para descartar la causa del síncope, puede proporcionar datos que ayuden a orientarla, como, por ejemplo, la presencia de cardiomegalia o signos de insuficiencia cardíaca.

Electroencefalograma

La sospecha clínica de que el episodio de pérdida de conciencia pueda estar desencadenado por una crisis epiléptica comporta la realización de un EEG, o incluso un vídeo-EEG y/o un Holter-EEG. Sin embargo, la referencia clásica de que el EEG debe ser normal en todos los pacientes con síncope ha de ser tomada con cuidado, puesto que es frecuente (8%) la aparición de actividad electroencefalográfica paroxística "epileptiforme" en niños de 1-15 años que nunca han presentado, ni evolutivamente desarrollarán, crisis comiciales. Teniendo en cuenta que los síncope también son eventos relativamente frecuentes, es necesario considerar la posibilidad, no excepcional, de que ambas situaciones –episodio sincopal y EEG anormal– puedan coexistir en un mismo paciente.

Por todo ello, la asunción de la naturaleza epiléptica de un episodio de pérdida de conciencia (síncope), incluso asociado a hipertonía y/o clonías de miembros (síncope convulsivo), en función de la demostración de un EEG anormal, puede conllevar errores diagnósticos relevantes por las implicaciones terapéuticas y todavía de estigma que esto supone.

En definitiva, un determinado paciente puede presentar un episodio de pérdida de conciencia, incluso acompañado de hipertonía y/o movimientos clónicos, con presencia de un EEG anormal, sin que ello nos permita establecer definitivamente el diagnóstico de epilepsia. En estos casos, además de una anamnesis detallada, el test de la mesa basculante, como veremos más adelante, constituye una prueba esencial en el diagnóstico diferencial entre síncope y epilepsia.

Pruebas de neuroimagen

Aunque rara vez son necesarias, la presencia de focalidad neurológica en la exploración física requerirá la realización de una tomografía computarizada o una resonancia magnética cerebral.

- Anamnesis
- Exploración física
- Exploraciones complementarias:
 - Analítica
 - ECG
 - Rx de tórax
 - EEG
 - Pruebas de neuroimagen
 - TAC
 - RMN
 - Ecocardiograma
 - Bidimensional
 - Doppler
 - Doppler color
 - Monitorización ECG continua (Holter)
 - Prueba de esfuerzo
 - Estudio electrofisiológico
 - Prueba de la mesa basculante

- Síncope relacionado con un ruido fuerte, sobresalto o estrés emocional
- Síncope durante el ejercicio físico
- Síncope en supino
- Síncope asociado a movimientos tónico-clónicos o movimientos anormales
- Historia familiar de muerte súbita en menores de 30 años
- Síncope con historia atípica

Ecocardiograma (bidimensional, Doppler, Doppler color)

Es útil para descartar una anomalía estructural cardíaca, sospechada por la presencia de alteraciones electrocardiográficas significativas, auscultación de un soplo o historia familiar de miocardiopatía hipertrófica o muerte súbita.

Monitorización ECG continua ambulatoria (Holter)

Debe realizarse ante la sospecha de una arritmia como responsable del episodio sincopal. El resultado de este registro tiene un valor diagnóstico positivo o negativo, cuando durante su práctica se produce un cuadro sincopal o presincopal claro. Si los síntomas coinciden con una arritmia significativa, el diagnóstico de síncope arrítmico es consistente. Sin embargo, esta circunstancia es poco frecuente. La situación inversa, es decir, que ocurra un síncope o presíncope sin arritmias durante el periodo de monitorización, es también poco frecuente, pero permite excluir una causa arrítmica de síncope.

- ECG
- Presión arterial (pletismografía)
- Pulsioximetría
- Frecuencia respiratoria
- CO₂ espirado (capnografía)
- Saturación cerebral de O₂ (espectrofotometría en la región del infrarrojo cercano)
- Doppler transcraneal
- EEG

Cuando no existen síntomas durante el registro, se pueden dar dos situaciones:

- a) Existencia de arritmias significativas: bradicardia acusada, pausas sinusales prolongadas, taquiarritmias supraventriculares rápidas o arritmias ventriculares complejas. Aunque en estos casos el registro no puede considerarse diagnóstico, es sugestivo de síncope arritmico, y la exploración debe completarse con pruebas de provocación (estudio electrofisiológico, prueba de esfuerzo, etc.).
- b) No existen arritmias significativas ni síntomas durante el registro. En este caso, la monitorización carece de valor diagnóstico.

Prueba de esfuerzo

La prueba de esfuerzo en cinta sin fin tiene utilidad en la valoración de las crisis relacionadas con el ejercicio, sobre todo en deportistas jóvenes. Durante la misma, el paciente está constantemente monitorizado, observando la aparición de cambios isquémicos o arritmias en el ECG, síntomas, como dolor torácico, mareos o pérdida de conciencia, respuesta de la frecuencia cardíaca y de la tensión arterial.

Estudio electrofisiológico (EEF)

Básicamente, consiste en la estimulación programada del corazón asociada a diversos registros simultáneos del ECG de superficie y de electrogramas intracavitarios. Se ha sugerido su indicación en aquellas crisis acontecidas en pacientes con anomalía estructural cardíaca, ECG anormal o en aquellos episodios que han requerido reanimación cardiopulmonar. En cualquier caso, este estudio tiene los siguientes objetivos:

- a) Evaluar el estado de función sinusal, determinando el tiempo de recuperación sinusal.

- b) Evaluar el estado de la conducción auriculoventricular, analizando sus distintos componentes.
- c) Desencadenar taquiarritmias supraventriculares o ventriculares mediante la estimulación programada del corazón; identificando, así, taquicardias recurrentes por mecanismo de reentrada.

Ventriculografía

Se considera el "patrón de oro" para la evaluación de la función ventricular. Es muy específica para evidenciar áreas de acinesia, pero tiene el inconveniente de ser invasiva.

Resonancia magnética cardíaca

Permite valorar anomalías, tanto funcionales como estructurales. No es invasiva y, además, aporta la posibilidad de la caracterización tisular (fibrosis, grasa).

Medicina nuclear

Además de las aportaciones obvias para evaluar los volúmenes y las funciones ventriculares, la gammagrafía isotópica con I-meta-yodo-bencilguanidina ha permitido identificar defectos en la innervación simpática o alteraciones en los receptores post-sinápticos β -adrenérgicos en el miocardio.

Biopsia endomiocárdica

Permite el diagnóstico histológico definitivo de las miocardiopatías, aunque es controvertida por el carácter segmentario de algunas enfermedades y la elevada tasa de complicaciones.

Prueba de la tabla o mesa basculante (tilt test) (Tabla IV)

Se trata de una prueba de provocación que debe realizarse en los síncope vasovagales de repetición, y en aquellos de presentación atípica, de mayor gravedad o de origen no filiado. Puede considerarse la regla de oro para la confirmación de la sospecha de un síncope neurocardiogénico (vasovagal) y otros síndromes de intolerancia ortostática; de tal forma que, su empleo ha hecho que el diagnóstico de estos sea positivo, y no simplemente de exclusión. En estos casos, su sensibilidad oscila entre el 60% y el 85%; mientras que, su especificidad está próxima al 90%.

Existen diferentes procedimientos cuyo objetivo común es la provocación del episodio en individuos predispuestos y bajo una situación controlada, con un factor desencadenante básico que es la bipedestación estática en un ángulo de inclinación determinado, y otros estímulos eventuales y variables que intentan reproducir las circunstancias habituales que concurren en el episodio sincopal espontáneo. Entre otros, se incluyen la venopunción de la fosa antecubital o incluso la perfusión de isoproterenol que, por su efecto inotrópico y cronotrópico, potencia la fase simpática inicial, favoreciendo la aparición de la crisis. En definitiva, esta prueba consiste en reproducir artificialmente la fisiopatología de síncope vasovagal o neurocardiogénico.

Para que la prueba sea realmente fiable y puedan interpretarse de forma correcta los resultados, el protocolo de estudio debe ser multiparamétrico e incluir: monitorización electrocardiográfica, medición no invasiva de la presión arterial por método pletismográfico, pulsioximetría, monitorización de la frecuencia respiratoria y el carbónico espirado mediante capnografía, medición de la saturación de oxígeno cerebral no invasiva por espectrofotometría en la región del infrarrojo cercano, Doppler transcraneal y electroencefalograma. Los datos se registran de forma continua, si bien se analizan los obtenidos en intervalos de 30-60 segundos, prestando especial atención a la sintomatología subjetiva referida por los pacientes en el transcurso de la prueba.

Tras una monitorización basal, que incluye la medición de los parámetros señalados anteriormente durante 10 minutos, con el paciente en posición horizontal, se efectúa una basculación de la mesa hacia la bipedestación a 80° y se mantiene al niño en esta posición durante un máximo de 40 minutos, indicándole que no mueva los pies y que refiera cualquier situación anormal que experimente. Si transcurrido ese tiempo no se evidencian alteraciones clínicas, ni de las constantes vitales monitorizadas, puede recurrirse a cualquiera de los estímulos adicionales anteriormente comentados.

Cuando el niño presenta alteraciones clínicas, o bien se instaura el síncope sin fenómenos premonitorios, inmediatamente

te se restablece la posición de decúbito o Trendelenburg hasta que se produce la recuperación completa del paciente. El resultado de la prueba se considera positivo cuando se reproducen de forma subjetiva los síntomas (presíncope y/o síncope) experimentados por el paciente en condiciones reales. En este caso, puede afirmarse la naturaleza sincopal del evento a estudio, con independencia del tipo de respuesta fisiopatológica que haya concurrido al mismo.

La monitorización continua de los parámetros incluidos en el protocolo, y su correlación circunstancial y temporal con los desencadenantes y la sintomatología clínica, permite interpretar y categorizar el mecanismo fisiopatológico que genera la crisis. En este sentido, puede identificarse un decremento significativo de las cifras de tensión arterial (respuesta vasodepresora), de la frecuencia cardíaca (respuesta cardioinhibidora) o bien de ambos parámetros (respuesta mixta).

Sin embargo, mediante Doppler transcraneal o espectrofotometría en la región del infrarrojo cercano, también puede verificarse un descenso en la saturación cerebral de oxígeno sin alteraciones hemodinámicas sistémicas (mantenimiento de la tensión arterial y de la frecuencia cardíaca) y sin descenso en la saturación periférica de oxígeno. Esta observación constituye el fundamento del síncope cerebral, también denominado síncope ortostático normotensivo, y demuestra la necesidad de monitorizar el flujo cerebral para identificar correctamente a estos pacientes, que de otro modo serían catalogados como simuladores o afectados de un síncope psicógeno.

La monitorización del carbónico espirado mediante capnografía nos permite comprobar el papel de la hiperventilación en el desarrollo del episodio sincopal. En este aspecto, los diferentes estudios arrojan resultados dispares. En algunos pacientes propensos al síncope, un estímulo ortostático es suficiente para causar una pérdida de conciencia. Sin embargo, en otros se requiere la combinación de ortostatismo e hiperventilación para generar la crisis; de tal forma que, a la hipoperfusión cerebral secundaria a la caída tensional por la bipedestación se le sumaría la vasoconstricción cerebral

provocada por la hipocapnia. Por otro lado, también se ha sugerido que la hiperventilación puede ser un mecanismo compensatorio fisiológico que neutraliza parcialmente la reducción de la precarga, inducida por la bipedestación, en las primeras fases de los eventos sincopales; retrasando, de este modo, la pérdida de conciencia.

Otra ventaja que proporciona la prueba de la mesa basculante multiparamétrica es la posibilidad de distinguir entre epilepsia y síncope. En aquellos casos en los que una anamnesis detallada no clarifica la situación, es relativamente frecuente realizar un falso diagnóstico de epilepsia, sobre la base de un EEG intercrítico anormal. De hecho, si se tiene en cuenta que tanto los episodios sincopales, como las anomalías EEG no epilépticas, presentan una notable prevalencia en la población pediátrica, no es infrecuente la coexistencia de ambas anomalías en el mismo paciente. Además, la confusión es todavía mayor si la crisis sincopal es de carácter convulsivo. La relajación de esfínteres durante el episodio, aunque es posible, se observa en casos excepcionales.

En estas circunstancias, la prueba de la mesa basculante contribuye al diagnóstico diferencial entre ambas entidades, al observarse la fiel reproducción de la misma sintomatología que el paciente había experimentado, de modo espontáneo, en el episodio o episodios previos; coincidiendo con una respuesta vasodepresora, cardioinhibidora o mixta en la propia monitorización establecida en el protocolo. Por otra parte, con independencia del tipo de respuesta inducida por el estímulo ortostático, en determinados pacientes se ha verificado la presencia de convulsiones coincidiendo con la pérdida de conciencia, en el momento en el cual la hipoxia cerebral es más intensa o prolongada. De tal forma que, probablemente, exista una susceptibilidad individual para las convulsiones hipóxicas durante el evento sincopal, bien porque estos pacientes tengan una predisposición especial, o bien porque en ellos la hipoxia provocada por el mecanismo vasovagal sea más intensa. En cualquier caso, la reposición de la posición horizontal o en Trendelenburg, con la consiguiente normalización de los parámetros hemodinámicos

a) Entre el síncope y otras entidades clínicas:

- Epilepsia
- Vértigo
- Ataxia
- Migraña
- Narcolepsia

b) Entre los tipos de síncope más frecuentes:

- Síncope vasovagal
- Síncope ortostático
- Síncope cardíaco
- Síncope psicógeno

c) Entre los espasmos del sollozo y otros procesos:

- Patología brusca de origen broncopulmonar
- Patología cardiovascular
- Crisis epilépticas
- Pérdidas de conciencia post-traumáticas
- Reflujo gastroesofágico. Síndrome de Sandifer
- Vértigo paroxístico benigno
- Malformación o tumor de tronco cerebral
- Síndrome de Münchhausen

y de oxigenación cerebral, se traduce en la desaparición espontánea de la crisis convulsiva y la recuperación de la conciencia. De este modo, se confirma la naturaleza sincopal del evento y se evita la asociación unidireccional, que muchas veces se establece, entre convulsiones y enfermedad epiléptica.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL (Tabla V)

Diagnóstico diferencial entre síncope y otras entidades clínicas

El diagnóstico diferencial de los cuadros sincopales debe considerarse desde una triple perspectiva: a) entre el síncope y otras entidades clínicas; b) entre los diferentes tipos de síncope y c) entre los espasmos del sollozo y otros procesos.

Desde este punto de vista, el diagnóstico diferencial debe establecerse, fundamentalmente, con las siguientes entidades clínicas: epilepsia, vértigo, ataxia, migraña y narcolepsia.

Epilepsia

La epilepsia se define operacionalmente como la asociación de dos o más episo-

dios convulsivos con un EEG intercrítico anormal de tipo comicial. Por tanto, para hablar de epilepsia es necesaria la repetición de eventos clínicos de carácter agudo y transitorio, motivados por la descarga anormal, excesiva e hipsincrónica de un grupo de neuronas cerebrales más o menos extenso. No existe epilepsia sin crisis repetidas; de forma que, las alteraciones del EEG que no se acompañan de crisis no hacen epiléptico al que las padece.

Los cuadros epilépticos, especialmente las crisis atónicas y ciertas formas de epilepsia temporal, constituyen el principal diagnóstico diferencial de los episodios sincopales. Veamos a continuación los datos con mayor capacidad discriminadora.

En general, la presencia de antecedentes familiares es más frecuente en los síncope. La edad de presentación también puede contribuir a la distinción; de tal forma que, las crisis sincopales suelen acontecer entre los 6-14 años, mientras que las epilépticas pueden ocurrir a una edad más variable.

No suelen identificarse desencadenantes en el caso de las crisis epilépticas; en cambio, son habituales, tanto físicos como psíquicos, en los episodios sincopales. Además, aquellas pueden ocurrir en cualquier postura, mientras que éstos no acontecen en decúbito.

En el síncope, a diferencia de la epilepsia, es constante la existencia de pródromos y palidez.

Desde el punto de vista hemodinámico, el síncope suele cursar con hipotensión y bradicardia; por el contrario, las crisis comiciales se acompañan de hipertensión y taquicardia.

La pérdida de conciencia suele ser gradual en los eventos sincopales, y brusca en los de carácter epiléptico.

Si el síncope es de larga duración puede haber mioclonías o contracción muscular tónica (opistótonos). En la crisis epiléptica, las contracciones musculares son variables y aparecen desde el principio. En cambio, la hipersalivación y el *trismus* mandibular pueden acontecer en ambas entidades. Además, un evento sincopal prolongado también pudiera cursar con relajación de esfínteres.

La duración de la crisis suele ser de unos segundos en el caso del síncope, de

forma que la recuperación de la conciencia es inmediata a la caída, al mejorar la perfusión cerebral en supino. Mientras que en la crisis epiléptica la duración es más variable, y la recuperación de la conciencia más lenta, con somnolencia postcrítica y no depende de la postura.

Por último, el EEG intercrítico suele ser normal en caso de crisis sincopales y estar alterado en las epilépticas. Sin embargo, como ya se ha comentado, es posible la existencia de anomalías electroencefalográficas en los niños con síncope, y, en estos casos, la prueba de la mesa basculante resulta muy clarificadora. Así, durante el registro en el EEG simultáneo en casos de síncope convulsivo, se asiste a un enteltecimiento progresivo y hasta un aplanamiento del trazado, secundario al déficit transitorio de oxigenación cerebral, lo que contrasta con la actividad epileptiforme típica (hiperactividad neuronal) que acompaña a una crisis de base epiléptica. Sin embargo, una situación excepcional, que se debe considerar en individuos susceptibles, la constituye la posibilidad de que la anoxia que acompaña a una crisis sincopal, que puede ser convulsivógena en sí misma, desencadene una crisis epiléptica anóxica, que sea erróneamente interpretada como una crisis epileptógena primaria.

Vértigo

El vértigo es una alucinación de movimiento en la que el paciente siente que él (vértigo subjetivo) o su entorno (vértigo objetivo) giran. Además, en el de origen periférico suele estar presente un correlato vegetativo.

En este sentido, es posible la confusión con el presíncope (mareo), que cursa con sensación de debilidad o ingravidez, y también se acompaña de sintomatología autonómica. Sin embargo, la presencia de semiología ótica, vestibular o neurológica contribuye a establecer la distinción, y, habitualmente, refuerza la sospecha diagnóstica de vértigo, ya sea periférico o central.

En cualquier caso, a diferencia del síncope, la inestabilidad del vértigo no se asocia a pérdida de conciencia.

Ataxia

La ataxia es un trastorno de la coordinación, que afecta a la dirección y ampli-

tud de los movimientos voluntarios y perturba las contracciones musculares, voluntarias o reflejas, necesarias para ajustar las posturas y mantener el equilibrio. Puede tener su origen en alteraciones del cerebelo, de los centros vestibulares o de la sensibilidad propioceptiva. Las lesiones del lóbulo frontal y la propia debilidad muscular también pueden manifestarse con ataxia, y se les denomina pseudoataxias.

Aunque la ataxia no cursa con alteración del nivel de conciencia, la hipotonía, la dificultad para mantener la bipedestación y, en el caso de la ataxia laberíntica, la sintomatología vegetativa, pudieran originar cierta confusión con un cuadro presincopal o sincopal. Sin embargo, la presencia del signo de Romberg en la ataxia sensitiva y vestibular, la marcha característica de cada tipo y/o la existencia de: dismetría, asinergia, adiadococinesia, disartria, *nistagmus* o temblor de intención, sugieren el diagnóstico de síndrome atáxico.

Migraña

En el contexto de las migrañas con aura, la migraña vértebro-basilar, con una presentación clínica característica, puede ocasionar confusión con un evento sincopal. Afecta a un 10% de los pacientes migrañosos y da lugar a episodios de disfunción neurológica por isquemia del territorio dependiente del sistema vértebro-basilar, que puede llevar a la pérdida de conciencia e incluso a una crisis epiléptica generalizada.

Los principales síntomas de aura, cuyo origen radica en el tronco cerebral o en ambos lóbulos occipitales, son: vértigo, *tinnitus*, hipoacusia, diplopía, visión borrosa, escotomas, disartria y ataxia. Tras este déficit neurológico, suele aparecer una cefalea terebrante de localización occipital como dato característico y distintivo. Después de la crisis hay una resolución completa de los síntomas y signos neurológicos.

Desde el punto de vista electroencefalográfico, se han identificado ondas lentas de alto voltaje en áreas posteriores cuando predomina la afección de la corteza occipital (trastornos del campo visual o ceguera), y ritmos rápidos cuando está comprometida la región pontomesencefálica (ataxia, diplopía o vértigo).

La mayoría de los niños tienen antecedentes familiares importantes de migrañas, y muchos de ellos tendrán migrañas clásicas en la adolescencia o en la edad adulta. Se ha señalado una mayor incidencia en mujeres, especialmente en la pubertad y en la adolescencia.

Narcolepsia

La narcolepsia es un trastorno que raramente comienza antes de la adolescencia, y que se caracteriza por ataques paroxísticos de sueño diurno irresistible que en ocasiones se asocia a pérdida del tono muscular (cataplejía). Las crisis catapléjicas están desencadenadas habitualmente por emociones intensas: risa, enfado o miedo. Aunque pueden remedar un síncope al permanecer sin movilidad hasta que se recupera el tono muscular normal, la diferencia fundamental estriba en el mantenimiento de la conciencia durante la crisis.

Diagnóstico diferencial entre los diferentes tipos de síncope

En este apartado, es necesario contemplar la diferenciación entre aquellos tipos con mayor relevancia epidemiológica, fundamentalmente: síncope vasovagal, síncope ortostático, síncope cardíaco y síncope psicógeno.

El síncope vasovagal es el tipo más frecuente, está asociado a un factor desencadenante y suele estar presente un estrés ortostático. Es frecuente la existencia de antecedentes familiares de este tipo de eventos. Se acompaña de pródromos vegetativos y palidez. Entre un 10 y un 20% pueden incorporar movimientos tónico-clónicos y más raramente incontinencia urinaria. El pulso arterial es débil y lento. La recuperación suele ser rápida sin estado postcrítico. El EEG suele ser normal y la prueba de la mesa basculante es positiva. Por su parte, en el síncope vasovagal de esfuerzo, una vez descartada una cardiopatía estructural o arritmica (ecocardiograma, Holter, prueba de esfuerzo), la positividad de la prueba de la mesa basculante es imprescindible para establecer el diagnóstico.

El síncope ortostático está desencadenado por la adquisición de la posición de bipedestación y, ocasionalmente, se asocia otro factor precipitante. Son fre-

cuentes los antecedentes familiares. El correlato neurovegetativo y la palidez ictal es menos constante que en el vasovagal. Los movimientos tónico-clónicos y la incontinencia urinaria son excepcionales. El pulso arterial es normal o rápido. Los pacientes se recuperan rápidamente sin estado postcrítico. No se evidencian anomalías en el EEG, mientras que la prueba de la mesa basculante suele evidenciar una respuesta taquicardizante. Como ya hemos visto, esta misma respuesta, sin hipotensión acompañante, se manifiesta en el síndrome de taquicardia postural ortostática.

El síncope cardíaco, aunque menos frecuente que los anteriores, supone un riesgo de mortalidad, por ello se debe ser cuidadoso para llegar a su diagnóstico. Suele haber historia familiar o personal de alteraciones cardíacas, e incluso antecedentes familiares de muerte súbita. No es habitual que haya síntomas prodrómicos, y debe sospecharse especialmente cuando la crisis esté desencadenada por ejercicio físico y se asocie a palpitaciones y dolor precordial.

El síncope psicógeno se fundamenta en la hiperventilación desencadenada por ansiedad, histeria o miedo. No es necesaria la presencia de un estrés ortostático u otro factor precipitante. No existen pródromos ni palidez ictal, tampoco se hacen daño al caer. Suele tener lugar delante de público y pueden llegar a acompañarse de rigidez y cianosis. La recuperación es variable, al igual que el estado postcrítico. Los antecedentes familiares son infrecuentes y, tanto el EEG como la prueba de la mesa basculante son normales.

Diagnóstico diferencial entre los espasmos del sollozo y otros procesos

El diagnóstico diferencial puede plantearse, entre otras, con las siguientes situaciones:

- Patología brusca de origen broncopulmonar, como podría ser la aspiración de cuerpo extraño.
- Patología cardiovascular (parada cardíaca en una cardiopatía no diagnosticada, bloqueo cardíaco).
- Crisis epilépticas, en especial parciales complejas; este diagnóstico es más

difícil cuando la apnea del llanto ocurre antes de emitir sollozo alguno o cuando, por ser prolongado, se acompaña de incontinencia urinaria e incluso finaliza con sacudidas clónicas.

- Pérdidas de conciencia postraumáticas.
- Reflujo gastroesofágico, sobre todo cuando se acompaña de apnea, cianosis y los movimientos distónicos característicos del síndrome de Sandifer.
- Vértigo paroxístico benigno.
- Malformación (mielomeningocele, hidrocefalia, malformación de Arnold-Chiari) o tumor de tronco cerebral.
- Síndrome de Münchhausen por poderes.

En cualquier caso, es preciso tener especial cautela antes de certificar el diagnóstico de espasmo del sollozo en un lactante menor de 6 meses, pues son numerosas las causas de apnea en los primeros meses de vida, con la posibilidad de comportar casos de muerte súbita del lactante en relación con las anomalías subyacentes. Por otra parte, en esta edad la súbita pérdida de conciencia con hipertonia o hipotonía es una manifestación relativamente frecuente de un trastorno epiléptico esencial o sintomático.

No obstante, si se realiza una anamnesis precisa y detallada, interrogando como se desencadenaron las crisis, surge con bastante claridad su asociación inmediata con una experiencia que implica frustración, enojo, dolor, temor o sorpresa. Si a ello se añade la edad, entre 6 meses y 3 años, el buen desarrollo psicomotor, la exploración física general y neurológica dentro de la normalidad antes y después del episodio, puede llegarse a la conclusión de que estos elementos clínicos son suficientes para descartar los diagnósticos diferenciales del espasmo del sollozo. Llegados a este punto, la única exploración a considerar podría ser la realización de un hemograma, para descartar una anemia subsidiaria de tratamiento con hierro.

Con respecto al EEG, aunque no está indicado en los casos típicos, su realización está justificada cuando los episodios se repiten con frecuencia o con tal intensidad que llegan a provocar la pérdida de conciencia y se asocian con convulsiones. Incluso en esta situación, el EEG

- Valoración inicial:
 - Anamnesis y exploración física
 - Analítica (básica y orientada)
 - ECG
- Evaluación posterior:
 - EEG
 - Prueba de la tabla basculante
 - Derivación a Atención Especializada:
 - Cardiología pediátrica
 - Neurología pediátrica

intercrítico es normal en aquellos pacientes con espasmo del sollozo.

Pero, como ya se ha referido anteriormente, también en este caso existe la posibilidad estadística de coexistencia, en un mismo individuo, de alteraciones electroencefalográficas no epilépticas y episodios clínicos compatibles con espasmos del sollozo. Además, durante las crisis se han identificado trazados electroencefalográficos típicos de la hipoxia-anoxia cerebral, sin la presencia, en ningún caso, de actividad paroxística.

De cualquier forma, es preciso tener en cuenta que una verdadera crisis epiléptica puede ocurrir tras un fenómeno hipóxico. Por lo tanto, en pacientes epilépticos, el espasmo del sollozo puede actuar como precipitante.

ACTITUD ANTE UN SÍNCOPE EN ATENCIÓN PRIMARIA (Tabla VI)

Desde la perspectiva práctica, el planteamiento diagnóstico puede efectuarse considerando dos aspectos básicos: valoración inicial y evaluación posterior. La valoración inicial incluirá: anamnesis, exploración física, estudio analítico básico y orientado y ECG. En función de la orientación obtenida, la evaluación posterior debe contemplar las siguientes posibilidades: EEG, prueba de la tabla o mesa basculante y derivación a Atención Especializada.

Valoración inicial

1. Anamnesis y exploración física

El abordaje diagnóstico de un episodio sincopal debe comenzar por una anamnesis detallada en la que, además del propio paciente, son muy útiles los testigos del acontecimiento. Se intentará caracte-

rizarlo del modo más preciso posible; analizando las circunstancias concurrentes, los posibles factores desencadenantes y la sintomatología acompañante. Además, es indudable la necesidad de identificar la posible presencia de antecedentes, tanto personales como familiares.

Asimismo, se realizará una detallada exploración física general, con especial atención a los aspectos cardiológicos y neurológicos.

2. Analítica

Aunque habitualmente no aporta mucha información, debe efectuarse un estudio analítico, que incluya hemograma y otros parámetros bioquímicos y toxicológicos en función de la información aportada por la historia clínica.

3. ECG

La eficiencia diagnóstica del ECG justifica su realización en todos los pacientes que hayan padecido un episodio sincopal. Por supuesto, es imprescindible cuando se sospecha una cardiopatía estructural o un trastorno del ritmo como fundamento fisiopatológico.

Los datos proporcionados por la valoración inicial permiten establecer un juicio diagnóstico, o bien, en su defecto, orientar con fundamento la evaluación posterior. En cualquier caso, a partir de este momento pueden diferenciarse fundamentalmente cuatro grupos de pacientes:

- a) Pacientes en los que es posible instaurar el juicio diagnóstico de síncope por disfunción circulatoria sistémica: vasovagal o neurocardiogénico, ortostático, situacional, del seno carotídeo, febril, espasmo del sollozo o hipovolemia aguda o crónica.
- b) Pacientes con sospecha de síncope de origen cardíaco.
- c) Pacientes con sospecha de síncope de origen neurológico o bien proceso epiléptico.
- d) Pacientes con síncope de origen no filiado.

Indudablemente, también es posible verificar la existencia de un síncope de origen metabólico, tóxico o psicógeno; con la consiguiente evaluación específica posterior en Atención Especializada. Sin embargo, a efectos prácticos, en es-

te sentido nos referiremos, exclusivamente, a las cuatro posibilidades básicas anteriormente expuestas.

Evaluación posterior

1. EEG

Cuando la valoración inicial permite establecer la sospecha de un cuadro epiléptico, es necesario realizar un electroencefalograma y la consiguiente consulta con el servicio de neuropediatría.

2. Prueba de la tabla o mesa basculante

Desde la perspectiva de Atención Primaria, podría indicarse la realización de esta prueba ante la presencia de las siguientes situaciones:

- a) Síncope de origen no filiado.
- b) Sospecha de síncope por disfunción circulatoria sistémica, pero con episodios muy frecuentes, atípicos o intensos, o bien con un estado de ansiedad o preocupación familiar que hagan necesaria la confirmación diagnóstica.
- c) Necesidad de descartar epilepsia, ante la decisión de retirar o no instaurar el correspondiente tratamiento, en pacientes con síncope convulsivo y/o EEG anormal, pero con anamnesis sugestiva de episodio sincopal.

3. Derivación a Atención Especializada

- a) **Cardiología pediátrica:** ante la sospecha de un síncope de origen cardíaco, ya sea por los antecedentes familiares (muerte súbita, miocardiopatía, etc.), la propia anamnesis (síncope asociado con el ejercicio o con sueño, síncope con palpitaciones) o exploración física, o bien el hallazgo de alteraciones electrocardiográficas. También, debe plantearse en aquellos en aquellos síncope recurrentes de etiología no aclarada con las exploraciones previas, sobre todo si la prueba de la tabla basculante es negativa.
- b) **Neuropediatría:** cuando se sospeche un síncope de origen neurológico o un proceso epiléptico. También, debe plantearse en aquellos pacientes con síncope de origen no filiado, en los que la valoración cardiológica y la prueba de la mesa basculante sea negativa.

TRATAMIENTO

El tratamiento inicial de cualquier tipo de síncope debe ser etiológico. En el síncope vasovagal recurrente, con fallo en la adopción de medidas preventivas, con riesgo inherente a determinadas actividades o con componente convulsivo debe plantearse el tratamiento farmacológico.

El tratamiento debe plantearse, inicialmente, desde la perspectiva etiológica.

Síncope cardíaco

En el síncope de origen cardíaco, en función del tipo de alteración, puede ser necesario cirugía cardíaca, administración de antiarrítmicos, implantación de un marcapasos o desfibrilador automático, ablación de una vía accesorias, corrección de anomalías electrolíticas, retirada de determinados fármacos o, incluso, la simpatectomía cervicotorácica en el síndrome del QT largo.

Síncope por disfunción circulatoria sistémica

En el síncope vasovagal o neurocardiogénico y, en general, en los provocados por disfunción circulatoria sistémica, debe instruirse a los pacientes para que eviten, en lo posible, los factores subyacentes o desencadenantes (bipedestación estática, ayuno prolongado, deshidratación, cambio brusco hacia la bipedestación, masaje carotídeo, estrés, dolor, miedo, etc.) que hayan podido generar una crisis con anterioridad. Maniobras, como dar pequeños pasos de delante atrás, cruzar las piernas, incorporaciones sobre las puntas de los pies o sacudidas de los mismos pueden contribuir a la movilización del remanente sanguíneo en extremidades inferiores. El reconocimiento de los síntomas premonitorios es crucial para la inmediata adopción de la posición de decúbito o, al menos, de cuclillas o sedestación con la cabeza emplazada entre las piernas. También, es muy importante instruir al paciente para que aumente la ingesta de sal y líquidos en su dieta, contribuyendo, así, a un aumento de la volemia efectiva.

Las indicaciones de tratamiento farmacológico, aunque no están claramente instauradas, pueden incluir, razona-

blemente, situaciones de recurrencia frecuente, fallo en la adopción de medidas preventivas, riesgo inherente a determinadas actividades y los síncopes con componente convulsivo. De cualquier forma, la prueba de la mesa basculante puede servir para valorar inicialmente qué tipo de fármaco es el más adecuado para cada paciente.

La fludrocortisona (0,1 mg/día), por su efecto mineralcorticoide con expansión del volumen sanguíneo, estaría indicada en casos en que predomine una respuesta vasodepresora, en presencia de una presión arterial normal o baja y en aquellos con taquicardia postural ortostática.

Por su parte, los fármacos β -bloqueantes, concretamente el atenolol (1-2 mg/kg/día; 25-50 mg/día), el propranolol (40-80 mg/día) o el metoprolol (50-100 mg/día), al inhibir la repuesta simpática inicial bloquean la estimulación de los mecanorreceptores y, en consecuencia, evitan el reflejo de Bezold-Jarisch. Su uso está ampliamente extendido, siendo sus indicaciones fundamentales aquellos casos en los que la presión arterial está levemente incrementada o bien si se identifican signos o síntomas de hiperfunción simpática.

Los estimulantes adrenérgicos α -agonistas ejercen su acción al aumentar la resistencia vascular periférica (efecto vasoconstrictor), disminuir la capacitancia venosa y posiblemente también por un aumento en la frecuencia cardíaca. Tendrán su papel en los casos de síncope vasovagal con predominio de respuesta vasodepresora, o bien en aquellos con respuesta disautonómica inicial (síndrome de taquicardia postural ortostática, síncope ortostático). Los más utilizados son la etilefrina (15-30 mg/día), la efedrina (25 mg 4 veces/día) y la midodrina (2,5-10 mg/kg/día en 3 dosis).

La disopiramida (6-15 mg/kg/día en 2-3 dosis), por su efecto inotrópico negativo y sus propiedades anticolinérgicas, también puede tener utilidad en el síncope neurocardiogénico. Sin embargo, su potencial arritmogénico, sus efectos secundarios anticolinérgicos y su controvertida eficacia desaconsejan su uso.

Los anticolinérgicos (atropina, parches de escopolamina), al bloquear la bradicardia, tendrían su principal indicación en

los casos de síncope vasovagal con signos de hipertonia vagal crónica. Si bien, su elevada tasa de efectos secundarios y un beneficio no completamente demostrado les confieren un papel limitado en el tratamiento.

Los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (sertralina, paroxetina, fluoxetina) también han demostrado su utilidad en el síncope inducido por el *tilt-test*, evitando las fluctuaciones en los niveles centrales de serotonina. Podrían tener su indicación idónea cuando se asociasen manifestaciones obsesivas, compulsivas o un cuadro depresivo a un síncope recurrente.

El metilfenidato (10 mg, 3 veces al día), un estimulante del sistema nervioso central y vasoconstrictor periférico, se ha mostrado útil en pacientes con síncope neuralmente mediado resistente a otras formas de tratamiento habituales.

Finalmente, también la teofilina (6-12 mg/kg/día), a través del bloqueo de la acción de la adenosina (mediador de la hipotensión y la bradicardia), podría emplearse en el síncope neurocardiogénico.

La implantación de un marcapasos debe reservarse para pacientes con episodios frecuentes, graves y que no responden a la terapia farmacológica. En el momento actual, parece aconsejable su indicación sólo ante la evidencia de asistolia o bradicardia graves durante un episodio típico (componente cardiainhibidor predominante). Además, cuando sea preciso, también es posible su combinación con fármacos.

La duración del tratamiento no está fundamentada en criterios claros. Algunos autores son de la opinión de mantenerlo, al menos, hasta completar 1 ó 2 años libres de recurrencias; sin embargo, parece prudente y razonable intentar periódicamente suspender el fármaco empleado, dada la alta incidencia de mejoría espontánea observada en estos cuadros.

Espasmos del sollozo

En los espasmos del sollozo no es necesario, en general, indicar ningún tratamiento. La información a la familia sobre las características benignas del proceso puede ser suficiente. Sin embargo, en aquellos casos que se presentan con ele-

vada frecuencia y/o intensidad, o bien se acompañan de importante ansiedad familiar, puede recurrirse a la utilización durante un corto período de tiempo de una benzodiacepina en los espasmos cianóticos y de un parasimpaticolítico (sulfato de atropina a 0,01mg/kg/día en varias dosis con un máximo de 0,4 mg/día) en los pálidos. En ambos tipos, se ha referido también la eficacia del piracetam (40 mg/kg/día, en 2 dosis durante dos meses). En cualquier caso, considerando que algunos estudios han identificado en estos pacientes una mayor incidencia de trastornos conductuales, deben evitarse actitudes de sobreprotección.

PRONÓSTICO

El pronóstico del síncope depende del sustrato etiopatogénico específico. El origen cardíaco constituye por sí mismo un factor de mal pronóstico, pudiendo conducir a la muerte de forma súbita e inesperada. Este riesgo alcanza especial relevancia en las bradiarritmias graves (bloqueo AV completo), estenosis aórticas severas, miocardiopatía hipertrófica, prolapsos mitral y síndrome del QT largo. Por tanto, está justificado realizar una evaluación diagnóstica intensa cuando los episodios sincopales se asocian con palpitaciones o dolor precordial, o bien estén desencadenados por el ejercicio.

El síncope vasovagal (en general los provocados por disfunción circulatoria sistémica) puede recurrir habitualmente hasta en un 60% de los casos, sobre todo cuando la prueba de la cama basculante resulta positiva. Sin embargo, su tendencia es a hacerse cada vez menos frecuente, y desaparecer hacia el final de la adolescencia sin ningún tipo de secuelas. Si bien algunos adultos conservan su facilidad para "desmayarse" durante toda su vida, fundamentalmente, en situaciones, como el embarazo, estrés físico o psíquico o exposición al calor intenso. No siendo rara en estos casos la presencia de antecedentes familiares, lo que indicaría una predisposición genéticamente determinada. El conocimiento por el paciente de la base del problema y de las maniobras preventivas contribuye a que la frecuencia

de los episodios sea menor y su intensidad más leve.

Por último, el espasmo del sollozo es un proceso benigno que desaparece espontáneamente y no implica ningún riesgo de daño neurológico.

BIBLIOGRAFÍA

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1.** Brugada J, Brugada P, Brugada R. El síndrome de Brugada y las miocardiopatías derechas como causa de muerte súbita. Diferencias y similitudes. *Rev Esp Cardiol* 2000; **53**: 275-85.

Revisión en la que los descriptores originales del síndrome lo actualizan, haciendo hincapié en la genética, etiopatogenia, fisiopatología, manifestaciones clínicas (síncope, muerte súbita) diagnóstico y tratamiento.

2.* Carvajal Roca E, Torró Doménech I, Lurbe Ferrer E. Hipertensión arterial episódica asociada al síndrome de taquicardia postural ortostática. *An Pediatr (Barc)* 2006; **65** (5): 496-9.

Presentación de un caso clínico de POTS en el que se explicita la variabilidad en los cambios de la presión arterial. Se resalta la necesidad de su consideración en la evaluación de los mareos, síncope o manifestaciones vegetativas en los adolescentes.

3.* Del Valle R, Fernández Guerrero M, González Molina M, Vázquez del Rey M, Tecedor L, Pérez de la Cruz JM. ¿Son todos los síncope vasovagales realmente síncope vasovagales? *An Esp Pediatr (Barc)* 2003; **59** (4): 410.

En este artículo, se resalta la importancia de la historia clínica en el diagnóstico diferencial de los cuadros sincopales. Además, en un 15% de pacientes con diagnóstico inicial de síncope vasovagal se llegó a un diagnóstico alternativo.

4.*** Eiris Puñal J, Rodríguez-Núñez A, Castro-Gago M. Trastornos paroxísticos secundarios a anoxia o hipoxia cerebrales. *An Esp Pediatr* 2001; **54** (4): 174-9.

En este artículo, se presenta una descripción clínica y una clasificación etiológica muy completas. En el planteamiento diagnóstico, se hace hincapié en la anamnesis detallada para obviar las posibles confusiones con epilepsia o convulsión febril. En este sentido, se destaca el papel de la cama basculante, como prueba central en el estudio de cualquier episodio sincopal.

5.** Eiris-Puñal J, Rodríguez-Núñez A, Fernández-Martínez N, Fuster M, Castro-Gago M, Martínón JM. Usefulness of the Head-Upright Tilt Test for Distinguishing Syncope and Epilepsy in Children. *Epilepsia* 2001; **42** (6): 709-13.

En este trabajo, con nueve pacientes, se demuestra la importancia de la cama basculante para diferenciar el síncope, incluso con componente convulsivo, de la epilepsia. De este modo, se consiguen evitar todas las connota-

ciones negativas que este último diagnóstico comporta.

6.*** Eiris Puñal J, Rodríguez Núñez A, Gómez Lado C, Martínón-Torres F, Castro-Gago M, Martínón Sánchez JM. Síncope en el adolescente. Orientación diagnóstica y terapéutica. *An Pediatr (Barc)* 2005; **63**(4): 330-9.

En este artículo se presenta una completa clasificación etiológica del síncope con la incorporación de los síndromes de intolerancia ortostática y de bradicardia ictal. Se aborda la metodología diagnóstica y el tratamiento en función del mecanismo fisiopatológico y del tipo de respuesta en la prueba de la tabla basculante.

7.*** Fejerman N, Medina CS, Carballo RN. Trastornos paroxísticos y síntomas episódicos no epilépticos. En: Fejerman N, Fernández Álvarez E, editores. *Neurología Pediátrica*. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana S.A.; 1997. p. 584-99.

Capítulo en el que se realiza una clara exposición del concepto, fisiopatología y plan de estudio de los dos tipos de espasmos del sollozo, estableciéndose una diáfana distinción entre ambos. También, se lleva a cabo una descripción clínica de los episodios sincopales, con las bases para establecer el diagnóstico diferencial.

8.** Fernández Sanmartín M, Rodríguez Núñez A, Martínón-Torres F, Eiris Puñal J, Martínón Sánchez JM. Síncope convulsivo: características y reproducibilidad mediante la prueba de la cama basculante. *An Esp Pediatr (Barc)* 2003; **59** (5): 441-7.

Trabajo en el que se realiza una definición clínico-fisiopatológica del síncope convulsivo. Se describe el protocolo, ampliamente aceptado, de la prueba de la cama basculante. Además, se resalta su utilidad en el diagnóstico diferencial con la epilepsia.

9.** Fontoira Suris M. Síncope. En: Fontoira Suris M, editor. *El Diagnóstico en Pediatría Clínica*. Pontevedra: Litosprint, S.L.; 2000. p. 281-4.

En este capítulo, se plantea el diagnóstico diferencial de los diferentes tipos de síncope a través de una descripción fundamentalmente clínica.

10.** Grubb BP. Cerebral syncope: New insights into an emerging entity. *J Pediatr* 2002; **136**: 431-2.

En este editorial, se recuerda el concepto de síncope cerebral y se resalta la necesidad de incorporar la medición del flujo cerebral, mediante eco-Doppler o espectrofotometría, al protocolo de la prueba de la cama basculante para identificar este fenómeno.

11.** G Hermosillo JA. Los síndromes de intolerancia ortostática. *Archivos de Cardiología de México* 2001; **71**(1): S58-S62.

Se describen las manifestaciones clínicas, asociadas a la respuesta disautonómica, que se presentan en la prueba de la tabla basculante.

En función de la respuesta fisiopatológica, se agrupan en síndromes de utilidad en la evaluación diagnóstica y en el abordaje terapéutico. Se destaca específicamente en las adolescentes el síndrome de taquicardia postural ortostática.

12.* García Peñas JJ, Castañón López L. Síncopes. En: Zafra M, Calvo C, Rodríguez M, Bueno M, Martín A, Blanco D, editores. Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría. Residentes Hospital Infantil La Paz. Madrid: Aldograf, Producciones Gráficas S.L.; 1993. p. 79-83.

Visión global y simplificada para la evaluación inicial del cuadro sincopal desde la perspectiva de urgencias.

13.* Haslem RHA. Procesos que simulan crisis epilépticas. En: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editores. Nelson. Tratado de Pediatría. Madrid: McGraw-Hill/Interamericana de España S.A.U.; 2000. p. 1992-5.

Capítulo en el que realiza una descripción de los tipos fundamentales de síncope, aclarando la fisiopatología y su correlación clínica. También, se analiza con detalle el síndrome del QT largo.

14.** Herranz Fernández JL. Trastorno paroxístico no epiléptico. En: Del Pozo Machuca J, director. Tratado de Pediatría Extrahospitalaria. Murcia: P.E. Libros y Revistas BJ, S.L.; 2001 p. 564-71.

Capítulo en el que se realiza una excelente descripción clínica relacionada con la duración de la hipoxia cerebral. También, se lleva a cabo una clasificación fisiopatológica de los principales tipos de síncope.

15.** Martínón-Torres F, Rodríguez-Núñez A, Fernández-Cebrián S, Eiris-Puñal J, Pérez-Muñuzuri A, Martínón-Sánchez JM. The relation between hyperventilation and pediatric syncope. *J Pediatr* 2001; **138**: 894-7.

Los resultados de este estudio ponen de relieve el papel de la hiperventilación en la fisiopatología del síncope; de forma que, puede, incluso, constituir un subtipo específico del síncope neurocardiogénico. Se recomienda la inclusión de la capnometría en el protocolo de la cama basculante.

16.** McDonald DL. Síncope. En: Hoekelman RA, Friedman SB, Nelson NM, Seidel HM, Weitzman ML, editores. Atención Primaria en Pediatría. Madrid: Hartcourt Brace de España S.A.; 1998. p. 1124-1127.

Descripción conceptual del síncope con fundamento clínico-fisiopatológico. Estupenda clasificación etiológica. Planteamiento y desarrollo del diagnóstico diferencial. Abordaje diagnóstico exhaustivo, resaltando el papel de la historia clínica y la exploración física. Descripción del protocolo de la cama basculante.

17.* McLeod KA. Syncope in childhood. *Arch Dis Child* 2003; **88**: 350-3.

Se presenta una sencilla clasificación etiológica en tres categorías: neurocardiogénico, cardiovascular y pseudosíncope no cardiovascular. Se aborda la metodología diagnóstica, destacando la importancia de la cama basculante.

18.** Medow MS, Stewart JM. The postural tachycardia syndrome. *Cardiol Rev* 2007; **15** (2): 67-75.

Se define el concepto del síndrome de taquicardia postural ortostática en el contexto de la intolerancia ortostática. Se abordan específicamente las manifestaciones clínicas, el diagnóstico diferencial y el tratamiento.

19.* Palencia R, Pedrola D. Convulsiones en la edad pediátrica. Epilepsia. En: Cruz Hernández M, editor. Tratado de Pediatría. Madrid: Ediciones Ergon, S.A.; 2001. p. 1685-700.

Se consideran los conceptos de apnea del llanto y síncope en el contexto de los trastornos paroxísticos no epilépticos. Se hace referencia a los siguientes tipos: vasovagal, cardíaco, febril y tusígeno.

20.** Palencia R. Trastornos paroxísticos por anoxia/hipoxia cerebral. *Rev Neurol* 1999; **28** (161): 76-81.

Se considera el síncope dentro de los trastornos paroxísticos por hipoxia-anoxia cerebral. Se analizan las principales causas de estos cuadros. Se aborda el diagnóstico y el diagnóstico diferencial, fundamentalmente, con la epilepsia.

21.** Pellis T, Link M, Antzelevitch, Kohl P. Rare syndromes, commotio cordis, sudden death in athletes. En: Paradis N, Halperin H, Kern K, Wenzel V, Chamberlain D. Cardiac arrest: The science and practice of resuscitation medicine. 2ª ed. Cambridge University Press; 2007. p. 1148-98.

Revisión actualizada de las causas de muerte súbita en atletas y personas jóvenes que hacen ejercicio.

22.** Perich RM. Patología cardiocirculatoria. En: Bras J, dela Flor JE, Masvidal RM, editores. Pediatría en Atención Primaria. Barcelona: Springer-Verlag Ibérica, 1997. p. 315-20.

En este capítulo, se presenta una definición muy completa. Excelente clasificación etiológica, con la coincidencia fisiopatológica del síncope vasovagal y ortostático. Evaluación diagnóstica en la que se expone el fundamento de la cama basculante.

23.** Pomeranz AJ, Busey SL, Sabnis S, Berhman RE, Kliegman RM. Síncope. En: Pomeranz AJ, Busey SL, Sabnis S, Berhman RE, Kliegman RM, editores. Nelson. Estrategias diagnósticas en Pediatría. Madrid: McGraw-Hill/Interamericana de España S.A.U. 2002. p. 58-61.

Plantea un algoritmo diagnóstico fundamentado en la historia clínica, exploración física y electrocardiograma. A partir de aquí, se esta-

blecen dos grupos causales básicos: cardíacos y neurológicos.

24.** Pou J, Arcas R. Urgencias: orientación diagnóstico-terapéutica. En: Cruz Hernández M, editor. Tratado de Pediatría. Madrid: Ediciones Ergon, S.A.; 2001. p. 2068-79.

Excelente clasificación etiológica, que incluye la descripción fisiopatológica del síncope vasovagal y ortostático. También, se describe la secuencia diagnóstica.

25.* Rodríguez Núñez A, Eiris Puñal J, Martínón Torres F, Martínón Sánchez JM. Codificación diagnóstica del síncope en urgencias de Pediatría. *An Esp Pediatr* 2001; **54** (4): 415.

Carta al director en la que se critica la exclusión del grupo de 181 procesos seleccionados en el catálogo de "Codificación diagnóstica en Urgencias de Pediatría". Por su frecuencia e importancia se justifica su inclusión.

26.** Rodríguez-Núñez A, Fernández-Cebrián S, Pérez-Muñuzuri A, Martínón-Torres F, Eiris-Puñal J, Martínón-Sánchez JM. Cerebral Syncope in children. *J Pediatr* 2000; **136**: 542-4.

Descripción de un caso clínico en el que, al realizar la prueba de la cama basculante, se identificó una alteración en la saturación cerebral de oxígeno, sin alteraciones hemodinámicas sistémicas. Se destaca la importancia incluir la espectralfotometría en la región del infrarrojo cercano en el protocolo de la cama basculante.

27.** Ruiz-Falcó Rojas ML, Tamariz-Martel Moreno A. Síncope. Mareos. En: Muñoz Calvo MT, Rubio Roldán, Hidalgo Vicario MI, Clemente Pollán J, editores. Pediatría extrahospitalaria. Madrid: Ediciones Ergon, S.A.; 2001. p. 431-5.

Descripción de los síncope desde la perspectiva global de la pérdida de conciencia, considerando el diagnóstico diferencial de aquellas situaciones que pueden generarla. Definición y consideraciones clínicas muy completas. Repaso de los mecanismos fisiopatológicos de los diferentes tipos. Abordaje del problema desde Atención Primaria.

28.* Ruiz-Falcó Rojas ML. Trastornos paroxísticos no epilépticos. *Pediatr Integral* 2003; **VII** (9): 663-70.

Evaluación de los síncope y espasmos del sollozo en el contexto de los trastornos paroxísticos no epilépticos. Descripción clínica, clasificación y abordaje diagnóstico pormenorizados.

29.** Tomé Esteban MT, García-Pinilla JM, McKenna WJ. Actualización en miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho: genética, diagnóstico, manifestaciones clínicas y estratificación de riesgo. *Rev Esp Cardiol* 2004; **57**(8): 757-67.

Artículo de revisión en el que se actualizan los conceptos en la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho, fundamentalmente desde el punto de vista de la genética, el diagnóstico y el pronóstico. Se aborda la pre-

sentación clínica e historia natural, en las que destaca la posibilidad de arritmias ventriculares o supraventriculares que originen mareos o síncope e incluso muerte súbita en adultos jóvenes y atletas.

30.** Toral Rodríguez E, Pinillos Pisón S, García García JJ. Síncope. En: Jiménez González R, coordinador. Cuestiones clave en Pediatría. Barcelona: Edika Med; 2003. p. 9-15.

En este capítulo, se establece el fundamento fisiopatológico y se realiza un repaso etiológico. También, se plantea el diagnóstico diferencial y las indicaciones de ingreso hospitalario.

31.** Villabeitia Deusto JA. Síncope en la edad pediátrica. Su evaluación diagnóstica. *An Esp Pediatr* 1993; **39** (5): 405-10.

En este trabajo, se presenta una clasificación fisiopatológica muy completa. También, se aporta una metodología diagnóstica para enfrentar las tres categorías diagnósticas fundamentales que se establecen: presíncope, síncope y síncope plus.

31.* Vizmanos Lamotte G, Mercé Klein J, Richart Jurado C, Allué Martínez X. Síncope vasovagal de esfuerzo. *An Esp Pediatr* 2002; **56** (1): 61-3.

En este artículo, se introduce la necesidad de considerar la etiología vasovagal ante un síncope de esfuerzo. Para el diagnóstico, es necesario excluir previamente la cardiopatía de base y, a continuación, realizar la prueba de la cama basculante.

33.** Willis J. Síncope. *Pediatrics in Review* 2000; **21** (7): 253-5.

Se aporta una clasificación patogénica muy práctica y simplificada. Ello permite un abordaje diagnóstico muy diáfano desde Atención Primaria, y también contribuye a la facilidad del diagnóstico diferencial.

Caso clínico

Mujer de 14 años que consulta tras haber acudido varias veces a urgencias por presentar episodios de mareos, palpitaciones y taquicardia.

Antecedentes familiares

Destaca, únicamente, el reciente fallecimiento de su madre debido a un cáncer de colon.

Antecedentes personales

Embarazo y parto normales. Estado vacunal adecuado para su edad. Desarrollo psicomotor normal. Destaca el hecho que desde "siempre" refirió sensación de mareo al ponerse de pie.

Enfermedad actual

Desde hace aproximadamente un año y medio, refiere sensación constante de cansancio con intolerancia al ejercicio y bajo rendimiento escolar. En ocasiones, al ponerse de pie, presenta sensación de mareo (sensación de cabeza hueca y visión borrosa), palpitaciones, dolor precordial e intoleran-

cia al frío; llegando a perder la conciencia brevemente en uno de estos episodios. Por este motivo, fue consultada reiteradamente en el servicio de urgencias, donde se le realizaron diferentes pruebas complementarias (hematimetría, bioquímica, Rx de tórax, ECG y TAC cerebral), todas ellas dentro de la normalidad. Con el juicio clínico inicial de trastorno de origen psicógeno, se realizaron sendas interconsultas a psiquiatría infanto-juvenil y neurología pediátrica. Después de ambas evaluaciones especializadas y de haber realizado un EEG-Holter y una RMN cerebral, acude nuevamente a nuestra consulta.

Exploración física

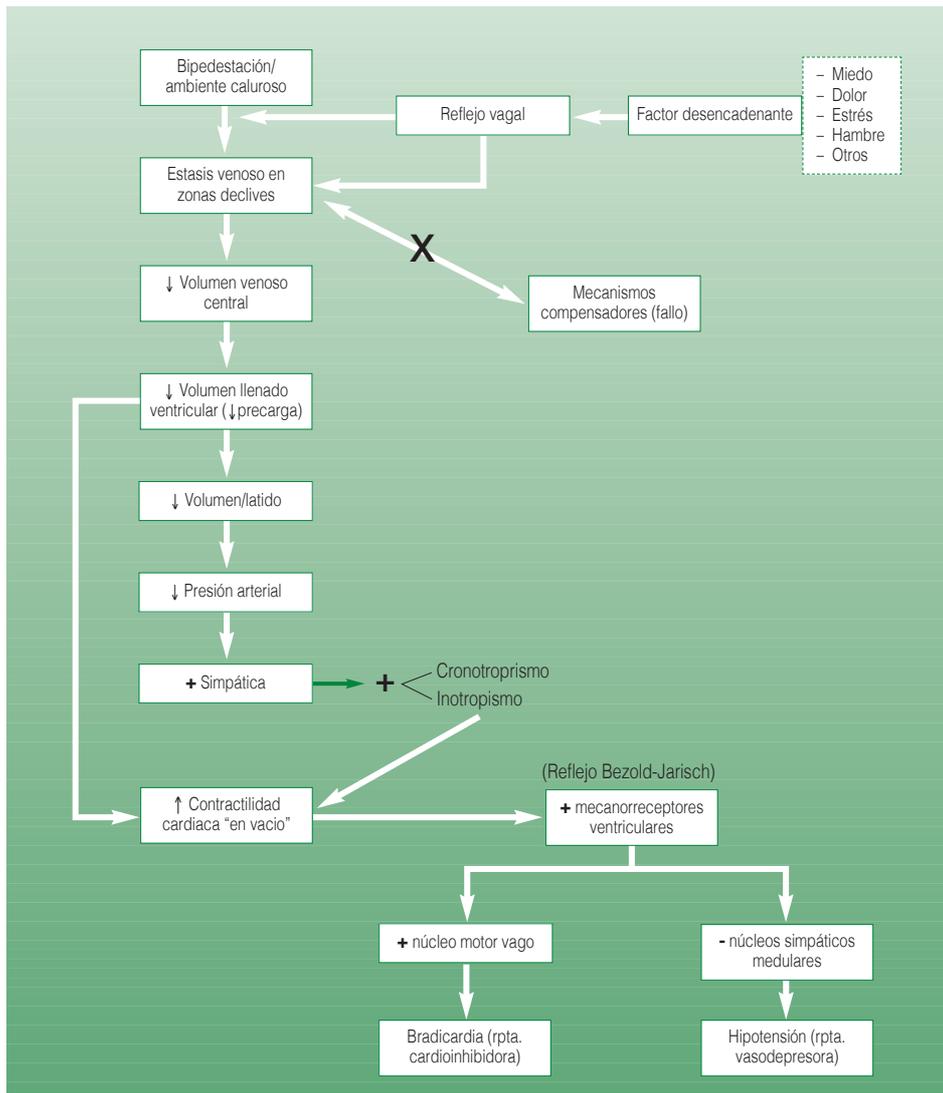
Peso: 53 kg (P25-50); talla: 162 cm (P50-75). Buen estado general, con buena coloración de piel y mucosas. En la exploración neurológica, no se evidencia ninguna anomalía: fuerza, tono, sensibilidad y reflejos conservados; sin signos de focalidad. Auscultación cardiopulmonar normal. Frecuencia cardíaca: 70 lpm. Tensión arterial: en decúbito, 105/70; en bipedestación, 100/65. Pulsos periféricos palpables y simétricos.

Resto de la exploración física dentro de la normalidad.

Exploraciones complementarias

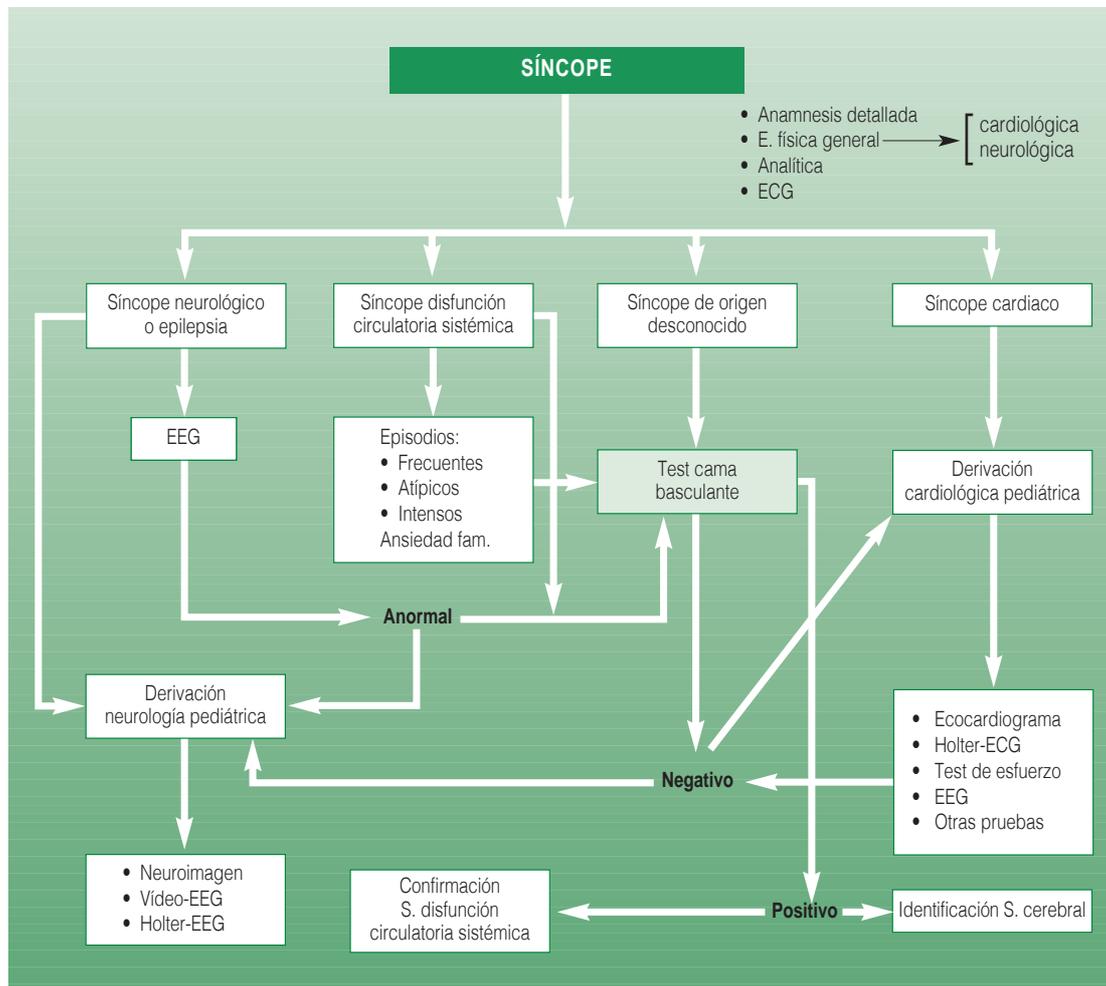
Una vez analizada detalladamente la historia clínica y con la normalidad de las exploraciones complementarias aportadas se decide solicitar una prueba de mesa basculante.

Prueba de la cama basculante: en la fase basal, la paciente está tranquila y tras 10 minutos de decúbito, la frecuencia cardíaca es de 69 lpm, la tensión arterial 103/66 mmHg y la saturación cerebral 67. Después de 10 minutos a 60° de bipedestación, presenta un ligero descenso de la tensión arterial hasta 98/60 mmHg, con frecuencia cardíaca de 115 lpm, saturación cerebral de 37% y carbónico espirado de 28 mmHg con trazado Doppler transcralear compatible con vasoconstricción. En ese momento, la niña refiere encontrarse mal con sensación de mareo, palpitaciones y visión borrosa. No llega a producirse pérdida de conciencia y tampoco se observaron alteraciones en el EEG. Tras colocarla en posición horizontal se recuperan de forma rápida la clínica y las constantes vitales.



**ALGORITMO:
FISIOPATOLOGÍA
DEL SÍNCOPE
VASOVAGAL**

- Miedo
- Dolor
- Estrés
- Hambre
- Otros



**Aproximación clínica y diagnóstico diferencial del síncope
neurocardiogénico**

L Pérez Gay

**Servicio de Neurología Pediátrica
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago**

APROXIMACIÓN CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL SÍNCOPE NEUROCARDIOGÉNICO

Laura Pérez Gay

El síncope se define por una pérdida de conciencia transitoria por una interrupción del flujo sanguíneo al cerebro (por debajo del 30-50% del flujo basal) que cursa con incapacidad para mantener el tono postural, con recuperación completa y espontánea (autolimitado). El presíncope tiene las mismas implicaciones y merece el mismo ejercicio diagnóstico. Es un trastorno frecuente, 15-25% de todos los niños y adolescentes lo han padecido alguna vez. Predominancia femenina. Raro en menores de 6 años.

Clasificación

- Síncope reflejo:
 - Vasovagal o Neurocardiogénico o vasodepresor.
 - Situacional: tos, micción, defecación, peinado...
 - Hipersensibilidad del seno carotídeo.
- Síncope ortostático. Fallo autonómico.
- Síncope cardiogénico.
- Síncope neurológico: Convulsión, Migraña, Tumor intracraneal.
- Causas psiquiátricas: Síncope conversivo. Hiperventilación.
- Síncope metabólico: hipoglucemia, alteraciones electrolíticas.
- Malnutrición, anemia.
- Enfermedades endocrinológicas.
- Envenenamiento con CO. Otros tóxicos. Fármacos.

Fisiopatología del síncope reflejo o vasodepresor

- Bradicardia primaria o respuesta cardioinhibitoria (asistolia y luego hipotensión): 5-15%.
- Respuesta vasodepresora primaria (hipotensión y mantiene FC): 12-35%
- Respuesta mixta (hipotensión arterial + bradicardia): 50-80%.

La explicación fisiopatológica clásica está fundamentada en el fenómeno de Bezold-Jarisch (contracción cardíaca vigorosa en un ventrículo izquierdo poco lleno causa excesiva estimulación de los mecanorreceptores, lo que lleva a señales paradójicas al SNC, con conversión súbita de vasoconstricción a vasodilatación). Este reflejo también ocurre en individuos sanos pero es más difícil de desencadenar. Sin embargo, otros mecanismos parecen estar implicados: regulación autonómica aberrante, vasodilatadores endógenos, barorreceptores alterados, autorregulación cerebral paradójica...

Clínica del Síncope vasovagal o vasodepresor

-Precipitantes: miedo, ansiedad, visión de sangre, anemia, deshidratación relativa, enfermedad concurrente, ejercicio físico intenso, estímulos dolorosos, multitudes, lugares calurosos y poco ventilados.

-Síntomas prodrómicos: calor, frío, mareo, sensación de vacío, náuseas, dolor abdominal, falta de aire, palidez, sudoración, sonidos menos intensos, lejanos, visión en túnel o doble, cefalea, sensación de pérdida de conciencia

-Pérdida de conciencia de 5 a 20 segundos pero raramente se extiende a minutos.

-Fase en la que el paciente no recuerda o es capaz de escuchar las voces pero incapaz de responder. Puede tener las pupilas dilatadas.

-Fase 3ª, de recuperación: Puede durar de 5 a 30 minutos con cansancio, debilidad, cefalea o náuseas. Si se le levanta muy rápido puede recurrir.

Diagnóstico diferencial:

- Hipotensión ortostática: Fracaso de los mecanismos compensatorios que mantienen el gasto cardíaco con un cambio postural (vasoconstricción, contracciones musculares, sistema valvular venoso). La respuesta normal es de discreta taquicardia y aumento de TA al pasar de decúbito a bipedestación. En estos pacientes hay taquicardia sinusal sin ascenso de la TA

- POTS: FC se eleva más de 30 lpm sin haber disminuido la TA (o disminución modesta) en los primeros 10 min tras inicio de bipedestación y con clínica similar a la producida con la intolerancia al ortostatismo. Clínica de palpitaciones al levantarse, fatiga, intolerancia al ejercicio, dificultades cognitivas, mareo. Parece ser causado por incapacidad de aumentar las resistencias vasculares sistémicas y excesiva taquicardia compensadora.
- Disautonomía: intolerancia ortostática por alguna forma aguda o crónica de disfunción autonómica. Fatiga progresiva, y a diferencia de POTS, anormalidades en sudoración, visión, función urinaria e intestinal, termorregulación. En ocasiones hay alteraciones orgánicas específicas: neuropatía central o periférica, endocrinopatía, trastornos del sueño, fármacos, drogas...
- Crisis convulsiva: aura, movimientos previos a la previa de conocimiento, mordedura lingual lateral y pérdida de continencia de esfínteres, estado postictal,
- Síncope convulsivo: Hipoxia global transitoria conduce a supresión cortical y desinhibición del sistema límbico y estructuras subcorticales. Generalmente son movimientos clónicos, mioclónicos, breves y multifocales, acompañado de rigidez, sin período postictal.
- Vértigo: Puede acompañarse de palidez y sudoración. No pérdida de conocimiento. Sensación de giro de objetos. Duradero. No alivia con decúbito, sí con inmovilidad.
- AIT, se considera técnicamente un síncope si ocurre con una pérdida de conciencia aislada. Pensar en AIT si está acompañado de parestesias, afasia, debilidad focal, dificultades articulatorias...
- Migraña: puede causar espasmo vertebro-basilar. La clínica incluye dolor occipital severo antes o después de la pérdida de conocimiento, cambios visuales, ataxia, vómitos y vértigo. Son episodios más largos y mantienen estabilidad hemodinámica. Puede estar precedida de escotomas centelleantes.
- Hipoglucemia: Sobrediagnosticado. Estuporoso. Asocia hambre, debilidad, agitación...

- Síncope en psiquiatría: Disnea, falta de aire, opresión torácica, molestia abdominal, palpitaciones, mareo, parestesias, cambios visuales...Síncope conversivo: puede durar hasta una hora. No hay cambios neurológicos, autonómicos ni cardiovasculares.

Tratamiento del síncope vasovagal

- Identificar y evitar desencadenantes
- Mantener una hidratación adecuada y fomentar el consumo de sal (evitar dieta hiposódica)
- Reconocer los síntomas precozmente y acostarse. Incorporarse lentamente
- La mayoría no requieren medicación. Indicada si síncope recurrentes que recurren a pesar de medidas higiénicas o síncope abrupto con daño secundario.

Mesa Redonda II

Sábado 28 de mayo 08:50 – 11:15h

**“Pérdida del estado de bienestar fetal:
enfermedad hipóxico-isquémica. Avances en la
prevención y en el tratamiento”**

Moderador:

Dr. Jose María Fraga Bermúdez.
UCI Neonatal. Complejo Hospitalario de Santiago

Ponentes:

- **Dra. María Taboada Perianes.**
 - Neonatología. Servicio de Pediatría
 - Complejo Hospitalario A Coruña
- **Dra. María Luisa González Durán.**
 - Neonatología. Servicio de Pediatría
 - Complejo Hospitalario Vigo
- **Dr. Alejandro Pérez Muñuzuri.**
 - Neonatología. Servicio de Pediatría
 - Complejo Hospitalario Santiago
- **Dr. Manuel Sánchez Luna.**
 - Servicio de Neonatología.
 - Hospital Gregorio Marañón. Madrid
- **Dra. Dorotea Blanco Bravo.**
 - Servicio de Neonatología.
 - Hospital Gregorio Marañón. Madrid

**Asistencia en paritorio y estabilización del recién nacido
asfíctico**

M Taboada Perianes

**Neonatología. Servicio de Pediatría
Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña**



**Dra. Taboada
Perianes**

ASISTENCIA EN PARITORIO Y ESTABILIZACION DEL RECIEN NACIDO ASFICTICO

Asfixia perinatal

Estado fetal no tranquilizador
Evento hipóxico centinela

- Privación o falta de O₂.
- Conduce a:

Hipoxia

Hipoxemia

Hipercapnia

Acidosis metabólica

RN con indicadores
perinatales
y encefalopatía aguda y
afectación
hipóxico-isquémica

Magnitud del problema

✓ Asfixia perinatal y su expresión clínica (EHI moderada o grave) afectan 1-2/1000 RN a término.

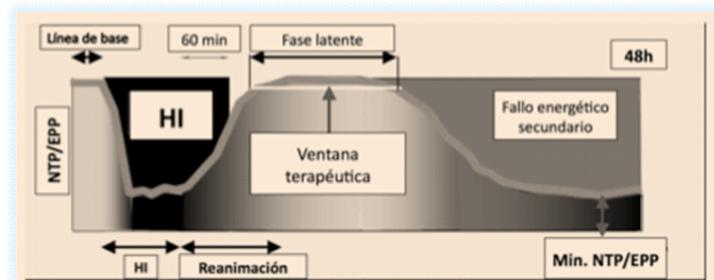
✓ Importante morbi-mortalidad.

- ✓ Asfixia al nacimiento
19% de muertes neonatales a nivel mundial
- ✓ Todas prevenibles mediante técnicas de reanimación neonatal.



En galicia (datos 2009)
-Total: 22.537 RN
-EG ≥ 36 sem: 17.381
-Riesgo de EHI: 17-34

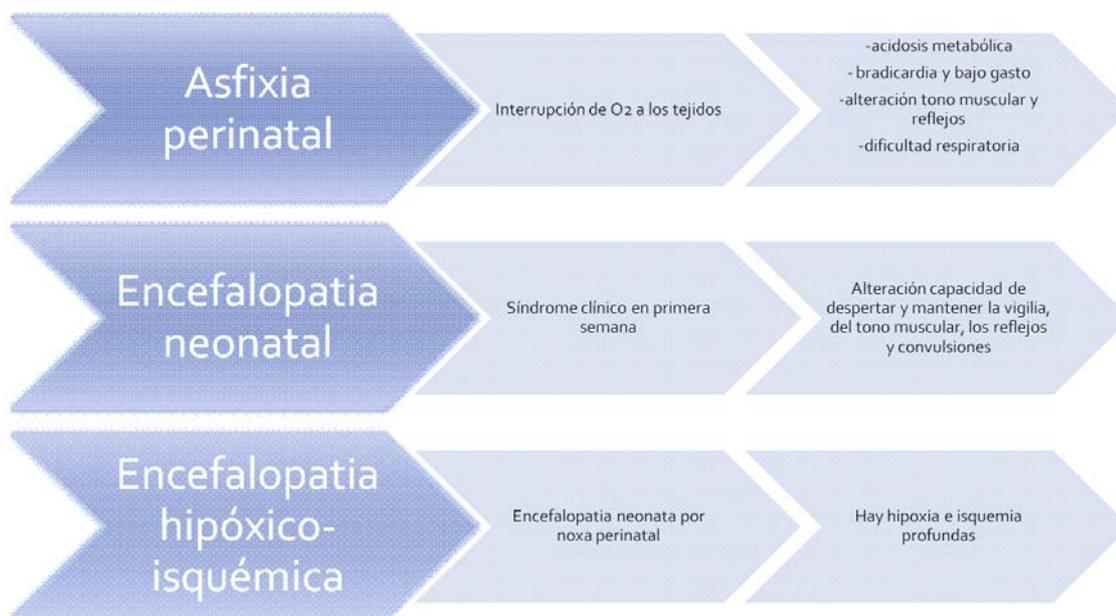
Nuevas estrategias terapéuticas neuroprotectoras.



Tras agresión hipóxico-isquémica existe un período "ventana terapéutica" donde la actuación clínica puede aminorar la lesión cerebral.

Hipotermia cerebral moderada

Conceptos

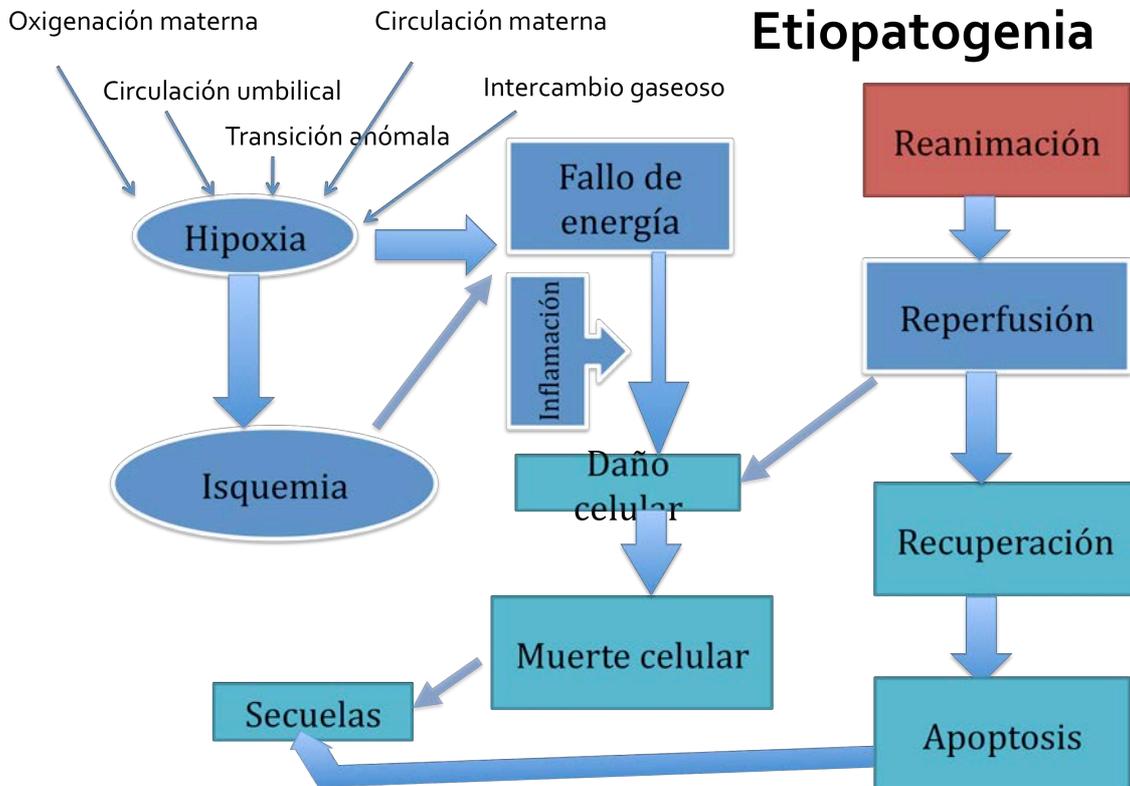


Causas de hipoxia perinatal

- ✓ Interrupción de la circulación umbilical
- ✓ Problemas en el intercambio placentario de gases
- ✓ Alteraciones flujo placentario
- ✓ Deficiente oxigenación materna
- ✓ Transición neonatal anormal

-20% origen antes parto
-70% durante parto
-10 % tras el mismo

Madre	Placenta	Cordón	Feto
<ul style="list-style-type: none"> • Hipertensión crónica, preeclampsia o eclampsia • Afecciones vasculares • Diabetes • Uso de drogas • Hipoxia por alt. Cardio-pulmonares • Hipotensión • Infecciones 	<ul style="list-style-type: none"> • Infartos • Fibrosis • Deprendimientos 	<ul style="list-style-type: none"> • Prolapso • Vueltas • Nudos verdaderos • Compresión • Anomalías en vasos umbilicales 	<ul style="list-style-type: none"> • Hidrops • Infecciones • RCIU • Postmadurez





“LA SUPERVIVENCIA NO ES LA ÚNICA CONSIDERACIÓN. EL POTENCIAL FÍSICO Y DEL DESARROLLO DE LA VIDA DE UN BEBÉ PUEDE AFECTARSE PROFUNDAMENTE POR UN INSULTO OCURRIDO AL NACER.

AL AYUDAR AL BEBÉ A REALIZAR UNA TRANSICIÓN ADECUADA, SE PUEDE JUGAR UN PAPEL IMPORTANTE EN PROPORCIONAR LA OPORTUNIDAD DE TODA UNA VIDA”.

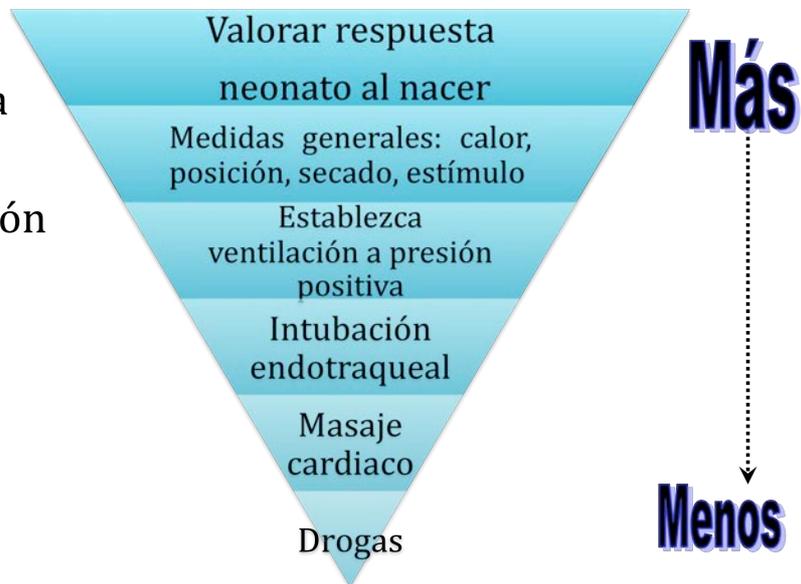


Actuación en la sala de Partos ante sospecha de asfixia perinatal

PRINCIPIOS DE LA REANIMACION

Quienes necesitan reanimación

- 10 % de RN asistencia para respirar.
- 1 % reanimación avanzada.
- 90 % son normales.



Reanimación rápida y efectiva :

- Anticiparse a la necesidad de reanimación
- Adecuada preparación de equipo y personal

Una reanimación retardada o inefectiva puede incrementar el daño cerebral y hacer la reanimación más difícil

El ABC de la reanimación neonatal

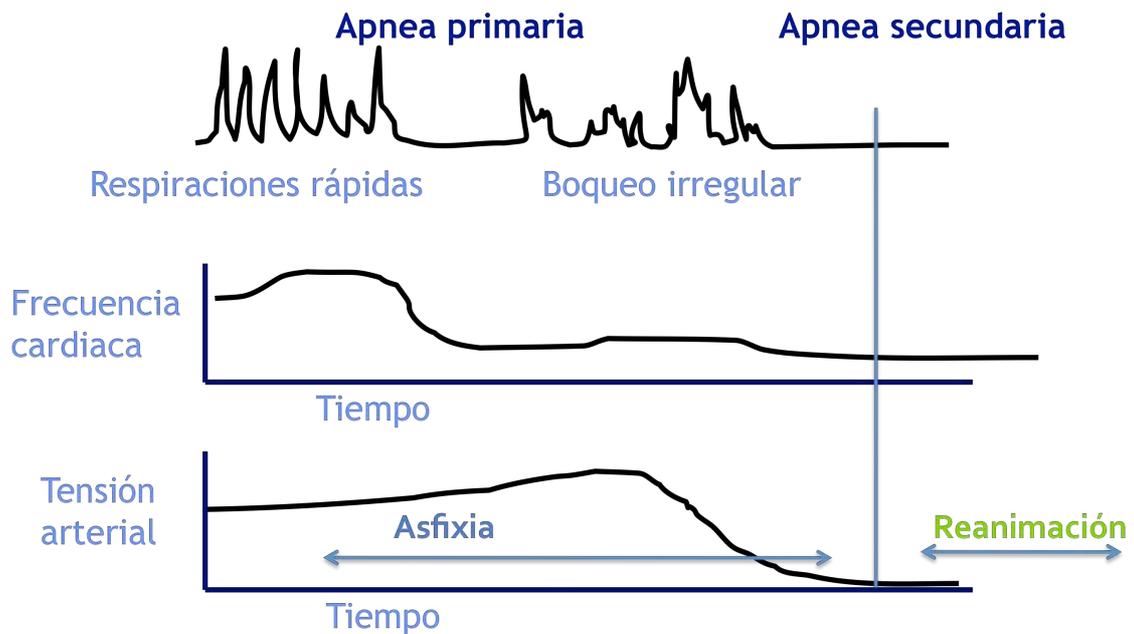
“A” Vía aérea permeable

“B” Iniciar la ventilación: ventilación a presión positiva.

“C” Mantener la circulación: masaje cardiaco y medicación

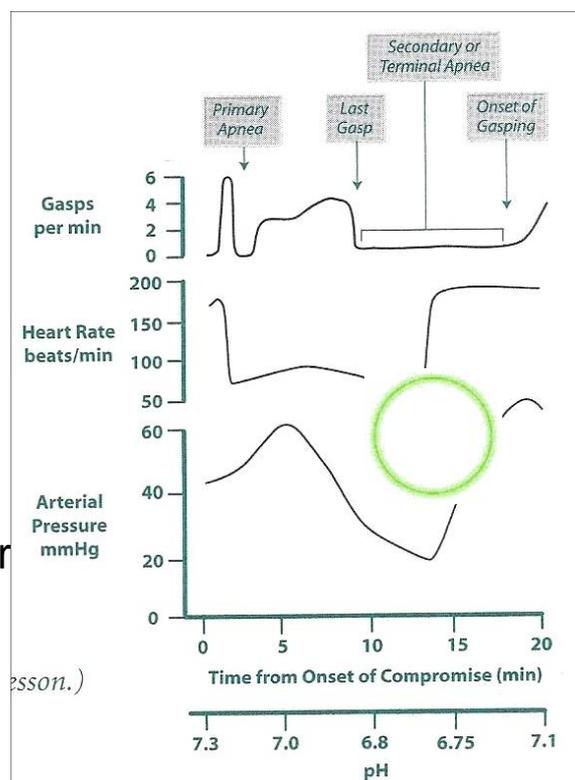


Cambios durante la asfixia y resucitación



Signos de compromiso

- Cianosis
- Bradicardia
- Hipotensión arterial
- Depresión respiratoria
- Flacidez o tono muscular disminuido



CUANDO TENEMOS UN NIÑO APNEICO AL NACER DEBEMOS PRESUPONER QUE NOS ENFRENTAMOS A UNA APNEA SECUNDARIA

LA VENTILACION PULMONAR CONSTITUYE EL PASO INDIVIDUAL MAS IMPORTANTE Y EFECTIVO EN LA RCP DEL RECIEN NACIDO COMPROMETIDO

Factores de riesgo



Médicas/obstétricas/Problemas
genéticos



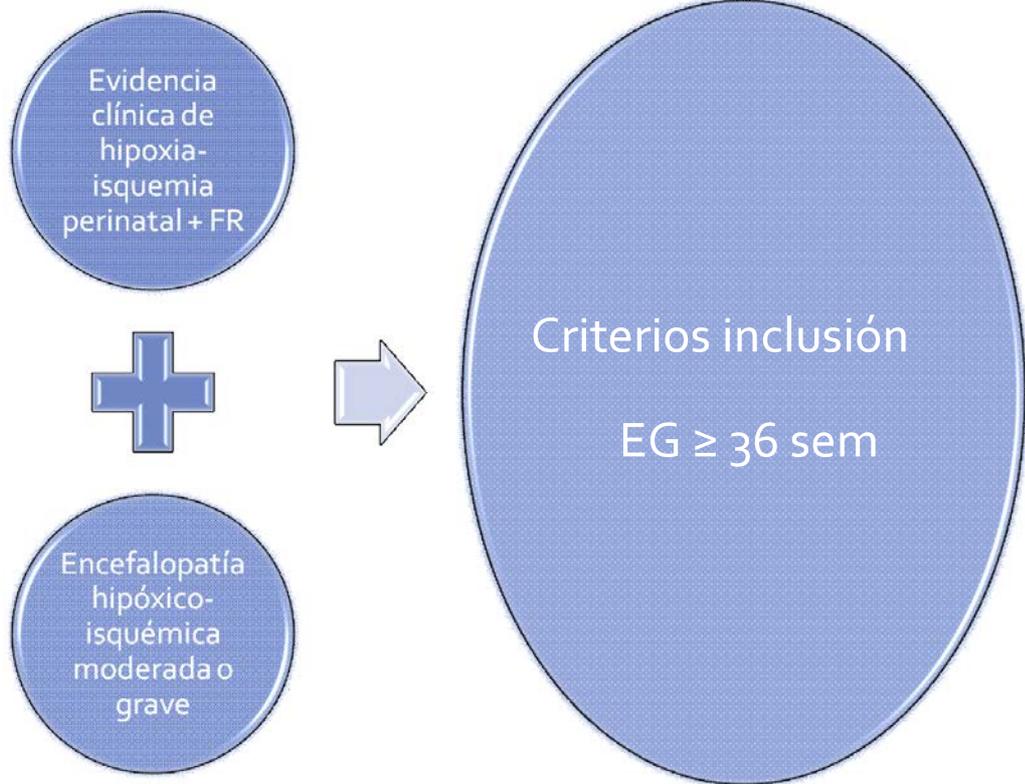
Intraparto



En un RN \geq 36 sem de EG con factores riesgo de asfixia perinatal

- ✓ Reanimación según recomendaciones, fuente de calor de la cuna térmica encendida. A los 10 min. , si cumple criterios asfixia perinatal, apagarla.
- ✓ Monitorizar SO_2 y mínima Fio_2 (mezcladores de O_2) Iniciar 30% y ajustar según FC y SO_2 . (SO_2 .92-95%)
 - ✓ Evitar expansiones de volumen.
 - ✓ Evitar el bicarbonato, sólo en RCP avanzada y refractaria tras establecer ventilación eficaz.
 - ✓ Medir y registrar T^a rectal al final de la reanimación.

Candidatos a hipotermia

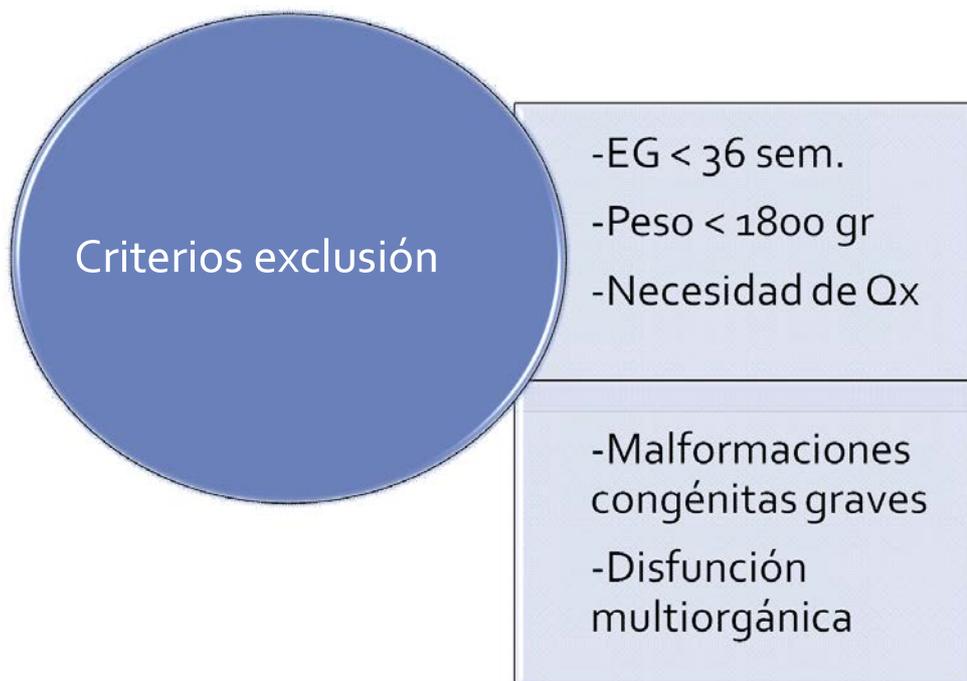


Criterios de asfixia perinatal (1 al menos)

- APGAR \leq 5 a los 5min.
- RCP >10 min con VPP
- Ph <7 en primera hora
- DB \geq 16 mmol/ en primera hora

EHI moderada o grave

- Estado de conciencia alterado
- Tono anormal
- Reflejos primitivos alterados
- Convulsiones



Soporte Vital Avanzado en el Neonato: Recomendaciones ILCOR 2010

Circulation
JOURNAL OF THE AMERICAN HEART ASSOCIATION

American Heart Association
Learn and Live

American Academy of Pediatrics

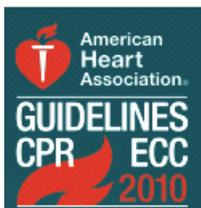
Part 11: Neonatal Resuscitation 2010 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science With Treatment Recommendations

Part 15: Neonatal Resuscitation: 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care .



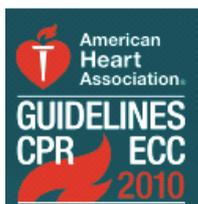
European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 1. Executive summary





Aspectos destacados de las guías de la American Heart Association de 2010 para RCP y ACE

- Anticipación : cesárea programada.
- Evaluación de FC, FR y la oxigenación (pulsioximetría).
- Administración de O₂ adicional.
- Aspiración.
- Recomendaciones para la monitorización CO₂ exhalado.
- Relación compresión-ventilación.
- Hipotermia terapéutica post-reanimación.
- Retraso del pinzamiento del cordón.

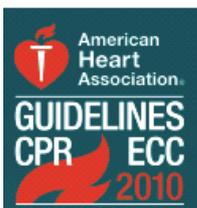


Aspectos destacados de las guías de la American Heart Association de 2010 para RCP y ACE

• Hipotermia terapéutica posreanimación

Recomendación: Proporcionarla a los RN \geq 36 s con EHI moderada o grave.

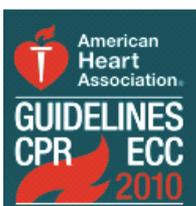
Protocolos claramente definidos similares a los usados en los ensayos clínicos publicados y en centros con capacidad para cuidado multidisciplinar.



Aspectos destacados de las guías de la American Heart Association de 2010 para RCP y ACE

• Evaluación de FC, FR y la oxigenación

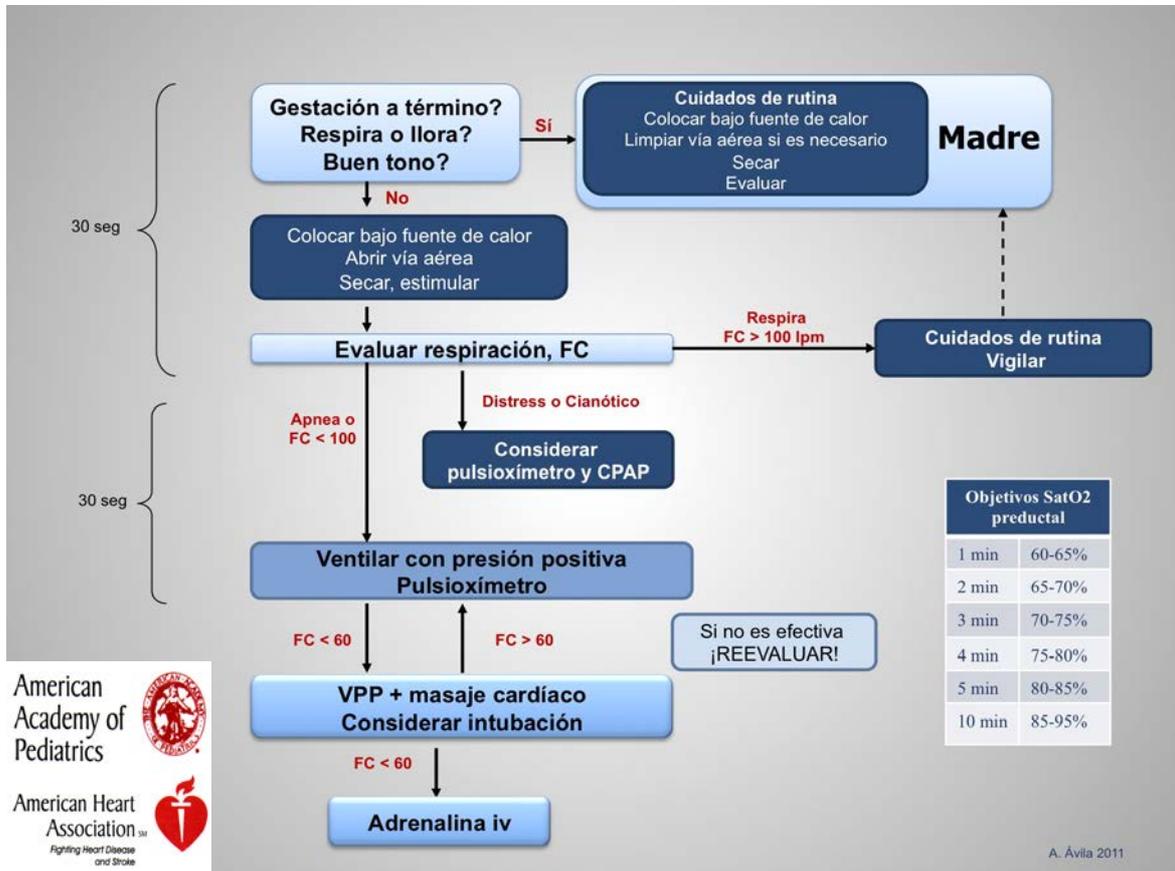
Recomendación: Una vez iniciada la ventilación con presión positiva o de oxígeno adicional, deben evaluarse simultáneamente la FC, FR, y estado de oxigenación. para el estado de oxigenación, lo ideal es determinar con pulsioximetría y no simplemente evaluando en color.



Aspectos destacados de las guías de la American Heart Association de 2010 para RCP y ACE

• Oxígeno adicional

Recomendación: Guiada por pulsioximetría (en MSD) En RN a término, iniciar con aire. La administración de O₂ adicional debe hacerse mezclando O₂ y aire .



**Evaluación clínica inmediata del recién nacido con agresión
hipóxico isquémica**

ML González Durán, A Concheiro Guisán, JR Fernández Lorenzo

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

EVALUACIÓN CLÍNICA INMEDIATA DEL RECIÉN NACIDO CON AGRESIÓN HIPÓXICO ISQUÉMICA

ML. González Durán, A. Concheiro Guisán, JR. Fernández Lorenzo.

Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

La encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) sigue siendo una importante causa de déficits neurológicos en la infancia. La incidencia de la EHI moderada y grave en nuestro medio es del 1-2 /1.000 RNT vivos. El riesgo de muerte en el grupo de EHI moderada puede alcanzar el 10%, y de los que sobreviven hasta un 30% tendrán secuelas neurológicas. La mortalidad en los casos de EHI grave es del 50% y se espera que más del 90% de los supervivientes tengan déficits neurológicos permanentes.

Este grupo de pacientes requieren de cuidados médicos multidisciplinarios precisando con frecuencia ingresos hospitalarios por las complicaciones derivadas de sus secuelas neurológicas, lo cual constituye un importante gasto sanitario.

En los últimos años se ha producido un cambio en el manejo de este grupo de pacientes, hasta hace poco el tratamiento de los niños con EHI consistía fundamentalmente en cuidados de soporte y tratamiento de las crisis convulsivas.

Recientemente se ha demostrado mediante múltiples ensayos clínicos que la hipotermia moderada, reduciendo la temperatura cerebral en 3-4° C, bien sea mediante enfriamiento corporal total o selectivo de la cabeza, disminuye la mortalidad y las secuelas neurológicas, sobre todo en el grupo de EHI moderada¹⁻³.

La mayoría de los estudios defienden que el máximo beneficio de la hipotermia moderada ocurre cuando se inicia en las primeras 6 horas tras el insulto hipóxico-isquémico, aunque se ha observado un efecto neuroprotector limitado hasta las 12 horas.

Tras un evento centinela que pueda producir encefalopatía, como el prolapso de cordón, desprendimiento de placenta, rotura uterina, transfusión feto-materna grave, distocia de parto, estado fetal preocupante (bradicardia mantenida, desaceleraciones tardías en el registro cardiotocográfico), debemos asegurarnos de que el recién nacido cumple los criterios actualmente establecidos para incluirlo en el programa de hipotermia (Tabla 1).

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Recién nacido de ≥ 35 semanas de EG y ≥ 1.800 g, y de menos de 6 horas de vida con al menos uno de los siguientes criterios:

1. APGAR <5 a los 5 minutos del nacimiento.
2. Reanimación en sala de partos durante más de 10 minutos mediante ventilación con presión positiva (bolsa y mascarilla o TET).
3. pH <7 valorado en la peor gasometría de los primeros 60 minutos de vida (sangre de cordón, arterial, venosa o capilar).
4. Déficit de bases >16 mmol/L valorado en la peor gasometría de los primeros 60 minutos (obtenida en sangre de cordón, arterial, venosa o capilar).

Tabla 1. Criterios de Inclusión en el programa de hipotermia.

Todos los recién nacidos que cumplan los criterios de inclusión deberán de ser valorados neurológicamente mediante exploración clínica (escala de Sarnat, García-Alix) y clasificados según el grado de encefalopatía que presenten en leve, moderada o grave.

Pacientes con clínica de EHI moderada o grave:

-Estado de consciencia alterado (respuesta a estímulos disminuida o ausente) **y** tono anormal (hipotonía focal o general) **y** reflejos primitivos anormales (succión débil/ausente, Moro anormal).

-Convulsiones.

Los pacientes con encefalopatía moderada o grave y que cumplan los criterios de inclusión previamente descritos serán incluidos inmediatamente en el programa de hipotermia aunque no dispongamos en ese momento del registro electroencefalográfico.

Quedan excluidos del programa de hipotermia los pacientes que cumplan alguno de los criterios indicados a continuación (Tabla 2).

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

1. Edad gestacional <35 semanas.
2. Peso al nacer <1.800 g
3. Malformaciones congénitas graves.
4. Disfunción orgánica grave y refractaria al tratamiento.
5. Paciente con más de 6 horas de vida (hasta 8 horas si enfriamiento pasivo).
6. Paciente moribundo o con franca inestabilidad respiratoria/hemodinámica.
7. Coagulopatía grave.

Tabla 2. Criterios de exclusión de la hipotermia moderada.

Evaluación clínica neurológica

La exploración clínica en las primeras horas tras producirse un evento centinela potencialmente asfíctico, es fundamental para poder establecer la presencia o no de encefalopatía y poder graduar la gravedad de la misma. Para llevar a cabo una correcta valoración clínica debemos evaluar:

A. Nivel de conciencia

Se valorará la dificultad para despertar y la capacidad para mantener la vigilia.

B. Control neuromuscular

B.1. Tono muscular

Se valorará la postura del recién nacido y la resistencia de los miembros a la movilización pasiva.



Figura 1. Neonato Hipotónico. Postura característica con abducción completa de las caderas con la superficie lateral de los muslos contra el lecho, ligera o mínima flexión de los miembros superiores a nivel del codo y manos abiertas o semicerradas.

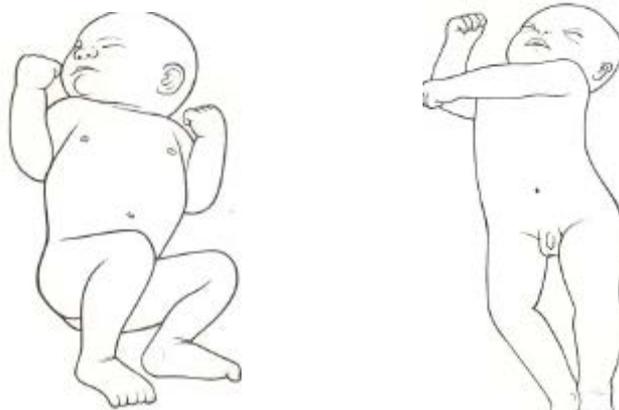


Figura 2. Hipertonía flexora / extensora

B.2. Respuestas motoras

Se debe valorar la cantidad y la calidad de la actividad espontánea, de forma que la presencia de movimientos espontáneos de las cuatro extremidades se correlaciona con buen pronóstico mientras que la disminución o ausencia de la actividad espontánea se correlaciona con un mayor daño neurológico. Un grado más de afectación es aquél en el que el niño se halla inmóvil, sin responder a estímulos dolorosos.

La **postura de decorticación** se caracteriza por la hiperextensión de los miembros inferiores con flexión de los superiores y que se exagera con los estímulos dolorosos. Es indicativo de afectación diencefálica.

La **postura de descerebración** indica que la afectación ha alcanzado al mesencéfalo. Su expresión más grave es la postura de **opistótonos**, que consiste en un espasmo muscular que produce la curvatura de la espalda y la retracción de la cabeza con gran rigidez de los músculos del cuello y dorso.

B.3. Existencia de convulsiones clínicas.

Las convulsiones neonatales se clasifican fundamentalmente en:

Convulsiones Sutiles: Desviación tónica horizontal de los ojos, parpadeo, nistagmus, succión, movimientos masticatorios, movimientos rotatorios o de pedaleo de las extremidades, crisis de apnea.

Convulsiones Tónicas Generalizadas: más frecuentes en el prematuro. Se caracterizan por la extensión tónica de extremidades superiores e inferiores o flexión tónica de extremidades superiores y extensión de extremidades inferiores.

Convulsiones Clónicas Multifocales: son más frecuentes en recién nacido a término. Hay movimientos rítmicos en una u otra extremidad, simultáneamente o en secuencia.

Convulsiones clónicas focales: Son temblores clónicos bien localizados.

Convulsiones Mioclónicas: movimientos de flexión simples o múltiples y sincrónicos de las extremidades superiores o inferiores. Se producen con mayor frecuencia durante el sueño.

Las convulsiones que se relacionan con peor evolución neurológica a largo plazo son las crisis sutiles y las crisis tónicas¹⁷.

C. Evaluación del tronco cerebral

Pupilas: isocóricas, mióticas, midriáticas, reactivas o arreactivas.

Movimientos oculares

Reflejo nauseoso

Reflejo corneal

Patrón respiratorio:

- Respiración periódica de Cheyne Stokes: lesión hemisférica bilateral o diencefálica.
- Hiperpnea refleja central: taquipnea sostenida rápida que conduce a hipocapnia. Se relaciona con lesión en el mesencéfalo.
- Respiración apnéusica: pausa inspiratoria que se relaciona con lesión en el puente a la altura del núcleo motor del trigémino.
- Respiración de Biot: salvas respiratorias con apnea intercalada entre las salvas. Indica lesión en la porción inferior del puente.
- Respiración atáxica: patrón completamente irregular que antecede a la parada respiratoria. Lesión en el bulbo raquídeo.

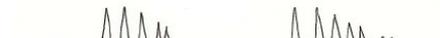
Respiración de Cheyne Stokes



Respiración apnéusica



Re



S



D. Reactividad:

Se valorará la presencia o ausencia de los reflejos primitivos (Moro, prensión y succión), hiperexcitabilidad, reflejos osteotendinosos incrementados, clonus, ect.



Reflejo de Moro



Reflejo de prensión



Reflejo de succión

ESCALAS DE GRADUACIÓN CLÍNICA DE LA ENCEFALOPATÍA

Las escalas de graduación clínica nos permiten realizar una valoración inicial y aproximación al grado de EHI de una manera rápida, sistemática y organizada. Lo cual nos facilita la valoración de la gravedad neurológica, independientemente de nuestra formación. La valoración del EEGa no es indispensable para la clasificación del grado de EHI.

Entre las escalas más utilizadas destacan la *Escala de Sarnat* (Tabla 3) y la *Escala de García-Álix* (Tabla.4).

Tabla 3. Escala de Sarnat (Arch Neurol 1976; 33:696-705).

Categoría	EHI leve	EHI moderada	EHI grave
1. Nivel de conciencia	Hiperalerta	Letárgico	Estupor o coma
2. Actividad espontánea	Presente	Disminuida	Ausente
3. Postura	Normal	Flexión distal	Descerebración
4. Tono	Normal	Hipotonía	Flacidez
5. Reflejos			
Succión	Débil	Débil o ausente	Ausente
Moro	Hiperreactivo	Incompleto	Ausente
6. Sistema autonómico			
Pupilas	Midriasis	Mióticas	Dilatadas o no reactivas
Frecuencia Cardíaca	Normal o taquicardia	Bradicardia	Variable
Respiración	Regular	Respiración periódica	Apnea

Encefalopatía Leve (Grado I): Se relaciona con irritabilidad, inquietud, alerta, exaltación, ROTs aumentados, clonus, dura menos de 24h. EEG normal y no es de mal pronóstico.

Encefalopatía Moderada (Grado II): caracterizado por letargia, hipotonía, reflejos aumentados, crisis convulsivas. Mal pronóstico en 20-30%

Encefalopatía Grave (Grado III): Coma, flacidez, crisis convulsivas, alteraciones de la función del tallo cerebral, gran porcentaje de secuelas y muerte.

Tabla 4. Escala de García-Alix

Parámetro	0	1	2	6	8
Capacidad para despertar y mantener la alerta	Normal	Despierta fácilmente	Despierta con cierta dificultad a estímulos nociceptivos, mantiene la alerta breves segundos	Despierta con gran dificultad a estímulos nociceptivos, vuelve rápidamente al sueño	No despierta ante estímulos nociceptivos
Actividad espontánea (valoración cuantitativa)	Normal	Excesiva (temblor, mioclonías, sacudidas)	Actividad disminuida	Actividad muy disminuida (sólo ante estímulos nociceptivos)	Actividad ausente o temblor continuo en reposo
Actividad espontánea (valoración cualitativa)	Movimientos fluidos, variables y contorneo	No óptimos, pero fluidos y variables	Pobre repertorio de movimientos generales	No valorable o ausencia de variabilidad. Sólo respuestas de retirada	Rígidus o estereotipados. Remedan decorticación o descerebración tras estimulación
Postura	Adecuada flexión y adducción de las 4 extremidades	Pobre flexión y adducción en las EESS	Pobre flexión tanto en EESS como en EEII	Postura flácida o tónica pero no opistótonos, descerebración o decorticación	Postura flácida o tónica sostenida: opistótonos, descerebración o decorticación mantenida
Reflejos miotáticos	Normal	Hiperactivos	Débiles	Ausentes	
Respiración	Normal o taquipnea por acidosis		Periódica		Apnea
Convulsiones clínicas	Ausente			Aisladas (<1 por hora)	Repetidas o continuas
EEGa Convulsiones eléctricas (no clínicas)	Ausente			Aisladas (<1 por hora)	Repetidas o continuas
EEGa Trazado de fondo	Continuo de voltaje normal. Ciclos de sueño presentes	Continuo de voltaje normal. NO ciclos de sueño	Discontinuo (límite inferior del trazado en 5 mcv)	Brote supresión	Continuo de bajo voltaje. Hipoactivo (plano)

Puntuaciones:

<2 puntos: No encefalopatía.

2-6 puntos: Encefalopatía leve.

≥ 6 puntos: Encefalopatía moderada o grave.

Bibliografía.

1. Azzopardi D, Brocklehurst P, Edwards D, Halliday H, Levence M, Thorensen M, Whitelaw A. The TOBY Study. Whole body hypothermia for the treatment of perinatal asphyxia encephalopathy: A randomized controlled trial. *BMC Pediatrics* 2008, 8:17.
2. Georg Simbruner, Rashmi A. Mittal, Friederike Rohlmann, Rainer Muche and neo.nEURO.network Trial Participants. Systemic Hypothermia after Neonatal encephalopathy: Outcomes of neo.nEURO.network RCT.
3. Gluckman PD, Wyatt JS, Azzopardi D et al. Selective head cooling with mild systemic hypothermia after neonatal encephalopathy: multicentre randomized trial. *Lancet* 2005; 365(9460); 663-670.
4. Shakaran S, Laptook AR, Ehrenkranz RA, et al. Whole body hypothermia for neonatal with hypoxic-ischemic encephalopathy. *N. Engl J. Med.* 2005; 353(15):1574-1584.
5. Floris Groenendal, Annemieke J, Brouwer, Clinical aspects of induced hypothermia in full term neonates with perinatal asphyxia. *Early Human Development* 85. 2009. 73-76.
6. Denis V, Azzopardi D, F.R.C.P.H., Brenda Strohm, R.G.N., Edwards D, et al. Moderate Hypothermia to treat perinatal asphyxia encephalopathy. *N Engl J Med* 2009; 361:1349-58.
7. Azzopardi D, Strohm B. Temperature control during therapeutic moderate whole body hypothermia for neonatal encephalopathy. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* Published online 13 Aug 2009; doi:10.1136/adc.2009.163816.
8. Shakaran S, Pappas A, Laptook AR, McDonald SA, Ehrenkranz RA, Tyson JE et al. Outcomes of safety and effectiveness in a multicenter randomized, controlled trial of whole-body hypothermia for neonatal hypoxic-ischemic encephalopathy. *Pediatrics* 2008; 122:e791-e798.
9. Marianne Thorensen, MD, PhD. Supportive care during neuroprotective hypothermia in the term newborn: adverse effects and their prevention. *Clin Perinatol* 35 (2008) 749-763.
10. Tamis W Pin, Bev Eldridge, Mary P Galea. A review of developmental outcomes of term infants with post-asphyxia neonatal encephalopathy. *Eur J of Pediatr Neurol* 13 (2009)224-234.
11. Edward D, Brocklehurst P, Alistar J Gunn, Halliday H, et al. Neurological outcomes at 18 months of age after moderate hypothermia for perinatal hypoxic ischaemic encephalopathy: synthesis and meta-analysis of trial data. *BMJ* 2010;340:c363 doi:10.1136/bmj.c363.
12. Frances E. Jensen, MD. Neonatal Seizures: An update on mechanisms and management. *Cin Perinatol* 36(2009) 881-900.

13. Garcia Alix A. Hipotermia cerebral moderada en la encefalopatía hipóxico-isquémica. Un nuevo reto asistencial en neonatología. *An Pediatr (Barc)*. 2009;71 (04): 281-3-vol 71 núm.04.
14. García Alix A, Martínez-Biarge M, Diez J, Gayá F, Quero J. Incidencia y prevalencia de la encefalopatía hipóxico-isquémica en la primera década del siglo XXI. *An Pediatr (Barc)*. 2009; 71(4); 319-326.
15. Garcia Alix A, Martínez M. Neuroprotección mediante hipotermia moderada en el recién nacido con encefalopatía hipóxico-isquémica. *An Pediatr Contin*. 2005; 3(6):357-60.
16. Rufo-Campos M, Palencia-Luaces R. Encefalopatía hipóxico-isquémica del recién nacido a término. Recientes avances, marcadores de hipoxia y opciones terapéuticas. *Rev Neurol* 2000; 31 (7): 617-623.
17. Hannah C. Glass, MDCM, David Glidden, PhD A, Bancovich James, MD, Donna M, et al. Clinical Neonatal Seizures are independently associated with outcomes in infants at risk for hypoxic-ischemic brain injury. *J Pediatr*. 2009; 155:318-23.
18. Volpe JJ. Current concepts of brain injury in the premature newborn. *Am J Roentgenol* 1989; 153: 243-9.

Hipotermia en el recién nacido

M Sanchez Luna

**Servicio de Neonatología
Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón, Madrid**



Hipotermia en el RN con EHI

Manuel Sánchez Luna
Hospital Materno Infantil
Gregorio Marañón



Justificación

- la asfixia afecta entre 3 a 5 de cada 1 000 nacidos vivos
- encefalopatía isquémica hipóxica moderada o grave posterior en 0,5 a 1 de cada 1 000 nacidos vivos (Levene 1986).
- EHI
 - 10% y el 60% de los neonatos afectados mueren,
 - 25% de los supervivientes se han detectado secuelas a largo plazo en el desarrollo neurológico (Vannucci 1990).

Fases del daño neuronal post isquemia

- "muerte neuronal primaria"
 - inmediata relacionada a la hipoxia celular con agotamiento de reservas altas de energía de la célula (fallo primario de energía).
- "muerte neuronal diferida"
 - Después de un período latente de al menos seis horas, comienza la fase secundaria de (Williams 1991).

Justificación

- Hipotermia en isquemia cerebral global (Hipotermia intra-isquemia)
 - Reduce la lesión neuronal
 - Busto et al ., 1987 ; Colbourne et al ., 1993 ; Dietrich et al., 1993
 - Probablemente por:
 - reducir el daño oxidativo Baiping et al ., 1994
 - Manteniendo la función mitocondrial Canevari et al, 1 999
 - Reduciendo la liberación de aminoácidos excitatorios Busto et al .,1989
 - Reduciendo el metabolismo Busto et al ., 1987

Justificación

- Duración de la hipotermia durante la reperfusión
- Influye en la eficacia
 - Periodos breves 1-3 horas
 - Sólo eficaces si se inician inmediatamente tras la isquemia Kuboyama et al ., 1993
 - No previenen la lesión tardía Dietrich et al ., 1993
 - Hipotermia prolongada > 5 horas
 - Es eficaz aún iniciada varias horas tras la isquemia-reperfusión Coimbra y Wieloch , 1994; Coimbra et al ., 1996
 - Este beneficio es además permanente Colbourne y Corbett 1994, 1995 ; Coimbra et al . 1996

Justificación

- Hipotermia post-isquemia (durante la reperfusión)
 - Protege del daño neuronal
 - Busto et al .1987 ; Kuboyama et al .1993 ; Coimbra and Wieloch, 1994; Nurse and Corbett,1 99 4; Xiao et al. 1998

Ventana terapéutica

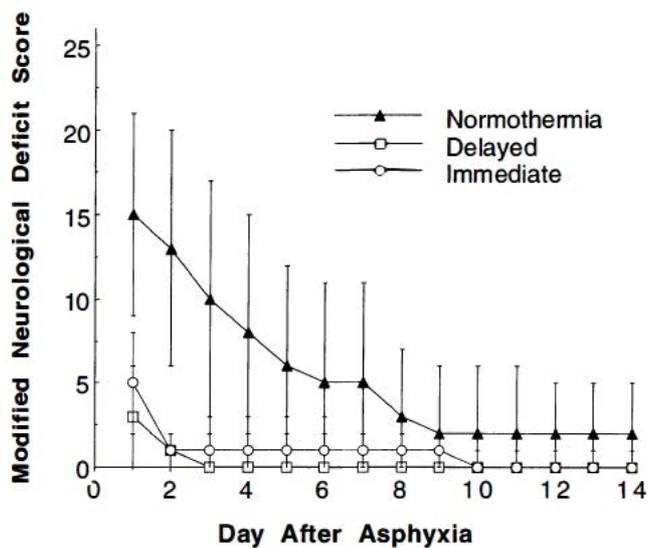
- Fases de liberación de mediadores y daño celular
 - Fase muy precoz durante la reperfusión
 - Generación de radicales libres, aminoácidos excitatorios y fracaso metabólico
 - Rehnrona et al ., 1979; Busto et al., 1989; Eleff et al ., 1991 ; Katz et al ., 1998
 - No se afectan si la hipotermia se induce horas tras la reperfusión

Ventana terapéutica

- Fases de liberación de mediadores y daño celular
 - Expresión de proteínas de estrés,
 - Proteínas de choque térmico
 - Productos relacionados con genes con capacidad de actuar sobre reparación, síntesis y producción de genes
 - Mantenido muchas horas tras reperfusión
 - Gonzalez et al., 1989; Simon et al ., 1991 ; Takemoto et al., 1995 ; Gillardon e t al ., 1996



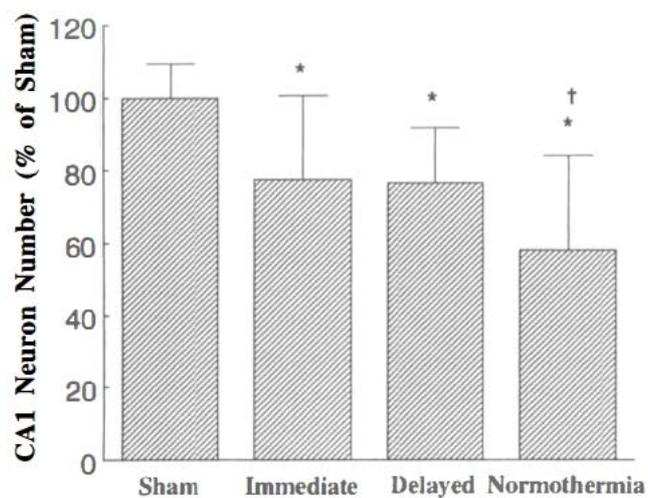
Ventana terapéutica



Shawn D. Hicks, Journal of Cerebral Blood Flow and Metabolism 2000

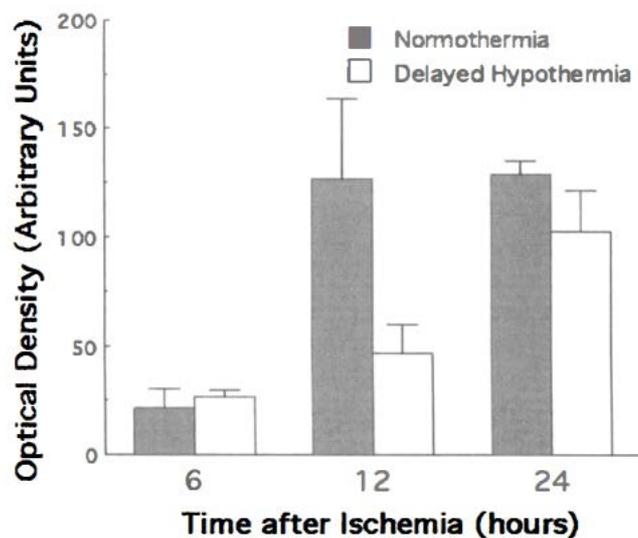


Ventana terapéutica



Shawn D. Hicks, Journal of Cerebral Blood Flow and Metabolism 2000

B. Time Course of Hsp70



Shawn D. Hicks, Journal of Cerebral Blood Flow and Metabolism 2000

Evidencia médica

- Antecedentes
 - Hipotermia profunda es neuroprotectora intra isquemia
 - CEC
 - Modelos experimentales animales
 - Buena tolerancia de la hipotermia leve prolongada

Evidencia ensayos clínicos

- La hipotermia terapéutica
 - bajar la temperatura de las estructuras cerebrales profundas vulnerables, los ganglios de la base, a 32-34 grados Celsius.
- Métodos
 - Cerebral selectiva
 - Corporal total

Evidencia ensayos clínicos

- Hipotermia cerebral selectiva
 - Justificación: Gunn 1998
 - el cerebro del recién nacido produce un 70% del calor corporal total
 - la hipotermia sistémica puede ser fisiológicamente perjudicial para el recién nacido enfermo

Evidencia ensayos clínicos

- Hipotermia Corporal total Van Leeuwen 2000
- Justificación:
 - la única situación que resultaba en una reducción significativa de la temperatura cerebral profunda era cuando se disminuía la temperatura corporal central a 34 grados C, lo que implica que se necesita reducir la temperatura sistémica para lograr un enfriamiento cerebral profundo

Ensayos clínicos

- ocho ensayos controlados aleatorios
- 638 neonatos a término con encefalopatía moderada /grave y pruebas de asfixia durante el parto
 - reducción de mortalidad o trastornos del neurodesarrollo graves a los 18 meses de vida
 - RR típico 0,76 (IC del 95%: 0,65a 0,89),
 - DR típica -0,15 (IC del 95%: -0,24 a -0,07),
 - NNT 7 (IC del 95%: 4 a14).

Cochrane 2007

Ensayos clínicos

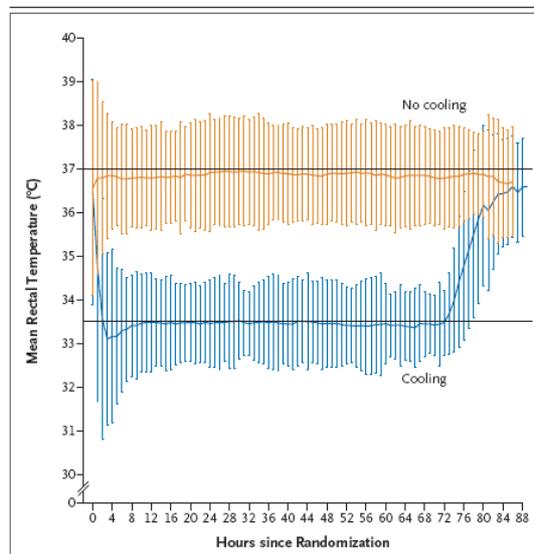
- mortalidad
 - RR típico 0,74 (IC del 95%: 0,58 a 0,94),
 - DR típica -0,09 (IC del 95%: -0,16 a -0,02),
 - NNT 11 (IC del 95%: 6 a 50)
- trastornos del neurodesarrollo en los supervivientes
 - RR típico 0,68 (IC del 95%: 0,51 a 0,92),
 - DR típica -0,13 (IC del 95%: -0,23 a -0,03),
 - NNT 8 (IC del 95%: 4 a 33).

Cochrane 2007

Toby Trial 2009

N Engl J Med 2009

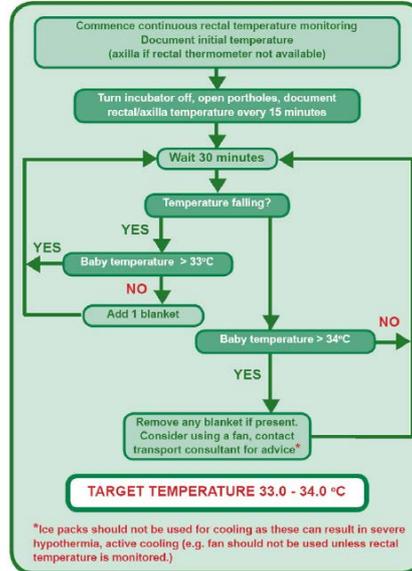
N= 325



Toby Trial 2009

N Engl J Med 2009

N= 325



Toby Trial 2009

N Engl J Med 2009

Table 2. Main Neurodevelopmental Outcomes at 18 Months. N= 325

Outcome	Cooled Group no./total no. (%)	Noncooled Group no./total no. (%)	P Value	Relative Risk (95% CI)
Primary outcome				
Combined death and severe neurodevelopmental disability	74/163 (45)	86/162 (53)	0.17	0.86 (0.68–1.07)
Secondary outcomes^a				
Death	42/163 (26)	44/162 (27)	0.78	0.95 (0.66–1.36)
Severe neurodevelopmental disability	32/120 (27)	42/117 (36)	0.13	0.74 (0.51–1.09)
Survival without neurologic abnormality	71/163 (44)	45/162 (28)	0.003	1.57 (1.16–2.12)
Multiple neurodevelopmental disabilities	21/112 (19)	33/110 (30)	0.05	0.63 (0.39–1.01)
BSID-II Mental Developmental Index score			0.03 for trend	
<70	28/115 (24)	38/110 (35)	0.09	0.70 (0.47–1.06)
70–84	6/115 (5)	12/110 (11)		
≥85	81/115 (70)	60/110 (55)	0.01	1.29 (1.05–1.59)
BSID-II Psychomotor Developmental Index score			0.03 for trend	
<70	27/114 (24)	37/109 (34)	0.09	0.70 (0.46–1.06)
70–84	9/114 (8)	14/109 (13)		
≥85	78/114 (68)	58/109 (53)	0.02	1.29 (1.04–1.60)
GMFCS score			0.01 for trend	
No abnormality	85/120 (71)	63/117 (54)	0.007	1.32 (1.07–1.61)
1–2	11/120 (9)	18/117 (15)		
3–5	24/120 (20)	36/117 (31)	0.06	0.65 (0.41–1.02)
Cerebral palsy	33/120 (28)	48/117 (41)	0.03	0.67 (0.47–0.96)

Toby Trial 2009

N Engl J Med 2009

Table 3. Adverse Outcomes, According to Treatment Group.* N= 325

Outcome	Cooled Group (N=163)	Noncooled Group (N=162)	P Value	Relative Risk or Median Difference (95% CI)†
Total duration of hospital care — days				
Median	12	13	0.13	1 (0–4)
IQR	8–18	9–25		
Persistent hypotension — no./total no. (%)‡	126/163 (77)	134/162 (83)	0.22	0.93 (0.84–1.04)
Prolonged coagulation time — no./total no. (%)	67/163 (41)	72/161 (45)	0.51	0.92 (0.71–1.18)
Thrombocytopenia — no./total no. (%)	94/163 (58)	80/161 (50)	0.15	1.16 (0.95–1.42)
Intracranial hemorrhage — no./total no. (%)§	25/64 (39)	21/67 (31)	0.35	1.25 (0.78–1.99)
Pulmonary diagnoses — no./total no. (%)				
Pneumonia	5/163 (3)	5/162 (3)	0.99	0.99 (0.29–3.37)
Pulmonary air leak	9/163 (6)	3/162 (2)	0.08	2.98 (0.82–10.80)
Pulmonary hemorrhage	5/163 (3)	3/162 (2)	0.48	1.66 (0.40–6.82)
Pulmonary hypertension	16/163 (10)	9/162 (6)	0.15	1.77 (0.80–3.88)
Necrotizing enterocolitis — no./total no. (%)	1/163 (<1)	0/162		
Cardiac arrhythmia — no./total no. (%)¶	8/163 (5)	3/162 (2)	0.13	2.65 (0.72–9.81)
Culture-proven sepsis — no./total no. (%)	20/163 (12)	20/162 (12)	0.98	0.99 (0.56–1.78)

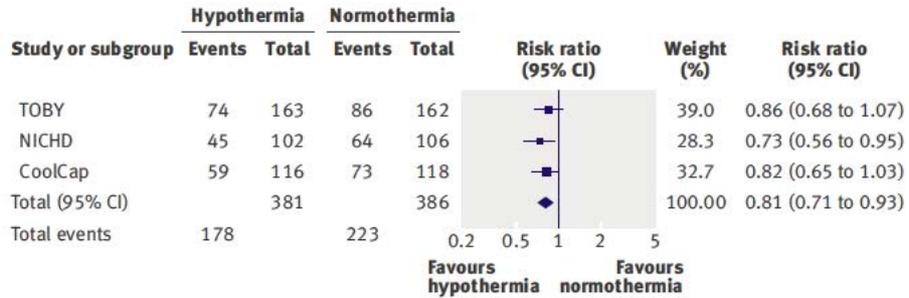
Neurological outcomes at 18 months of age after moderate hypothermia for perinatal hypoxic ischaemic encephalopathy: synthesis and meta-analysis of trial data

Study	Ratio cooled: controls	Cooling method	Core temperature achieved (°C)	Duration of cooling (hours)	Primary outcome	Follow-up period
Eicher et al, 2005 ³	32:33	Systemic	33	48	Rates of death and severe disability	12 months
CoolCap trial (Gluckman et al, 2005) ⁴	116:118	Selective	34-35	72	Rates of death and severe disability	18 months
NICHD trial (Shankaran et al, 2005) ⁵	102:106	Systemic	33.5	72	Rates of death, moderate disability, and severe disability	18 months
TOBY trial (Azzopardi et al, 2009) ⁶	163:162	Systemic	33-34	72	Rates of death and severe disability	18 months
ICE trial (Jacobs et al, 2008) ¹³	110:111	Systemic	33-34	72	Rates of death and severe disabilities	24 months
neo-nEURO.network trial (Simbruner et al, 2008) ¹⁴	64:65	Systemic	33-34	72	Rates of death and severe disability	18 months
Robertson et al, 2008 ¹⁵	21:15	Systemic	33-34	72	Mortality, neurological assessment, and seizures	17 days
Lin et al, 2006 ¹⁶	32:30	Selective	34-35	72	Findings on computed tomogram and neurological assessment	7-10 days
Akisu et al, 2003 ¹⁷	11:10	Selective	36.5	72	Levels of platelet activating factor in cerebrospinal fluid	4-10 days
Shankaran et al, 2002 ¹⁸	9:10	Systemic	34.5	72	Clinical course until hospital discharge	Until hospital discharge

David Edwards, et al BMJ 2010;340:c363



Neurological outcomes at 18 months of age after moderate hypothermia for perinatal hypoxic ischaemic encephalopathy: synthesis and meta-analysis of trial data



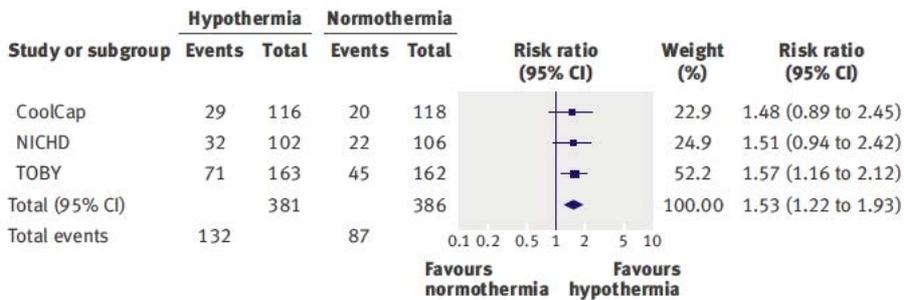
Muerte o discapacidad

Death and disability:
cooled 45-55%, non-cooled 53-66%
NNT:9

David Edwards, et al BMJ 2010;340:c363



Neurological outcomes at 18 months of age after moderate hypothermia for perinatal hypoxic ischaemic encephalopathy: synthesis and meta-analysis of trial data



Supervivencia sin secuelas neurológicas

David Edwards, et al BMJ 2010;340:c363



Neurological outcomes at 18 months of age after moderate hypothermia for perinatal hypoxic ischaemic encephalopathy: synthesis and meta-analysis of trial data

Table 2 | Effect of moderate hypothermia on neurological outcomes at 18 months compared with controls

	Risk ratio (95% CI)	Risk difference (95% CI)	Number needed to treat (95% CI)	P value
Death or severe disability*	0.81 (0.71 to 0.93)	-0.11 (-0.18 to -0.04)	9 (5 to 25)	0.002
Survival with normal outcome†	1.53 (1.22 to 1.93)	0.12 (0.06 to 0.18)	8 (5 to 17)	<0.001
Mortality	0.78 (0.66 to 0.93)	-0.07 (-0.12 to -0.02)	14 (8 to 47)	0.005
Severe disability in survivors*	0.71 (0.56 to 0.91)	-0.11 (-0.20 to -0.03)	9 (5 to 30)	0.006
Cerebral palsy in survivors	0.69 (0.54 to 0.89)	-0.12 (-0.20 to -0.04)	8 (5 to 24)	0.004
Severe neuromotor delay in survivors‡	0.73 (0.56 to 0.95)	-0.10 (-0.18 to -0.02)	10 (6 to 71)	0.02
Severe neurodevelopmental delay in survivors§	0.71 (0.54 to 0.92)	-0.11 (-0.19 to -0.03)	9 (5 to 39)	0.01
Blindness in survivors	0.57 (0.33 to 0.96)	-0.06 (-0.11 to 0.00)	17 (9 to 232)	0.03
Deafness in survivors	0.76 (0.36 to 1.62)	-0.01 (-0.05 to 0.03)	NA	0.47

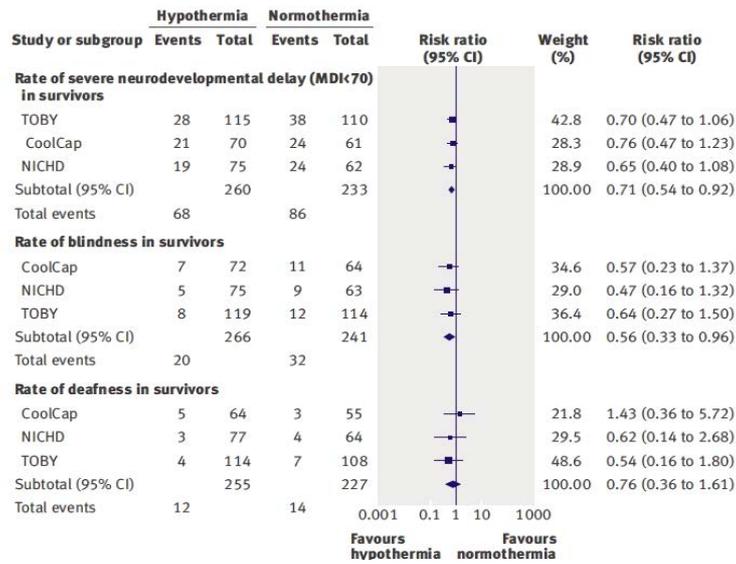
Supervivencia sin secuelas neurológicas

David Edwards, et al BMJ 2010;340:c363



Study or subgroup	Hypothermia		Normothermia		Risk ratio (95% CI)	Weight (%)	Risk ratio (95% CI)
	Events	Total	Events	Total			
Major neurodevelopmental disability in survivors							
CoolCap	23	72	31	68	0.70 (0.46 to 1.07)	31.0	0.70 (0.46 to 1.07)
NICHD	21	78	26	65	0.67 (0.42 to 1.08)	27.6	0.67 (0.42 to 1.08)
TOBY	32	120	42	117	0.74 (0.51 to 1.09)	41.4	0.74 (0.51 to 1.09)
Subtotal (95% CI)		270		250	0.71 (0.56 to 0.91)	100.00	0.71 (0.56 to 0.91)
Total events	76		99				
Rate of cerebral palsy in survivors							
TOBY	33	120	48	117	0.67 (0.47 to 0.96)	49.0	0.67 (0.47 to 0.96)
NICHD	15	77	19	64	0.66 (0.36 to 1.18)	20.9	0.66 (0.36 to 1.18)
CoolCap	23	72	29	68	0.75 (0.48 to 1.16)	30.1	0.75 (0.48 to 1.16)
Subtotal (95% CI)		269		249	0.69 (0.54 to 0.89)	100.00	0.69 (0.54 to 0.89)
Total events	71		96				
Rate of severe neuromotor delay (PDI<70) in survivors							
TOBY	27	114	37	109	0.70 (0.46 to 1.06)	43.4	0.70 (0.46 to 1.06)
CoolCap	21	69	23	56	0.74 (0.46 to 1.19)	29.1	0.74 (0.46 to 1.19)
NICHD	20	74	22	62	0.76 (0.46 to 1.26)	27.5	0.76 (0.46 to 1.26)
Subtotal (95% CI)		257		227	0.73 (0.56 to 0.95)	100.00	0.73 (0.56 to 0.95)
Total events	68		82				

David Edwards, et al BMJ 2010;340:c363



David Edwards, et al BMJ 2010;340:c363

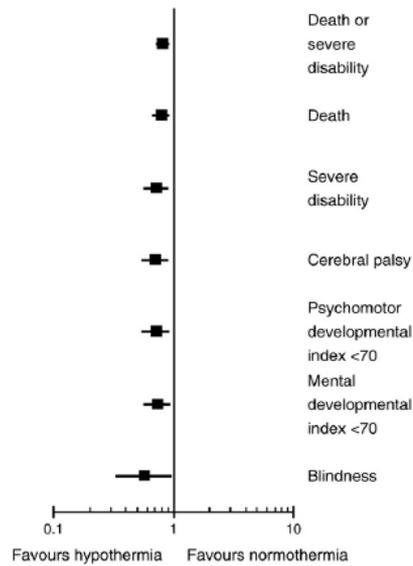


For all outcomes studies included are

CoolCap, NICHD, TOBY

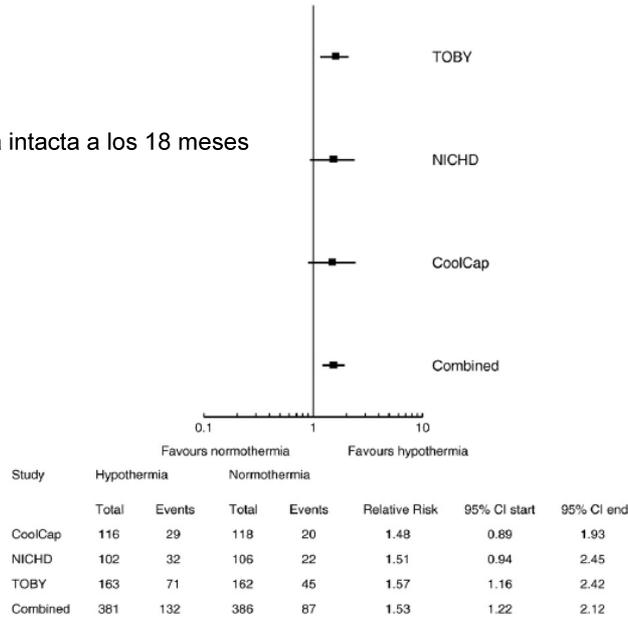
For rate of death additional studies included

are: Akisu, Shankaran 2002, Eicher, Lin, Robertson, Jacobs, Simbruner.



Aniko Roka, Early Human Development 20

Supervivencia intacta a los 18 meses



Aniko Roka, Early Human Development 2010

¿Hay algo más?

- EPO
- Melatonina
- Topiramato
- Sulfato Mg
- Xenon

EPO

- Atraviesa la BHE
- Abundantes receptores de EPO en capilares cerebrales
- Producción intracerebral en respuesta al estrés hipoxémico en RN
- Múltiples mecanismos de neuroprotección
 - Reducción actividad caspasa-3
 - Inhibe reacción inflamatoria
 - Reduce el daño mediado por glutamato

EPO

- EPO sin ácido siálico
 - No efecto hematopoyetico
 - Potente efecto neuroprotector
- EPO (300 or 500 U/kg) en RN termino con moderada o severa EHI
 - 1ª dosis 1-48 h (mediana 20h), luego cada 24 h durante dos semanas
 - Mejor efecto combinado de muerte y discapacidad a 18 meses
 - No efecto sobre mortalidad

Zhu C, Pediatrics 2009

Melatonina

- Antioxidante
- Anti-apoptótica
- Atraviesa la BHE
- En RN asfícticos
 - Reducción en productos de peroxidación lipídica
 - **Fulia F**, *J Pineal Res* 2001
- Probablemente más eficaz en prevención de LPV en prematuros que en asfixia en RNT

Sulfato Magnésico

- Mg es antagonista natural de los canales dependientes de voltaje de glutamato N-methyl-D-aspartate (NMDA)
- Reduce la entrada de Ca^{++} intracelular
- Papel neuroprotector en prematuros dado a la madre
- En RNT con asfixia (3 dosis of 250 mg/kg/dose) o placebo efecto beneficioso a corto plazo
 - **Bhat MA**, *Pediatrics* 2009

Topiramato

- Modula los neuroreceptores mediados por GABA y los canales excitatorios presinápticos AMPA
- En animales, efecto neuroprotector tras isquemia focal y asfixia global
- En animales potencia el efecto neuroprotector de la hipotermia
 - Liu Y,, Stroke 2004

Xenon

- Gas anestésico al 70%
- Cruza la barrera hematoencefálica
- Efecto rápidamente reversible
- Efectos fisiológicos mínimos
- Elevado coste
- Antagonista receptor NMDA

Xenon

- Estudios experimentales:
 - Xenon aumenta el efecto neuroprotector de la hipotermia

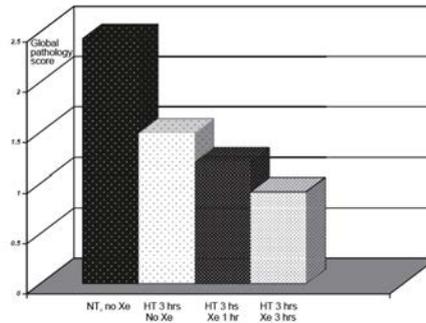


Figure 1 Effects of hypothermia (HT) and normothermia (NT) with and without Xenon (Xe) of varying duration on brain damage in neonatal piglets expressed on the global pathology score.

Dingley J, *Anesth Analg* 2008

CoolXenon

- Comienzo del reclutamiento 20/03/2010
- 9 pacientes tratados con Hipotermia global y Xenon 50% durante 18 h (6/10/2010)
- No efectos adversos detectados a corto plazo (mayor bradicardia, potente anestésico)

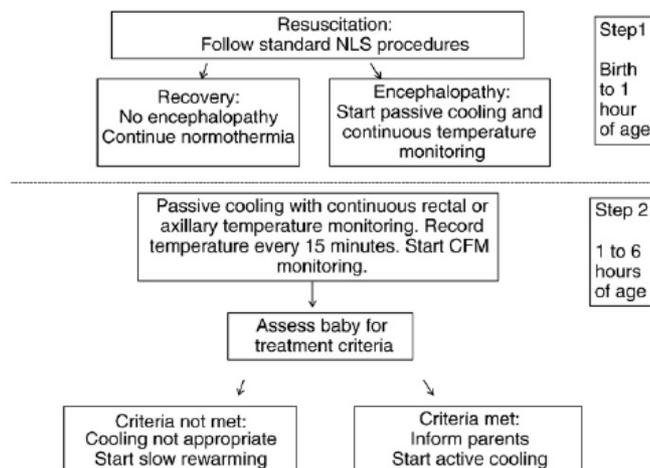
Manejo de hipotermia

Key points in the management of therapeutic hypothermia outside cooling centres

- Evaluate encephalopathy when resuscitation is completed and infant is physiologically stable
- Start active temperature monitoring – continuous rectal or axillary temperature every 15 min
- Discuss management plan with local cooling centre and transport team
- If appropriate start passive cooling according to passive cooling protocol (Fig. 3)
- Complete assessment and initiate management plan within 60 min of birth

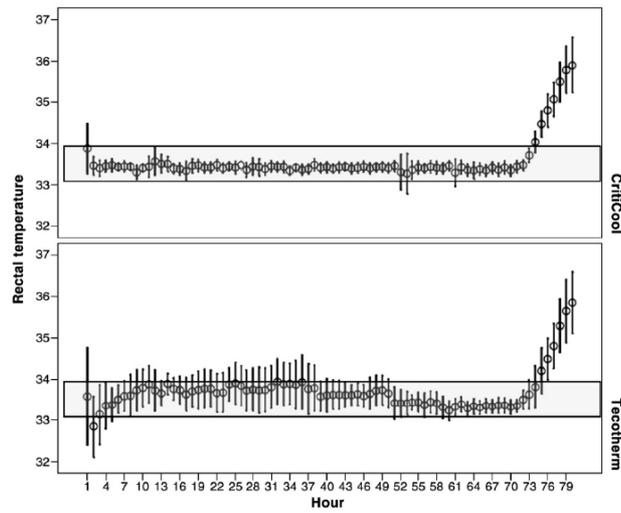
Denis V. Azzopardi N Engl J Med 2009;361:1349-58.

Manejo de hipotermia



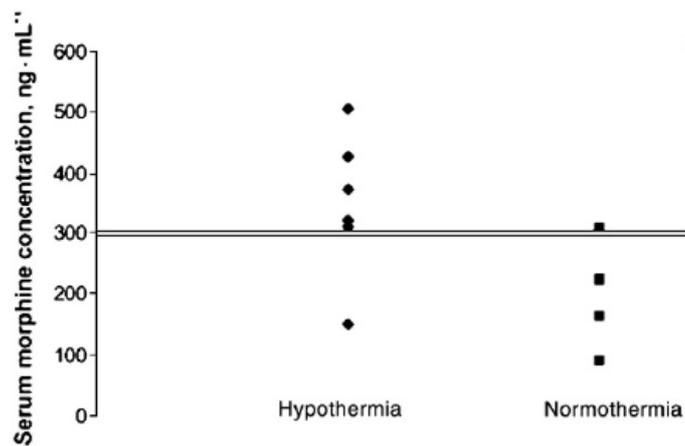
Denis V. Azzopardi N Engl J Med 2009;361:1349-58.

Manejo de hipotermia



Denis V. Azzopardi N Engl J Med 2009;361:1349-58.

Manejo de hipotermia



Denis V. Azzopardi N Engl J Med 2009;361:1349-58.

Manejo de hipotermia

Key points in the clinical management during therapeutic hypothermia

- Continuous aEEG, vital signs and rectal temperature monitoring
- Daily neurological assessment
- Minimum daily measurement of routine haematology, coagulation, biochemical and metabolic parameters
- Daily cranial ultrasound scan
- Provide adequate sedation
- Use local protocol for management of seizures
- After 72 h of induced hypothermia re-warming should be carried out over 12 h

Denis V. Azzopardi N Engl J Med 2009;361:1349-58.



Resúmenes

Comunicaciones ORALES

Viernes 27 de mayo:

16:00-17:15h

Sesion C01

Moderadores:

Dr. Jose Luaces González

Dra. Pilar Crespo Suárez

CAUSAS PEDIÁTRICAS DE MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA

MJ. Pardal Souto, L. Vázquez García, B. López Abel, MI. Martínez Soto

Cardiología Infantil. Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela

Introducción: La miocardiopatía hipertrófica es una enfermedad intrínseca del sarcómero cardíaco caracterizada por un aumento de la masa miocárdica, generalmente asimétrica y de distribución variable, no explicable por otra causa (inflamatoria aguda, obstrucciones coronarias agudas, valvulopatías, malformaciones congénitas, HTA o invasión tumoral). En la mayoría de los pacientes pediátricos se asocia a otras entidades y en una minoría se debe a defectos genéticos de carácter familiar en proteínas del sarcómero cardíaco, al contrario de lo que ocurre en la población adulta.

Casos clínicos: Presentamos 5 pacientes con hipertrofia miocárdica asociada a distintas entidades. El primero se trata de un niño diagnosticado de Ataxia de Friedreich a los 6 años, con miocardiopatía hipertrófica presente ya al diagnóstico de la enfermedad, sin complicaciones. La segunda es una lactante diagnosticada de Síndrome de LEOPARD con miocardiopatía hipertrófica rápidamente progresiva, con obstrucción del tracto de salida. Presentó insuficiencia cardíaca y fue sometida a tratamiento quirúrgico. El tercero es un lactante con una citopatía mitocondrial que presenta hipertrofia miocárdica concéntrica severa. El cuarto es un hijo de madre diabética insulino dependiente con miocardiopatía hipertrófica al nacimiento que fue disminuyendo progresivamente. El quinto es un niño diagnosticado de hiperinsulinismo congénito debido a nesidioblastosis difusa.

Conclusión: Ante un niño con miocardiopatía hipertrófica ha de hacerse despistaje (guiado según la Hª clínica) de aquellas entidades que pueden asociarse, ya que la miocardiopatía hipertrófica aislada de causa familiar es rara en la edad pediátrica

BRONQUIO TRAQUEAL EN PACIENTES AFECTOS DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA, ¿CUÁNDO SOSPECHARLO?

I. Cárdenas, S. Marcos-Alonso, I. Martínez Bendayan, E. Hernández, C. Ramil, F. Rueda Núñez

Cardiología Pediátrica. Hospital Teresa Herrera. A Coruña

Introducción: El bronquio traqueal es una alteración rara (0.5-3%) en la que se produce un origen anómalo del bronquio del lóbulo superior, más frecuentemente derecho, de la pared lateral de la tráquea. La asociación de bronquio traqueal y cardiopatía congénita ha sido escasamente descrita hasta el momento. Se describe las características clínicas de los casos diagnosticados en nuestro centro.

Pacientes: En un periodo de 14 meses se han documentado 3 pacientes con bronquio traqueal y cardiopatía congénita. **Caso 1:** Lactante de 2 meses de edad afecta de estenosis valvular aórtica y valvulopatía mitral congénita. Presenta episodio de insuficiencia cardiaca descompensada que requiere tratamiento inotrópico y ventilación mecánica. Destaca intubación orotraqueal dificultosa por stop subglótico. Se realiza TAC tórax que muestra bronquio traqueal derecho. Tras estabilización se realiza descenso progresivo de soporte respiratorio sin incidencias. **Caso 2:** Lactante de 3 meses de edad con Tetralogía de Fallot que presenta intubación dificultosa con edema de la vía aérea por stop subglótico y posterior atelectasia del lóbulo superior derecho. Se realiza TAC de tórax en el que se detecta como hallazgo la presencia de bronquio traqueal derecho. Tras corregir posición del tubo endotraqueal se consigue resolución inmediata de la atelectasia. En el momento actual permanece conectado a ventilación mecánica. **Caso 3:** Niña de 2 años de edad afecta de atresia pulmonar y comunicación interventricular que presenta episodio de distrés respiratorio agudo en el contexto de postoperatorio de cirugía cardiaca en la que se halla de manera casual bronquio traqueal tras realización de TAC torácico. No se recogieron incidencias en la ventilación del lóbulo superior derecho ni tras retirada de soporte respiratorio.

Conclusiones: El bronquio traqueal es una anomalía traqueobronquial rara que puede presentarse en pacientes afectos de cardiopatía congénita. Dicha entidad debe ser considerada en los pacientes con intubación orotraqueal dificultosa y/o atelectasia del lóbulo superior derecho de repetición.

IMPACTO DE LOS ERRORES CONGENITOS DEL METABOLISMO EN UNA UNIDAD NEONATAL

L. González-Calvete, A. Baña-Souto, O. López-Suárez, A. Pérez-Muñuzuri, MJ. Fernández-Seara, ML. Couce-Pico, JM. Fraga-Bermúdez

Servicio De Neonatología. Hospital Clínico Universitario De Santiago

Introducción: el 25% de los errores congénitos del metabolismo (ECM) se manifiestan en el período neonatal. Un temprano diagnóstico y tratamiento es esencial para reducir su morbi-mortalidad.

Objetivo: evaluar el impacto de los pacientes ingresados por ECM en una Unidad Neonatal durante un período de 8 años.

Material y Métodos: estudio retrospectivo durante 8 años de los pacientes ingresados con ECM en nuestro Servicio de Neonatología, valorando las características clínicas, tratamiento y neurodesarrollo posterior.

Resultados: durante el período de estudio ingresaron 31 neonatos con ECM, 18 en la UCI neonatal debido a síntomas severos (1.63% de los ingresos de UCI). 22 pacientes tuvieron un diagnóstico y tratamiento más precoz gracias al cribado expandido realizado el 3º día de vida. El diagnóstico más frecuente (80.64%) fueron enfermedades que causan intoxicación endógena. La necesidad de soporte vital agresivo (ventilación mecánica, técnicas de depuración extrarrenal) fue necesaria frecuentemente. 6 pacientes fallecieron, en 5 ocurrió en el primer año de vida. El índice de desarrollo psicomotor fue superior si el diagnóstico se estableció precozmente por las técnicas de screening neonatal (106.84 vs 73.6, $p < 0.002$), si bien también depende del tipo de enfermedad.

Conclusiones: el diagnóstico precoz por screening neonatal expandido y el tratamiento subsiguiente son esenciales para poder prevenir secuelas neurológicas.

EPIDEMIOLOGÍA DE LAS ICTERICIAS NEONATALES

A. González Prieto, H. Expósito De Mena, JM Garrido Pedraz, P. Prieto Matos, C. De Lamas Perez, A. Álvarez Fernández

Servicio De Pediatría. Hospital Clínico Universitario De Salamanca.

INTRODUCCIÓN: La hiperbilirrubinemia y la expresión clínica de la misma, la ictericia, es el trastorno más frecuente en el periodo neonatal. Casi todos los RN tienen cifras de bilirrubina sérica > 2 mg/dl en la primera semana de vida, sin embargo, pocos alcanzan valores clínicamente significativos. La causa más frecuente de ictericia es la fisiológica, seguida de las isoimmune. Existen múltiples factores que se relacionan con el desarrollo de esta patología

OBJETIVOS: Estudiar las características de las ictericias en nuestra unidad y reconocer los posibles factores de riesgo para su desarrollo.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realiza un estudio observacional retrospectivo en el que analizamos todas las historias clínicas con diagnóstico de ictericia ingresadas en la Unidad de Neonatología desde el 1 de enero del 2009 al 31 de diciembre del 2010. Las variables recogidas son: edad, sexo, peso, motivo y días de ingreso, antecedentes (embarazo y parto), etiología, datos analíticos y tratamiento recibido. El análisis se ha realizado mediante el programa estadístico SPSS 15.0®.

RESULTADOS: Se registraron un total de 255 casos con diagnóstico (principal o secundario) de ictericia. Se observó un predominio del sexo masculino (55,7%). La edad media al ingreso fue de 2,5 días. La etiología más frecuente fue la ictericia fisiológica (36,9 %), seguida de la pérdida de peso (32,8 %). La estancia media en la unidad fue de 6 días. El motivo más frecuente de ingreso fue la propia ictericia (63,13%), siendo la 2ª causa la prematuridad (13,72%). Requirieron fototerapia el 93,7% de los ingresados con una media de 2 días de tratamiento; únicamente 3 pacientes precisaron exanguinotransfusión.

CONCLUSIONES: Coincidiendo con la literatura actual, la ictericia es una de las principales causas de ingreso en nuestro Servicio, y su etiología más frecuente es la fisiológica. La pérdida de peso experimentada en los primeros días de vida se muestra como un factor de riesgo a tener en cuenta en el desarrollo de esta patología. La evolución de todos los casos estudiados ha sido favorable con el tratamiento recibido; es importante hacer un diagnóstico precoz para evitar las posibles complicaciones y la necesidad de recurrir a tratamientos invasivos.

MENINGITIS NEONATAL IMPORTANCIA DE LA DETERMINACION DE LA PCR DE VIRUS EN LCR

I. Otero Suárez, A. Castellón Gallego, A. Baña, O. López-Suárez, A. Pérez-Muñuzurri, ML. Couce, JM. Fraga

Servicio De Neonatología. Complejo Hospitalario Universitario De Santiago.

Objetivo: análisis de las características epidemiológicas de las meningitis neonatales en un período de 13 años, estableciendo una comparativa de los 2 últimos años en relación con los previos.

Pacientes y métodos: estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de meningitis en nuestro servicio de neonatología desde 1997-2010.

Resultados: se detectaron 37 casos de meningitis neonatal (<28 días, células en LCR \geq 30/mm³ y clínica compatible). Incidencia: 5.6 casos/1000 pacientes-hospitalizados. Precoz: 10 casos. Presentaron factores de riesgo 7 de ellos, siendo los más frecuentes la prematuridad(3), rotura prolongada de membranas(4), depresión perinatal(2). En 5 casos se identificó el germen: 3 en LCR (SGB, *L. monocytogenes*, *S. maltophilia*); 2 en hemocultivo (*C. freundii*, *E. cloacae*). Tardía: 27 casos, en 9 de los cuales se identificó el agente microbiológico, 8 en LCR: enterovirus (4), *E. cloacae* (2), *Staphylococcus*(1), SGB (1); 1 en hemocultivo: neumococo. En este grupo cabe distinguir: Pacientes no hospitalizados previamente (16): 2 de ellos con meningitis tardía por SGB y neumococo, sin factores de riesgo conocidos. Pacientes hospitalizados desde el período neonatal (11). Todos tenían algún factor de riesgo asociado. 3 de ellos fueron meningitis por enterovirus en los dos últimos años.

Conclusiones: en nuestro centro predominan las meningitis tardías. En los 2 últimos años se ha empleado la determinación de PCR de virus en LCR, lo que ha contribuido a esclarecer la etiología de las meningitis, aumentando el diagnóstico etiológico del 22% (1997-2008) al 70% (2009-2010), permitiendo con ello acortar el tiempo de tratamiento antibiótico y la estancia media.

INICIO DE UN PROGRAMA DE HIPOTERMIA NEONATAL ACTIVA EN LA COMUNIDAD GALLEGA.

S. Rodríguez Blanco, L. González Calvete, O. López Suárez, A. Baña Souto, A. Pérez Muñuzuri, ML. Couce Pico, JM. Fraga Bermúdez

Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales; Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

INTRODUCCIÓN: pese a ser una patología infrecuente en nuestro medio, la encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) moderada y grave representa una importante causa de morbi-mortalidad neonatal. En los últimos años se han desarrollado diversas estrategias terapéuticas neuroprotectoras, entre las cuales destaca la hipotermia moderada. Expondremos el protocolo de hipotermia puesto en marcha en nuestra Unidad y mostraremos los resultados en los primeros pacientes en los se ha aplicado.

PROTOCOLO: los neonatos incluidos deben presentar un evento perinatal potencialmente productor de EHI, tener una edad gestacional mayor de 36 semanas y al menos uno de: Apgar ≤ 5 a los 10 minutos, RCP prolongada y $\text{pH} \leq 7$ /déficit de bases ≥ 16 mmol/L. Se clasifica clínicamente al paciente como no encefalopatía o encefalopatía leve, moderada o grave. Estando la hipotermia indicada solo en casos de EIH moderada-grave. También se encuentran reflejados los criterios de exclusión. Nuestro protocolo consta de 4 fases: 1) Reanimación en paritorio: siguiendo las normas de la SEN. En los potenciales candidatos se debe iniciar hipotermia pasiva. 2) Fase inicial en UCI-N: estabilización y monitorización. 3) Hipotermia: iniciada antes de las 6 horas de vida con el objetivo de una temperatura central de $33,5^{\circ}\text{C}$ mantenida durante 72 horas, para ello contamos con el equipo de hipotermia neonatal total Tecotherm Neo. Se debe valorar analgo-sedación con opiáceos y monitorizar estrechamente y tratar de ser necesario las posibles complicaciones. 4) Recalentamiento: alcanzando una temperatura central de $36,7-37^{\circ}\text{C}$ en un plazo de 6-8 horas. Incluimos también la valoración de neuroimagen y de la función y la posibilidad individualizada de tratamientos coadyuvantes como la eritropoyetina.

CONCLUSIONES: La hipotermia activa se está consolidando como uno de los tratamientos neuroprotectores más frecuentemente utilizados en la encefalopatía hipóxico-isquémica neonatal; con criterios de inclusión, exclusión y metodología de realización cada vez más definidas. En nuestro centro hemos tratado a dos pacientes desde la puesta en marcha de nuestro programa, mostrándose como un tratamiento seguro y con resultados prometedores.

ENFERMEDAD DE KRABBE: UNA ENTIDAD NO TAN RARA

A. Collazo Álvarez, MS. Lemos Bouzas, D. Álvarez De Manuel, M. Portugués De La Red, MO. Blanco Barca

Servicio De Pediatría, Chuvi, Vigo

INTRODUCCIÓN: La Enfermedad de Krabbe (EK) es una patología desmielinizante secundaria al depósito anormal del esfingolípido galactosilcerebrósido en los sistemas nervioso central y periférico como consecuencia del déficit congénito del enzima lisosomal galactosilcerebrosidasa. Se hereda con un patrón autonómico recesivo y a nivel molecular la alteración se encuentra en el cromosoma 14 (14q31). Se estima una incidencia que oscila entre 1:75.000 y 1:170.000 recién nacidos, pero en determinadas localizaciones geográficas su frecuencia de aparición es mucho mayor.

MÉTODOS: Presentamos 2 casos de EK diagnosticados en nuestro Servicio en los últimos 4 años. En ambos casos se observa una regresión motora con pérdida de habilidades adquiridas previamente. CASO 1: AF: padres consanguíneos (primos). AP: embarazo y parto sin incidencias. PN: 3.600 g. Cribado auditivo y endocrino-metabólico: normales. MC: Lactante de 8 meses de vida con desarrollo normal hasta los 6 meses de edad. Desde entonces presenta irritabilidad, rechazo de la alimentación con estancamiento ponderal y regresión motora. La RMN cerebral evidencia una alteración de la sustancia blanca periventricular y de la vía piramidal. En espectroscopia: elevación de colina. LCR: elevación de proteínas totales. Cultivo de fibroblastos: actividad enzimática ausente.

CONCLUSIONES:-La EK es una enfermedad rara, pero con unas manifestaciones clínicas características que nos deben servir de signo guía para su diagnóstico.-La clínica compatible junto a las pruebas complementarias, principalmente la neuroimagen, el análisis citoquímico del LCR, la actividad enzimática en cultivo de fibroblastos o leucocitos y el diagnóstico genético son las principales armas para realizar el diagnóstico.-Los paciente con EK fallecen habitualmente antes de los 2 años de vida. En la actualidad no disponemos de tratamiento para la EK por lo que el diagnóstico prenatal y el consejo genético cobran especial importancia a la hora de enfrentarnos a esta enfermedad.

MIASTENIAS CONGÉNITAS: SU INFRADIAGNÓSTICO LLEVA AL NO TRATAMIENTO.

D. Cañizo Vázquez, B. Cortés Osorio, R. Cantero Rey, A. Amado Puentes, MO. Blanco Barca, JR. Fernández Lorenzo

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo

Introducción: Son un grupo heterogéneo de entidades caracterizadas por un defecto genético en las proteínas implicadas en la transmisión neuromuscular. Su prevalencia es baja, radicando su importancia en la efectividad del tratamiento. Se caracterizan por fatigabilidad, debilidad fluctuante, ptosis y oftalmoplejía. El diagnóstico se basa en anamnesis, estudio electrofisiológico, respuesta a anticolinesterásicos y estudio genético.

Caso clínico: Hermanas de 13 y 7 años. La mayor inició la clínica precozmente con dificultades en la alimentación, hipotonía y retraso motor. En la exploración posterior destacaba actitud cognitiva conservada, facies alargada con paladar ojival, escoliosis, pectus carinatum, debilidad de cinturas escapular y pélvica, Gowers positivo, marcha en Trendelemburg y ptosis sin oftalmoplejía. Normalidad en RM cerebral, estudio oftalmológico, cardiológico y metabólico, enzimas musculares y cariotipo. La electromiografía (EMG) mostró patrón miopático y la biopsia muscular atrofia de fibras tipo 2. Ante el desarrollo de un cuadro similar en la hermana, la comprobación de un fenómeno de fatigabilidad y fluctuación de la debilidad, se realiza nuevo EMG tras estimulación repetitiva demostrándose decremento del potencial de acción con aumento de amplitud tras la administración de piridostigmina. La escasa respuesta con anticolinesterásicos y el fenotipo "Limb-Girdle" sugiere déficit de Dok-7, pendiente de confirmación genética.

Conclusión: Dado que estas formas de miopatía son susceptibles de mejorar con tratamiento, debemos investigar fluctuaciones de la debilidad o fenómeno de fatigabilidad, ampliando el estudio electrofisiológico con estimulación repetitiva. La falta de respuesta a anticolinesterásicos no descarta estas entidades. Su confirmación genética corroborará el diagnóstico y permitirá establecer un consejo genético.

Comunicaciones ORALES

Sabado 28 de mayo:

11:45-13:30h

Sesion C02

Moderadores:

Dr. Ramiro Varela Cives
Dra. Consuelo Calviño Costas

ANEMIA SEVERA EN PERIODO LACTANTE: ANEMIA DE BLACKFAN-DIAMOND

A. Collazo Álvarez, D. Álvarez DeManuel, MX. Lemos Bouzas, M. Portugues De La Red, JR. Fernández Lorenzo

Servicio de Pediatría. CHUVI. Vigo

INTRODUCCION: La anemia de Blackfan-Diamond (ABD) o anemia congénita crónica arregenerativa, a pesar de ser una enfermedad rara es la causa más frecuente de aplasia eritrocitaria hereditaria. Se suele diagnosticar en el primer año de vida al presentar anemia arregenerativa sin afectación de las otras dos líneas celulares y ausencia de progenitores eritroides en médula ósea. El tratamiento son los corticoides o el trasplante de progenitores hematopoyéticos.

CASO CLÍNICO: Lactante varón de dos meses con palidez desde el nacimiento, sin antecedentes familiares de interés y periodo neonatal sin incidencias. En control analítico se objetiva: hemoglobina: 1.7 g/dL, hematíes 0.5 millones/mmc (VCM: 105 fl, HCM: 30 pg), reticulocitos 1.1%, leucocitos y plaquetas normales. Coombs directo negativo. En frotis sanguíneo: anisocitosis eritrocitaria con ausencia de células inmaduras, esquistocitos y esferocitos. En la bioquímica: perfil hepático, renal, bilirrubina, LDH, haptoglobina, ferritina, transferrina, ácido fólico y vitamina B12 normales. En el estudio de hemoglobinas se encuentra una Hb F elevada. Se realiza serología (Rubeola, Toxoplasma, Citomegalovirus, Herpes simple, Epstein Barr, Parvovirus B19, Hepatitis B, Hepatitis C) y PCR descartándose infección reciente. Se confirma el diagnóstico al observarse en la biopsia de la médula ósea hipoplasia eritroide con blastos y granulocitos sin alteraciones. Evolución: Se ha instaurado tratamiento con prednisona sin mejoría. En la actualidad está pendiente de trasplante de precursores hematopoyéticos, precisando transfusiones cada 6 semanas y quelante del hierro por vía oral (deferasirox), presentando trastornos del sueño como efecto secundario.

COMENTARIO: - La presente observación es una anemia de Blackfan-Diamond, que debe considerarse ante la asociación de: a) anemia normocítica o macrocítica en lactante menor de un año, b) reticulocitopenia, c) médula ósea con eritroblastopenia aislada y d) recuento de leucocitos y plaquetas normales. - El diagnóstico diferencial debe realizarse con la eritroblastopenia transitoria de la infancia, que se trata de un proceso autolimitado, se resuelve espontáneamente en 2-3 meses; y con la aplasia de células eritroides secundaria a diversas infecciones, la más frecuente secundaria a parvovirus B19. - La mayoría de los niños con ABD responden a los corticoides de forma completa o parcial. En torno a un 20% no responde a los corticoides, en este grupo el tratamiento definitivo es el trasplante de precursores hematopoyéticos con HLA idénticos.

PTI. REVISION DE NUEVE AÑOS

C. López Muinelo, Y. González Piñeiro, M. Prat Roibás, CO. Vilas Vázquez, MA. Seoane Reino, AM. Paz Vilar, C. Calviño Costas

Servicio De Pediatría. H. Lucus Augusti. Lugo

Introducción: La PTI es una enfermedad caracterizada por un nº de plaquetas < 100.000/mc, debido principalmente a su destrucción en sangre periférica por un mecanismo inmunológico, sin causa desencadenante reconocida.

Objetivo: Revisar manifestaciones clínicas, pruebas complementarias realizadas, plan terapéutico según protocolo SEHOP vigente, así como la evolución de los casos diagnosticados en nuestra área sanitaria.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de historias clínicas de los casos diagnosticados en nuestro hospital entre 2000 y 2009.

Resultados: 13 casos (7 varones y 6 mujeres). Rango de edad entre 2 meses y 12 años. Antecedente de proceso infeccioso respiratorio en el 85%. Casi el 100% presentaban hematomas en extremidades inferiores y un 70% petequias. Sangrado activo 46%. Aproximadamente el 50% tenía una trombopenia inferior a 10.000/mc, de éstos la mitad tenía un $n^{\circ} \leq 1000/mc$. Los restantes entre 12.000 y 29.000. El plan terapéutico inicial fue expectante en el 46% de los casos, de éstos la mitad recuperó espontáneamente la cifra de plaquetas y los otros 3 casos recibieron Inmunoglobulina IV, y posteriormente corticoides. En el 54% de los casos se inició tratamiento a su ingreso: el 71% recibió Inmunoglobulina IV, de éstos el 30% obtuvo una buena respuesta, los restantes precisaron además corticoides. El 14 % recibió Corticoides inicialmente, todos presentaron respuesta adecuada. No se observaron complicaciones. Tan sólo un 38% se presentaron como un único episodio de trombopenia, el resto presentaron recaídas, definiéndose como crónicas el 31%. Un caso requirió esplenectomía, los restantes se resolvieron pasado un tiempo variable.

Conclusiones: - En nuestra serie han presentado un curso benigno la mayoría, hemos registrado pocos casos con sangrado activo y ninguna complicación hemorrágica. - Las indicaciones terapéuticas, a pesar de estar protocolizadas, requieren un manejo individualizado. - Se observa un aumento de incidencia en los últimos años.

SOBRECARGA DE HIERRO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS SOMETIDOS A TRASPLANTE DE PRECURSORES HEMATOPOYÉTICOS

MJ. Pardal Souto, I. Otero Suárez, JM. Couselo Sánchez

Oncología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario. Santiago De Compostela

Introducción: La sobrecarga corporal de hierro en los pacientes que han recibido un TPH es actualmente un tema de intensa investigación al descubrirse su relación con morbilidad importante. La hemocromatosis familiar (HF) en su forma homocigota es una causa de sobrecarga corporal de hierro, pero en qué grado las formas heterocigotas de la HF pueden presentar mayor grado y frecuencia que la población normal sobrecarga corporal de hierro al ser transfundidas con concentrados de hematíes es un hecho no aclarado.

Objetivo: Evaluar la frecuencia e intensidad de la sobrecarga bioquímica de hierro en los pacientes pediátricos sometidos a TPH, determinar si los niveles de ferritina sérica se relacionan con la cantidad de concentrados de hematíes recibidos, analizar si existe relación entre los niveles de ferritina sérica y la presencia de mutaciones en el gen de la hemocromatosis hereditaria familiar, determinar si la sobrecarga férrica se asocia a eventos tóxicoinfecciosos así como a una mayor mortalidad y a una menor supervivencia global en el TPH.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo de pacientes pediátricos sometidos a TPH en nuestro hospital entre enero de 1995 y enero de 2010.

Resultados: Presentaron sobrecarga corporal férrica previa al TPH el 70% de los pacientes y tras el mismo el 84%, siendo en la mayoría de los casos moderada (ferritina sérica 1.000-2.500 ug/l) o grave (>2.500 ug/l). Los pacientes con ferritina sérica pretrasplante >1.000 ug/l habían recibido mayor número de concentrado de hematíes. Todos los pacientes con mutaciones en el gen HFE presentaron niveles de ferritina sérica > 1.000 ug/l. Los pacientes con niveles de ferritina >1000 ug/l presentaron mayor número de días de fiebre, mayor índice de bacteriemia o sepsis, mucositis y enfermedad injerto contra huésped. Encontramos que el tiempo medio transcurrido desde el TPH hasta el fallecimiento fue menor en los pacientes con ferritina sérica >1.000 ug/l. Todos los pacientes que recibieron tratamiento quelante tenían niveles de ferritina sérica >1.500 ug/l, durante un tiempo medio de 43 meses.

Conclusiones: La sobrecarga corporal férrica es un trastorno metabólico que se da muy frecuentemente en los pacientes antes y después del TPH. Parece estar en relación directa con el número de transfusiones previamente recibidas. Los estados de heterocigosis en el gen HFE favorecen la aparición de sobrecarga corporal férrica en determinadas situaciones como en los pacientes politransfundidos.

HIPOSPADIAS SEVEROS CON CHORDA: NUEVA TÉCNICA DE CORRECCIÓN MEDIANTE ALARGAMIENTO DE LA PLACA URETRAL CON FLAP ÚNICO LATERAL Y ONLAY CON DOBLE ISLAND FLAP.

M. García Palacios, E. País Piñeiro, J. Gómez Veiras, M. García González, C. Marco Martín, T. Dargallo Carbonell, I. Somoza Argibay, M. Gómez Tellado, J. Caramés Bouzán, D. Vela Nieto.

Servicio De Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña.

INTRODUCCIÓN: La corrección de la chorda en el hipospadias moderado-severo normalmente implica la excisión de la placa uretral para conseguir un adecuado enderezamiento y alargamiento peneano. En la actualidad se observa una evolución en las técnicas hacia la conservación de la placa uretral en la cirugía del hipospadias. Presentamos los primeros resultados de un nuevo procedimiento en un único procedimiento para obtener un pene enderezado y alargado conservando la placa uretral.

MATERIAL Y MÉTODOS: Desde Diciembre 2003 a Enero 2011, se operaron 12 niños con un hipospadias primario moderado o severo con chorda tratados mediante uretroplastia en un solo tiempo. Se han excluido los casos con división de la placa uretral comunicados previamente. Resecamos el tejido fibroso ventral y después el defecto resultante se cubre una nueva placa uretral consiguiendo el enderezamiento peneano. La cara ventral de la neouretra se realiza con el prepucio peneano con un onlay y doble island flap.

RESULTADOS: El tiempo medio de seguimiento fue de 4.2 años (Rango de 0.6 a 6.8). Se desarrollaron 5 complicaciones posoperatorias, fistula uretrocutánea en 3 pacientes (25%) y 2 retracciones meatales ligeras (16.6%). No existió curvatura residual o uretral en nuestra serie y no ha habido ninguna estenosis uretral en el postoperatorio.

CONCLUSIONES: Opinamos que el alargamiento de la placa uretral con Onlay y doble island flap podría ser un adecuado procedimiento en casos de hipospadias primarios con una severa incurvación. Esta técnica consigue un alargamiento y enderezamiento peneano satisfactorio y excelentes resultados estéticos con una tasa de complicaciones muy aceptable para corregir el hipospadias en un solo tiempo quirúrgico.

EMPLEO DEL ECOGRAFO POR EL CIRUJANO PEDIATRICO: SOLUCIONES DIARIAS, SIMPLIFICACION DE TAREAS.

M. García González, J. Gómez Veiras, M. García Palacios, C. Marco Martín, M. Gómez Tellado, I. Somoza Argibay, J. Caramés Bouzán, E. Pais Piñeiro, T. Dargallo Carbonell, D. Vela Nieto

Servicio De Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña.

OBJETIVOS: El empleo de la ecografía para el diagnóstico y seguimiento de patologías pediátricas es muy frecuente. Numerosas especialidades de pacientes adultos se sirven de la ecografía realizada por ellos mismos como complemento de su práctica diaria. Queremos presentar nuestros resultados en el empleo de la ecografía como complemento a la labor diaria de un cirujano pediátrico.

MATERIAL Y METODOS: Presentamos diferentes casos clínicos y sus correspondientes imágenes radiológicas que se realizan por parte de nuestro servicio como complemento en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de nuestros pacientes.

RESULTADOS: Imágenes ecográficas de pacientes que consultan por dolor abdominal, malformaciones vasculares y resultados diagnósticos de masas inguinales, medición de residuo posmiccional tras las flujometrías realizadas en los estudios de disfunciones vesicales, síntomas miccionales y otras alteraciones urológicas así mismo como imágenes de cateterización de accesos venosos centrales.

CONCLUSIONES: La realización de ecografías por el cirujano pediátrico facilita en gran medida el diagnóstico, seguimiento y tratamiento de los pacientes. Disminuye los tiempos de espera y permite una visión conjunta de clínica e imagen en tiempo real.

UNIDAD DE FISURADOS. ABORDAJE INTEGRAL Y MULTIDISCIPLINAR

J Gómez-Veiras, J Caramés, M García González, MG Palacios, C Marco, E Candal, M Pombo, J López Cedrún, D Vela

Servicio De Cirugía Pediátrica y Cirugía Maxilofacial. Complejo Hospitalario A Coruña

Objetivo: Aunque la unidad de nuestro hospital lleva más de 10 años en funcionamiento, presentamos la actividad durante el año 2010, abordando la patología de los niños con labio fisurado y fisura palatina, de una forma integral y multidisciplinar, en la que participamos Cirujanos Pediátricos, Cirujanos Maxilofaciales, Ortodoncistas, Foniatras y Logopedas.

Material y Métodos: Hemos recopilado las historias clínicas y fotografías quirúrgicas de nuestros pacientes.

Resultados: La unidad de fisurados está compuesta por Cirujanos Pediátricos, que realizan la valoración inicial y el tratamiento quirúrgico de la fisura palatina y labial. Por Cirujanos Maxilofaciales que reparan la fístula alveolar, realizan rinoplastias y por Odontólogos que diseñan y llevan a cabo las ortodoncias. En el año 2010 se intervinieron 22 pacientes en nuestra unidad. 7 de ellos se intervinieron de fisura labial. 13 se intervinieron de fisura palatina, uno de insuficiencia velofaríngea y uno de fístula alveolar. Las técnicas quirúrgicas empleadas con nuestros pacientes fueron: Millard modificado para las fisuras labiales con o sin rinoplastia primaria. Estafilorrafia funcional de Sanvenero-Roselli para las fisuras de paladar blando y faringoplastias. Y las técnicas de Veau-Wardill y Bardach para la uranorrafia o urano-estafilorrafia. Dos de los pacientes fueron intervenidos por secuelas quirúrgicas, uno presentaba una dehiscencia completa de la queiloplastia y el otro sufría una fístula palatina.

CARACTERÍSTICAS Y PRONÓSTICO DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL ESÓFAGO.

I. Otero Suarez, V. Crujeiras Martínez, A. Baña Souto, O. López Suarez, A. Pérez Muñuzuri, MI Couce Pico

Unidad De Neonatología. Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela

Objetivo: analizar los factores epidemiológicos, pronósticos y mortalidad de las malformaciones congénitas del esófago en el periodo neonatal en nuestro centro durante los últimos 15 años.

Material y métodos: estudio retrospectivo de las atresias y fístulas traqueoesofágicas diagnosticadas en nuestro S. de Neonatología de 1996 a 2010 .

Resultados: se detectaron un total de 35 casos, el 74% en el sexo masculino (74%). Un 25% de los pacientes presentaban BPEG. Las malformaciones detectadas fueron la atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal (76%), fístulas aisladas (17%), la atresia esofágica aislada (5%) y la atresia esofágica con fístula traqueoesofágica doble (2.9%). En el 62.8% de los casos había alguna malformación asociada, siendo más frecuentes las cardíacas (81%). Se detectaron 5 asociaciones (14%): 4 VACTERL y 1 CHARGE, y una alteración del cariotipo (trisomía 21). La mortalidad global fue del 2.9%. Según la clasificación de Spitz: había 32 pacientes en el grupo I (peso>1500 sin malformaciones cardíacas graves), 3 pacientes en el grupo II (peso<1500 o malformación cardíaca grave) y ninguno en el grupo III (peso<1500 y malformación cardíaca grave). La supervivencia fue del 100% en el grupo I y del 66% en el grupo II. Sólo hubo un paciente con malformación cardíaca grave (canal AV), lo que se explica por la detección prenatal de las mismas y su derivación al centro de referencia de nuestra comunidad autónoma.

Conclusiones: No hemos encontrado casos en los que se asociaran malformaciones importantes. La mortalidad en general ha sido baja. Destacar la ausencia de pacientes con malformaciones cardíacas graves en nuestro centro.

DOS CASOS DE APENDICITIS AGUDA EN EL LACTANTE.

L. González Rodríguez, C. Portela Táboas, MT. González López, AE. López Rodríguez, SA. Fernández Cebrián, F. Martín Sánchez.

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario De Ourense.

Introducción: La apendicitis aguda es una entidad poco frecuente en niños preescolares y rara en lactantes que constituye la primera causa quirúrgica de dolor abdominal en el niño. El diagnóstico es difícil fundamentalmente en niños pequeños, y está relacionado con la forma de presentación inespecífica y con la dificultad de exploración del niño con esta entidad. Por ello suele retrasarse con el consiguiente desarrollo de complicaciones asociadas.

Casos clínicos: Presentamos dos casos de dolor abdominal en lactante con presentación clínico-radiológica de suboclusión intestinal. Debemos tener en cuenta que el dolor abdominal agudo en el niño pequeño (pasado el cólico del lactante) es raro y siempre debe ser sospechoso. El epiplón está poco desarrollado, lo que condiciona una menor posibilidad de localizar un proceso inflamatorio. Además la apendicitis aguda en el lactante puede estar asociada a diarrea, infecciones respiratorias o, como en los casos que presentamos, la forma de presentación clínico-radiológica puede ser de suboclusión intestinal. Por ello es muy frecuente el retraso en el diagnóstico con el riesgo de complicaciones como la perforación, la formación de abscesos y las complicaciones postoperatorias así como el mayor tiempo de hospitalización. En ambos casos, se constató leucocitosis y PCT elevadas (hallazgos asociados a esta entidad).

Conclusiones: Como en estos dos pacientes, las pruebas de imagen negativas o no concluyentes no descartan la enfermedad; en tales casos, ante una clínica compatible cabría la realización de TAC abdominal como prueba complementaria diagnóstica.

DIARREA CONGÉNITA CON ALCALOSIS HIPOCLORÉMICA E HIPOPOTASÉMICA.

M. Maneiro Freire, A. Fuertes Moure, C. Curros Novo, M. Puente Puig, E. Rodrigo Saez.

Servicio De Lactantes. Departamento De Pediatría. Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela.

INTRODUCCIÓN: La diarrea clorada congénita es una enfermedad rara de herencia autosómica recesiva causada por una alteración en el intercambio de cloro y bicarbonato a nivel de íleon terminal y colon. La presentación clínica típica es en forma de diarrea acuosa que produce deshidratación, pérdida de peso y, secundariamente, alcalosis hipopotasémica e hipoclorémica. Es característico el antecedente de sospecha antenatal de obstrucción intestinal que no se confirma en periodo neonatal. El diagnóstico se realiza mediante la determinación de cloro en heces (mayor de 90 mmol/L) y, el tratamiento se basa en la suplementación de ClK y ClNa vía oral.

CASO CLÍNICO: Lactante de 3 meses que consulta por vómitos aislados de contenido alimenticio sin diarrea reseñada ni otra sintomatología. Entre los antecedentes personales destaca prematuridad de 35 semanas y sospecha antenatal de obstrucción intestinal que no se confirmó en periodo neonatal. Se realiza una gasometría y análisis de sangre que evidencian una alcalosis con hipocloremia, hipokalemia e hiponatremia. Una vez ingresado se constatan deposiciones líquidas que habían pasado desapercibidas hasta ese momento. Se realiza determinación de electrolitos en heces de 24 horas que muestra un sodio de 50 meq/L (N: 40-57), potasio de 62 meq/L (N: 72-81) y cloro de 114 meq/L (N: 6-17); estableciéndose el diagnóstico de diarrea clorada congénita. Se inicia tratamiento con suplementos orales de ClK y ClNa, esomeprazol, resincolestiramina e ibuprofeno oral mejorando las deposiciones y manteniendo un equilibrio ácido-base normal junto con niveles normales de electrolitos.

CONCLUSIONES: La diarrea clorada congénita es una enfermedad rara pero con un cuadro clínico muy característico, un diagnóstico sencillo y que tiene un tratamiento eficaz. Debemos tener presente esta entidad ya que un diagnóstico precoz y la instauración de un tratamiento correctos son claves para garantizar un buen pronóstico en esta enfermedad.

DEGENERACIÓN HEPATOLENTICULAR. IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO PRECOZ

D. García Arufe, B. Cortés Osorio, D. Cañizo Vázquez, D. Álvarez DeManuel, JM. Ramos Espada, JI. García Burriel, P. SanMiguel *

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo. * Servicio De Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Wilson (EW), autosómica recesiva, se caracteriza por una alteración en el metabolismo del cobre secundaria a la codificación de una proteína ATP7B anómala, ocasionando un defecto en la unión del cobre a la ceruloplasmina con disminución de los niveles plasmáticos de la misma y defecto de la secreción biliar de cobre. En función del tejido afectado las manifestaciones clínicas pueden ser, entre otras, hepatopatía, incluso fallo hepático, extrapiramidalismo, manifestaciones psiquiátricas y depósito corneal de cobre. El diagnóstico se establece por la concentración de cobre en tejido hepático y el estudio genético. El tratamiento consiste en administrar quelantes de cobre e inhibidores de su absorción, precisando en ocasiones diálisis, exanguinotransfusión y transplante hepático.

CASO CLÍNICO: Paciente de 13 años con epistaxis en el que se objetiva casualmente hipertransaminasemia. Exploración física anodina. Se amplía el estudio detectándose niveles plasmáticos de ceruloplasmina y cobre inferiores a la normalidad con eliminación de cobre en orina de 24 horas aumentada . La biopsia hepática muestra datos de hepatitis crónica y contenido de cobre en tejido hepático aumentado. El estudio genético confirma las mutaciones c.3402delC y c.1934T>G del gen ATP7B, por lo que se establece el diagnóstico de EW. Se inicia tratamiento de prueba con D-penicilamida con eliminación urinaria de cobre 10 veces superior a la previa.

CONCLUSIONES: La EW se produce por un desorden en el metabolismo del cobre. Debemos incluirla en el estudio de hipertransaminasemia, puesto que el diagnóstico adecuado permitirá un tratamiento precoz, mejorando el pronóstico a largo plazo.

IMPORTANCIA DEL DIAGNOSTICO CORRECTO DE ALERGIA ALIMENTARIA

MJ. Pardal Souto, AJ Justicia Grande, E. Rodríguez Pérez

Neumoalergia Infantil. Hospital Clínico Universitario. Santiago

Introducción: la alergia alimentaria es una reacción adversa o de hipersensibilidad mediada por un mecanismo inmunológico con síntomas reproducibles tras la ingesta de un alimento en dosis toleradas por sujetos sanos.

Caso clínico: Presentamos a un niño de 8 años remitido a la consulta de Neumoalergia Infantil por sospecha de alergia alimentaria múltiple. Con la primera toma de leche de vaca presentó reacción urticarial con dificultad respiratoria . Se realizaron IgE específica a leche de vaca y otros alimentos evidenciándose en controles sucesivos niveles elevados de IgE específica a leche de vaca , carne de cerdo, ternera, pollo, cordero, conejo, gamba y calamar. Se excluyó de la dieta la leche de vaca además de los otros alimentos algunos de los cuales ya había recibido previamente con adecuada tolerancia y otros que no había recibido todavía. Se realizó prick y prick-prick que resultaron positivos sin que el niño presentase otra sintomatología. Se realizó test de exposición controlada (provocación) con yema y clara cocidas, gamba, carne de ternera, carne de cerdo, calamar y carne de conejo que fueron negativos descartándose la alergia a dichos alimentos.

Conclusiones: La sospecha de alergia alimentaria se establece en base a la presencia de clínica (reacción anafilactoide) y pruebas complementarias (IgE específica, prick, prick-prick) compatibles, siendo el test de exposición controlada (provocación) la que confirma el diagnóstico. La exclusión de alimentos en un niño sensibilizado y tolerante puede inducir déficits nutricionales además de convertirlo en un niño realmente alérgico e intolerante.

ENFERMEDAD CELÍACA: NUESTRA EXPERIENCIA

MA. Seoane Reino, CO. Vilas Vázquez , AM. Paz Vilar, Y. González Piñeiro, A. Manjón Herrero, C. García-Plata González

Servicio De Pediatría. Hospital Lucus Augusti. Lugo

INTRODUCCIÓN: La enfermedad celíaca (EC) es una enteropatía autoinmune caracterizada por una intolerancia permanente al gluten. Se presenta en sujetos genéticamente predispuestos y constituye el trastorno gastrointestinal inflamatorio más frecuente en los países occidentales.

OBJETIVOS: Revisión de las características epidemiológicas, manifestaciones clínicas y datos serológicos e histológicos de los pacientes diagnosticados de EC en el S. Gastroenterología Pediátrica de nuestro centro.

MATERIAL Y MÉTODO: Análisis descriptivo retrospectivo de 61 pacientes con diagnóstico de EC entre 1994-2010.

RESULTADOS: 61 pacientes analizados. El 63,9% fueron mujeres con una relación mujer:varón de 1,7:1. La edad media en el momento del diagnóstico fue de 3,8 años (rango 11 meses - 12 años) transcurriendo una media de 8,6 meses entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico. La edad promedio de introducción del gluten fue de 7,4 meses. La forma de presentación clínica más habitual fue la no clásica (54,1%). El diagnóstico en 5 pacientes se realizó en el contexto del estudio familiar de enfermos. El hallazgo histológico predominante fue la atrofia subtotal de vellosidades (Marsh 3b). Analíticamente se objetivó ferropenia en 25 pacientes (40,9%) y déficit selectivo de IgA en 7 (11,47%). En 3 pacientes se asocia diabetes mellitus tipo 1. En la serología destacan anticuerpos antitransglutaminasa en el 85,2%. El haplotipo HLA predominante fue el DQ2 presente en 53 pacientes (86,8%) , en 8 de ellos asociado a DQ8 y en 5 a DQ7.

CONCLUSIONES: Los resultados obtenidos en nuestra casuística son semejantes a lo descrito en la literatura. Cabe destacar la relevancia de los criterios clínicos, analíticos e histológicos para la realización de un diagnóstico precoz que contribuya a evitar complicaciones a medio y largo plazo.

Comunicaciones ORALES

Sabado 28 de mayo:

16:00-17:30h

Sesion C03

Moderadores:

*Dr. Jose A. Couceiro Gianzo
Dr. Lorenzo Redondo Collazo*

MALTRATO INFANTIL EN EL AREA SOCIO SANITARIA DE VIGO

R. Cantero Rey, D. García Arufe, A. Concheiro Guisán, M. Cabo Pérez.

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo

Antecedentes-Objetivos: El maltrato infantil (MI) es un problema socio sanitario de relevancia del que habitualmente se tiene referencia en fuentes de divulgación no científica, siendo inusual encontrar datos objetivos. Nuestro objetivo ha sido determinar cómo se comporta en nuestra área sanitaria, describiendo el perfil de los niños maltratados y de sus supuestos agresores, los factores socioeconómicos implicados, las características diagnósticas y el seguimiento de los casos al alta.

Pacientes y métodos: estudio descriptivo-reprospectivo de los niños (0-14 años), ingresados en nuestro centro en los últimos 10 años con diagnóstico de MI.

Resultados: Son 24 casos que suponen un 0,78% de los ingresos. El perfil del menor maltratado en nuestro medio pertenece a varón (ratio: 2-1), menor de 2 años (10/24 casos). La mayoría no presentaban antecedentes médicos de interés. El 58,3% vivían en familias desestructuradas y el 62,3% tenían recursos económicos medio-altos. Todos los agresores tenían relación con el menor, perteneciendo el 87,5% al núcleo familiar. Un tercio tenía antecedentes de riesgo (enfermedad psíquica, tóxicomanías) o habían cometido agresiones previas. El tipo de maltrato más frecuente fue el físico seguido del abuso sexual y la negligencia. La exploración física fue normal en el 20,8% de los casos, siendo la alteración más frecuente la presencia de lesiones cutáneo-mucosas. Más de la mitad de las lesiones fueron sugestivas de maltrato. En el momento del alta existía un ambiente de seguridad en el 87,5%. Un 28% de los niños presentaron secuelas psíquicas o físicas.

Conclusiones: Dado que en nuestra área el agresor pertenece al entorno del niño y no es inusual que presente antecedentes de riesgo, es importante evaluar el medio del menor cara a la prevención. El maltrato asociado a lesiones físicas evidentes y por tanto más fáciles de diagnosticar fue el más frecuente. En los casos de abuso sexual la anamnesis y el comportamiento del niño, resultan fundamentales para el diagnóstico dado la ausencia de hallazgos en la exploración física. Es necesario un mayor entrenamiento de los profesionales sanitarios para la detección del MI aunque es de destacar un aumento de los casos detectados en los últimos años. El principal sesgo de nuestro estudio es que se refiere a pacientes hospitalizados lo cual explica la elevada morbimortalidad encontrada.

FIEBRE Y DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE. ALGO NUEVO EN LO QUE PENSAR

M. Muñiz Fontán, V. Crujeiras Martinez, A. Marco Puche, I. Calvo Penadés

Pediatría Hospital Clínico Santiago. Reumatología Pediátrica Hospital La Fe, Valencia

INTRODUCCIÓN: El síndrome periódico asociado al receptor del factor de necrosis tumoral (TRAPS) es una enfermedad hereditaria autosómica dominante que se engloba dentro de los síndromes hereditarios de fiebre periódica, los cuales constituyen a su vez el principal subgrupo dentro de las enfermedades autoinflamatorias sistémicas. Estas enfermedades se caracterizan por episodios inflamatorios recurrentes, sistémicos, en ausencia de etiología infecciosa o autoinmune, y que se deben a defectos en la regulación del proceso inflamatorio. Todas estas enfermedades suelen iniciarse en la edad pediátrica, por lo que un diagnóstico de sospecha podría evitar exámenes complementarios y tratamientos inadecuados, así como un abordaje terapéutico óptimo y precoz. El TRAPS se caracteriza por episodios inflamatorios prolongados, recurrentes en los que se evidencia fiebre y parámetros analíticos inflamatorios elevados, que pueden acompañarse de clínica articular, cutánea, ocular y abdominal.

CASO CLÍNICO: Varón de 11 años que ingresa por un cuadro de dolor muscular de tres semanas de evolución, que desde la zona cervical se había extendido hacia la musculatura de ambas cinturas escapulares, provocando importante limitación para la movilidad activa de ambos hombros. Asocia en las últimas 2 semanas, fiebre intermitente (máx 39°C) y dolor abdominal difuso con deposiciones blandas sin productos patológicos. En la exploración física destaca a nivel locomotor la presencia de dolor intenso a la palpación de la musculatura paravertebral cervical y de todos los grupos musculares de ambas cinturas escapulares; limitación por dolor para completar los arcos de movilidad de ambos hombros, tanto en la exploración activa como pasiva, sin apreciarse afectación de otras articulaciones ni lesiones cutáneas concomitantes. Exploración abdominal anodina. Originario de Marruecos, residía en España desde hace 10 años. Sin antecedentes de interés, debuta 3 años antes con un cuadro similar al previo, con dolor abdominal, mialgias cervicales y en ambos hombros, junto con fiebre intermitente de varios meses de evolución. Ingresado en su Hospital de referencia es diagnosticado de Enfermedad de Crohn ante la presencia de datos analíticos congruentes, captación ileocecal en la gammagrafía con leucocitos marcados junto con la presencia en la biopsia intestinal de infiltrado inflamatorio en lamina propia colónica. Posteriormente continuó presentando episodios recurrentes, fundamentalmente de fiebre y dolor abdominal, sin una periodicidad evidente (entre 3-6 meses) que requirieron 3 ingresos, realizándose en uno de ellos apendicectomía y exéresis de divertículo de Meckel, bajo el diagnóstico de apendicitis aguda. Presencia constante en todos los episodios de paniculitis mesentérica (pruebas de imagen), junto con leucocitosis, neutrofilia y marcada elevación de VSG y PCR. En el último ingreso se realizó RNM de cinturas escapulares que mostró la presencia de celulitis de los planos grasos profundos, con inflamación de los planos fasciales intermusculares de ambas cinturas escapulares, todo compatible con celulitis/fascitis de cinturas escapulares. Ante la sospecha de enfermedad autoinflamatoria se solicitó estudio genético, confirmándose el diagnóstico de TRAPS al presentar una mutación (p.C96Y) en el gen TNFRSF1A.

CONCLUSIÓN: a pesar de su baja prevalencia, el TRAPS debe formar parte del diagnóstico diferencial de los episodios recurrentes de fiebre y dolor abdominal, para evitar, como en nuestro caso, errores diagnósticos y tratamientos inapropiados.

IMPACTO DE LA VACUNACIÓN FRENTE A ROTAVIRUS EN LA HOSPITALIZACIÓN POR GASTROENTERITIS AGUDA EN GALICIA

F. Martín Torres (1), M. Bouzón Alejandro (1), L. Redondo Collazo (1), C. García Magán (1), M.J. De Castro López (1), S. Pértega Díaz (2), MT. Seoane (2), JM. Martín Sánchez (1), Red Gallega De Investigación Pediátrica REGALIP.

(1) Complejo Hospitalario Universitario De Santiago De Compostela, Santiago De Compostela (A Coruña) (2) Unidad De Epidemiología Clínica Y Bioestadística, Complejo Hospitalario Juan Canalejo, A Coruña

ANTECEDENTES Y OBJETIVOS Las vacunas frente a rotavirus se introdujeron en España entre finales del 2006 y principios del 2007. En 2008, la vacunación fue recomendada por el comité asesor de vacunas pero no incluida en los calendarios de vacunación ni financiada por el sistema Nacional de Salud. Sin embargo algunas regiones, como Galicia, han alcanzado tasas de cobertura de vacunación significativas. Esta situación permite describir las variaciones en la incidencia de Gastroenteritis Aguda (GEA) por rotavirus grave en los grupos de edad diana antes y después del inicio de la vacunación no sistemática.

MÉTODOS Se obtuvieron los datos de hospitalizaciones por GEA por rotavirus a partir del Sistema de Vigilancia de Datos Hospitalarios de la Comunidad Autónoma de Galicia. La cobertura de vacunación frente a rotavirus estimada para esta Comunidad fue de un 12% en el periodo Julio2006-Julio2007, de un 43% en Julio2007-Junio2008 y un 51% en la temporada Julio2008-Julio2009. Se calcularon las tasas de hospitalización anuales de GEA por rotavirus en niños <5 años de edad desde el periodo Julio2003-Junio2007 hasta Julio2009-Junio2010.

RESULTADOS En la primera temporada posterior a una vacunación con coberturas por encima del 40% en los niños >12 meses, Julio2008-Junio2009, se observa un descenso en las tasas de hospitalización en esa cohorte desde 638 y 670 casos por 100.000 en las 2 temporadas previas (2006-2007 y 2007-2008) a 473 por 100.000. En la temporada Julio2009-Junio2010, las tasas en los niños <12 meses continúan disminuyendo hasta 297 casos por 100.000 y, además, se observa un descenso en la cohorte de 12-23 meses (en la que el 43% habrían recibido la vacuna en 2007-2008), desde tasas de entre 410 y 460 casos por 100.000 en las 2 temporadas previas hasta 273 casos por 100.000 (figura 1).

CONCLUSIONES Se observa una disminución de las tasas de hospitalización por GEA por rotavirus en los años posteriores a la introducción de la vacuna, comparado. El descenso inversamente proporcional al aumento de las coberturas de vacunación y especialmente acusado en los niños <1 año podría indicar un significativo impacto de la vacunación no sistemática en la incidencia de GEA grave por rotavirus, que deberá ser confirmada en temporadas posteriores mediante una vigilancia continuada de los casos.

FIEBRE SIN FOCO E INFECCIÓN BACTERIANA POTENCIALMENTE GRAVE. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO EN EL HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE SALAMANCA.

C. De Lamas Pérez, AB. Álvarez González, C. Criado Muriel, G. Escudero Bueno, H. Expósito De Mena, A. González Prieto

Servicio De Pediatría. Hospital Clínico Universitario De Salamanca

INTRODUCCIÓN: Fiebre sin foco (FSF) es todo proceso febril de menos de 72 horas de evolución, en un niño menor de 36 meses, en el que no se evidencia la fuente de la fiebre tras la anamnesis y la exploración. Un pequeño porcentaje de estos niños, (2-10%), va a presentar una infección bacteriana potencialmente grave (IBPG).

OBJETIVOS: Describir las características de los pacientes ingresados por fiebre sin foco en una unidad de lactantes en un hospital de tercer nivel y valorar el diagnóstico de IBPG.

MÉTODOS: Se diseñó un estudio, descriptivo, transversal y retrospectivo, que incluyó a todos los lactantes (62) ingresados por FSF entre el 01.01.07 y el 31.12.09 en el hospital clínico universitario de Salamanca. Se obtuvieron datos de filiación, antecedentes, estado vacunal, clínica, evolución, pruebas complementarias, tratamientos y diagnóstico final. Análisis estadístico mediante el paquete estadístico SPSS15.0®.

RESULTADOS: Durante este período los ingresados por FSF representan el 9,2% del total de los ingresos en la unidad de lactantes, un 0,02% de la población total de lactantes de la provincia de Salamanca, con una edad media de 0,2 años. El diagnóstico final en el 16% de los casos fue el de IBPG. Los lactantes de mayor edad presentaron mayor incidencia de IBPG ($p=0,08$).

CONCLUSIONES: La FSF es una entidad relativamente frecuente y potencialmente grave. Los lactantes de menor edad son los que más estudios complementarios presentan, sin existir correlación estadísticamente significativa entre la edad y la necesidad de antibióticos ni la incidencia de IBPG en nuestra serie.

OSTEOMIELITIS CRONICA MULTIFOCAL RECURRENTE UNA ENTIDAD A CONSIDERAR

V. Crujeiras Martínez, R. Saborido Fiaño, L. Pías Peleteiro, JM. Cutrín Prieto, F. Álvez González

Servicio De Pediatría. Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela

Introducción: La osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR) es un proceso inflamatorio, no infeccioso de etiología desconocida. Afecta predominantemente al sexo femenino y se caracteriza por afectación ósea multifocal y evolución clínica subaguda o crónica en brotes.

Objetivos: Describir las características clínicas y epidemiológicos de los pacientes ingresados en nuestro Centro en un período de 13 años.

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de las características epidemiológicas, clínicas, estudios diagnósticos y tratamiento de los pacientes diagnosticados de OCMR (según los criterios de Handrick) en el período comprendido entre 1998-2011.

Resultados: Evaluamos 5 pacientes diagnosticados de OCMR, 4 mujeres y 1 varón, con una edad media de 8,9 años (8,5-12,1). Todos presentaban síntomas locales, dolor e impotencia funcional, situados a nivel de la tibia-femur, clavícula, escápula y sacro. El 40% de los niños refieren síntomas generales (fiebre) y en un caso se objetivó onicolisis y pustulosis. La VSG estaba elevada en el 80% de los pacientes, siendo los cultivos negativos en todos ellos. Los estudios de imagen evidenciaron lesiones de osteolisis en la RM y aumento de captación del trazador en la gammagrafía en todos los pacientes. Todos recibieron tratamiento antibiótico (por sospecha inicial de osteomielitis) y AINES, excepto un caso que sólo recibió tratamiento antiinflamatorio.

Conclusiones: La OCMR es una entidad cuyo diagnóstico es a menudo dificultoso y tardío, que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de toda lesión ósea lítica con evolución atípica.

CARACTERÍSTICAS DE LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN NUESTRO MEDIO

M. Prat Roibás, Y. González Piñeiro, C. López Muínelo, CO. Vilas Vazquez, MA Seoane Reino, C. Almuíña Simón, JL. Fernandez Iglesias

Servicio de Pediatría. Hospital Lucus Augusti. Lugo

Introducción: La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) es una enfermedad crónica que se caracteriza por la presencia de inflamación articular persistente en pacientes menores de 16 años.

Objetivos: Conocer el comportamiento clínico de la AIJ en la edad infantil, las complicaciones, el manejo de estas, sus controles en consulta externa y el tipo de tratamiento aplicado.

Material y método: Estudio descriptivo, transversal y retrospectivo de los niños con AIJ diagnosticados y seguidos en nuestro centro desde enero de 2002 hasta diciembre de 2009.

Resultados: Se incluyeron un total de 9 pacientes, de los cuáles el 100 % eran mujeres. La media de edad al diagnóstico fue de 2 años y 9 meses, siendo el rango desde 15 meses hasta los 12 años. El tiempo que transcurrió desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue inferior a un mes en todos los casos, con una media de 2 semanas. Se clasificó como oligoarticular (77,7%) y poliarticular (22%). La articulación más afectada fue la rodilla (100%), seguida de tobillo (44,5%), mano (33,5%) y tarso (22%). Ninguno de los casos presentó manifestaciones extraarticulares. En cuanto al tratamiento, el 100% recibieron AINES, 67% corticoides sistémicos y el 67% metotrexato; sin observar efectos secundarios importantes. El pronóstico fue bueno.

Conclusión: Un diagnóstico y tratamiento precoz, mejora sustancialmente la calidad de vida de estos pacientes permitiendo evitar futuras secuelas.

FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA: TRASTORNO CONGÉNITO POCO FRECUENTE DE OSIFICACIÓN HETEROTÓPICA.

M. Muñiz Fontán, S. Rodríguez Blanco, A. Marco Puche, I. Calvo Penadés

Pediatría Hospital Clínico De Santiago. Reumatología Pediátrica Hospital La Fe, Valencia

INTRODUCCIÓN: La fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) es una rara enfermedad genética que afecta al tejido conectivo, considerada como el trastorno de osificación heterotópica (OH) más catastrófico en humanos. Su forma clásica de presentación consiste en la presencia de malformaciones congénitas a nivel del primer dedo del pie, junto con la posterior aparición de las características tumoraciones, resultado de la OH de tejidos blandos. Cursa en forma de brotes, espontáneos o desencadenados por pequeños traumatismos, tratamientos intramusculares o infecciones víricas sistémicas. Su baja prevalencia (aprox. 1/2.000.000 individuos) la convierte en una enfermedad desconocida para la mayoría de los pediatras, si bien las características clínicas que la definen se inician en la primera década de la vida. No existe ningún tratamiento efectivo que modifique su evolución natural, cobrando vital importancia el diagnóstico clínico precoz, que permite instaurar medidas preventivas. Recientemente se ha identificado el gen responsable de esta enfermedad (ACRV1), que codifica el receptor tipo I de la proteína morfogenética ósea comprobándose la misma mutación genética en todos los pacientes con el fenotipo clásico (c.617 G>A;R206H).

CASO CLÍNICO: Niña de 4,5 años que consulta por tumoración subescapular izquierda de 1 mes de evolución, no dolorosa, de rápido crecimiento y que apareció tras un traumatismo de pequeña intensidad. No presenta fiebre, astenia, ni otra sintomatología acompañante. Desde el inicio han aparecido lesiones similares a nivel torácico y abdominal. Entre sus antecedentes destaca el diagnóstico de hallux valgus congénito bilateral con falanges supernumerarias, que requirió cirugía correctora. No familiares con clínica similar. En la exploración física mostraba limitación para los movimientos de flexoextensión y lateralización de la columna cervical. Ligera tumefacción con aumento de la consistencia de la musculatura paravertebral cervical, músculos trapecio y dorsal ancho bilaterales y afectación de musculatura lateral izquierda del abdomen. En los estudios complementarios se constata normalidad en el pruebas sanguíneas mientras que los estudios radiográficos mostraron, a nivel torácico, aumento de partes blandas con calcificaciones nodulares toracolaterales izquierdas; fusión de apófisis espinosas de C3 a C6 en el estudio cervical y pequeños osteocondromas sésiles y pediculados en metáfisis distales de ambos fémures y metáfisis proximal de ambas tibias. Se completó el estudio con ecografía y RMN muscular que mostró la afectación inflamatoria multifocal a nivel de musculatura cervical posterior, cinturas escapulares y pared torácica junto con afectación de la musculatura de la pared abdominal izquierda. Calcificaciones a nivel de músculo supraespinoso izquierdo, musculatura de la pared lateral izquierda y múltiples calcificaciones a lo largo de la musculatura paravertebral torácolumbar. Ante los hallazgos clínico-radiológicos, junto con el antecedente de malformación congénita del primer dedo del pie, se estableció el diagnóstico de fibrodisplasia osificante progresiva, pendiente actualmente del resultado del estudio genético.

CONCLUSIÓN: presentamos el tercer caso de FOP comunicado en nuestro país, una entidad congénita de baja incidencia y curso evolutivo muy agresivo e incapacitante. Su presentación clínica es única, lo que proporciona el diagnóstico sin necesidad de estudios invasivos que además pueden ensombrecer el pronóstico.

MIOSITIS OSIFICANTE LOCALIZADA: A PROPOSITO DE UN CASO

R. Ares Paredes, M.J. De Castro López, L. González Calvete, JM. Cutrín Prieto, JL. Iglesias Diz, F. Álvez González

Servicio De Pediatría. Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela.

INTRODUCCIÓN: La miositis osificante localizada es un tipo de osificación heterotópica que consiste en la formación de hueso en tejido muscular. Las zonas más comunes de afectación son a nivel de los músculos cuádriceps y braquial. En un 70-80% de los pacientes existe historia de traumatismo previo. El diagnóstico se realiza por la clínica que consiste en dolor y dificultad para la movilización de la zona afectada y por las pruebas de imagen.

CASO CLÍNICO: Varón de 13 años de edad que acude al S. de Urgencias por dolor de 15 días de evolución en glúteo derecho que se irradia a rodilla y zona sacroiliaca, cojera. No refiere traumatismo previo ni presenta otra clínica acompañante. No tiene antecedentes personales de interés y en la exploración física presenta cadera derecha en rotación externa con importante limitación funcional, sobrepeso. **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:** - Hemograma y bioquímica normales. VSG 33 mm. PCR 2.74 mg/dL. Hemocultivos y serologías negativas. - Pruebas de imagen: Rx de columna lumbosacra: calcificaciones en partes blandas de muslo derecho. TAC de cadera: lesión redondeada con cápsula calcificada en el interior de músculo obturador externo derecho. RM de cadera: lesión en músculo obturador externo con edema de la musculatura adyacente y líquido articular. Gammagrafía ósea (DPD-Tc99m): Foco extraóseo en región posterior e inferior de hemipelvis derecha. **EVOLUCIÓN:** Se indica reposo y se inicia tratamiento antiinflamatorio con mejoría progresiva del dolor y con disminución de la VSG y PCR. En control clínico a los 2 meses ya no presenta dolor ni limitación de la movilidad pero la radiografía evidencia notable aumento de la masa calcificada con bordes nítidos.

DISCUSIÓN: La miositis osificante es una patología benigna que se debe diferenciar de procesos malignos, principalmente el osteosarcoma. El diagnóstico diferencial se basa en las pruebas de imagen y en la evolución. En la miositis osificante la calcificación es típicamente periférica ("en anillo"), bien delimitada y sin infiltración de tejidos adyacentes. Cursa con buen estado general sin síntomas de alarma. La gammagrafía con DPD-TC99m es un buen indicador de actividad osteoblástica. En el caso de este paciente se constató formación activa de hueso por lo que se decidió tratamiento conservador con antiinflamatorios.

CONCLUSIONES: Ante un proceso osificante una de las posibilidades diagnósticas es la miositis osificante localizada. En algunos casos no se identifica antecedente traumático. Las pruebas de imagen y la clínica permiten establecer este diagnóstico. El tratamiento quirúrgico está indicado cuando no hay actividad osteoblástica y el paciente presenta importante limitación funcional o dolor.

Comunicaciones POSTER

Sabado 28 de mayo:

16:00-17:30h

Sesion P1

Moderadores:

Dra. Montserrat López Franco

Dra. María Paz Vior Álvarez

DIAGNÓSTICO CASUAL DE HIDROCEFALIA CONGÉNITA EN ESCOLAR CON GRIPE A

E. López Pico, E. Novoa García, A. Ferrer Barba, I. González Rivera, C. Ramil Fraga, E. Quiroga Ordóñez

Servicio de Pediatría. Complejo Universitario Hospitalario De A Coruña

P1

INTRODUCCIÓN: La estenosis del acueducto de Silvio supone la causa más frecuente de hidrocefalia congénita. La clínica típica en la edad escolar es: retraso del desarrollo, alteraciones visuales, cefalea, vómitos, incontinencia urinaria o trastornos de la marcha. El signo radiológico típico es la hidrocefalia triventricular (dilatación del tercer ventrículo y ventrículos laterales). El tratamiento de elección es la derivación ventrículo-peritoneal.

CASO CLÍNICO: Niño de 5 años de edad procedente de Pakistán y residente en España desde hace 2 años. Asintomático desde el punto de vista neurológico. Presenta clínica de febrícula, malestar general y mialgias de una semana de evolución. Ambiente familiar infeccioso con hermano menor con cuadro catarral. El día del ingreso asocia a dicha clínica inestabilidad de la marcha. Se realiza estudio de virus respiratorios que resulta positivo para Influenza A y tomografía axial computarizada de sistema nervioso central con hidrocefalia obstructiva supratentorial secundaria a estenosis del acueducto de Silvio (dilatación triventricular). Recibe tratamiento mediante colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal y actualmente se encuentra asintomático.

DISCUSIÓN: La mayor parte de las hidrocefalias congénitas se diagnostican prenatalmente mediante ecografía, por lo que muchos niños están asintomáticos en el momento del tratamiento. En países subdesarrollados a veces el diagnóstico prenatal es difícil. Estos niños pueden estar asintomáticos durante años hasta que algún factor desencadenante como una infección (en nuestro caso infección respiratoria por Influenza A) los descompensa iniciando clínica de hipertensión intracraneal. Los pacientes con diagnóstico previo al déficit neurológico evolucionan favorablemente tras la colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal.

EMPIEMA CEREBRAL DE ORIGEN SINUSAL POR VEILLONELLA

L. Ocampo Fontangordo, L. Gonzalez Rodríguez, C. Portela Dapena.

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario De Ourense

Antecedentes: La veillonella es una bacteria anaerobia que coloniza de forma precoz la mucosa oral sin producir habitualmente patología. Sin embargo en muy raras ocasiones ha sido relacionada con casos de meningitis, osteomielitis e infecciones del sistema nervioso central.

Caso Clínico: Presentamos el caso de una niña de 12 años de edad que ingresa con cuadro de fiebre y cefalea de predominio fronto-temporal de 2 días de evolución y aparición brusca de rigidez de nuca, disminución de fuerza en hemicuerpo derecho. Tras su ingreso disminución rápida del nivel de conciencia y evolución a hemiplejía derecha. Se realizó TAC y posteriormente RMN craneal que reveló ocupación de senos etmoidales, frontales y esfenoidal derecho, empiema epidural bifrontal y subdural hemisferico-interhemisférico derecho, celulitis postseptal derecha y trombosis del seno longitudinal superior. Se realizó intervención quirúrgica urgente mediante craneotomía bifrontal drenándose material abundante purulento en el que se aisló la veillonella sp. La paciente requirió ventilación mecánica y soporte hemodinámico mediante drogas inotrópicas durante 7 días, así como dos nuevas intervenciones de drenaje. Recibió tratamiento IV con cefotaxima, vancomicina y metronidazol y posteriormente con meropenem durante 6 semanas tras el cual la paciente se encuentra recibiendo terapia de kinesiología y reeducación del equilibrio persistiendo leve inestabilidad.

Conclusión: El empiema cerebral es una entidad muy poco frecuente en pediatría pero de elevada morbimortalidad por lo que es especialmente importante realizar una labor preventiva de factores predisponentes como son el tratamiento precoz y eficaz de la sinusitis y el fomento de una buena higiene bucal.

MENINGOENCEFALITIS TUBERCULOSA: A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Lozano Balseiro, D. Moreno Ares, E. Lopez Pico, E. Novoa Garcia, S. Castro Aguiar

Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

INTRODUCCIÓN: Infección de las leptomeninges por el bacilo de Koch. Suele producirse tras primoinfección tuberculosa, asociándose afectación pulmonar un 50%. Produce una meningoencefalitis basal con vasculitis, lesionando pares craneales y con frecuencia hidrocefalia. El LCR presenta pleocitosis linfocitaria, hipogluorraquia e hiperproteorraquia. Ante la sospecha se iniciará tratamiento.

CASO CLÍNICO: Niña de 7 años que presenta cefalea de tres días de evolución, vómitos alimenticios y fiebre. Empeoramiento progresivo, con aumento de la cefalea, disartria, alteración de la motilidad ocular y fluctuación del nivel de conciencia. A nivel neurológico presenta: alternancia entre períodos de somnolencia e irritabilidad, paresia motor ocular externo izquierdo con resto de pares craneales normales, reflejos osteotendinosos exaltados, reflejo cutáneo plantar extensor bilateral y rigidez de nuca. En TAC SNC con contraste se observan múltiples lesiones nodulares corticosubcorticales bihemisféricas con realce periférico en anillo, compatibles con abscesos; y en citoquímica de LCR: Leucocitos 192 /mm³, Mononucleados 90 %, Proteínas 50 mg/dL, Glucosa 51 mg/dL, ADA 7.4 UI/L. Ante la sospecha de meningoencefalitis se pauta tratamiento empírico con cefotaxima, aciclovir y dexametasona. A las 72 horas se objetiva Mantoux positivo iniciándose cuádruple terapia antituberculostática, suspendiendo tratamiento previo. Evolución favorable, con desaparición completa de la clínica. Posteriormente se detecta Mycobacterium tuberculosis complex en cultivo de LCR. En RMN de SNC de control se objetivan incontables microabscesos a nivel supra e infratentorial. compatibles con meningoencefalitis tuberculosa.

CONCLUSIONES: La tuberculosis infantil sigue siendo un problema de salud pública, y la meningitisencefalitis representa uno de los compromisos más serios de esta enfermedad por su alta morbimortalidad

ENFERMEDAD DE KAWASAKI: EXPERIENCIA DE NUESTRO CENTRO

I. Reyes Cárdenas, S. Rey García, J. Fontenla García, S. Marcos Alonso, F. Rueda Núñez

Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. A Coruña

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda de pequeños y medianos vasos, autolimitada y de etiopatogenia desconocida, caracterizada por: fiebre, conjuntivitis, eritema labial y de mucosa oral, induración en extremidades, linfadenopatías cervicales, exantema generalizado y descamación periungueal. La afectación coronaria en niños no tratados es del 20% y el derrame pericárdico del 20-40%. Puede desarrollar enfermedad coronaria crónica y muerte súbita. Los puntos de controversia son establecer un diagnóstico de certeza y consensuar un protocolo de seguimiento, especialmente en casos dudosos y estadios precoces de la enfermedad.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio observacional descriptivo retrospectivo de pacientes ingresados y con diagnóstico al alta de EK en los últimos 5 años. N=10 pacientes (1-18 años), 2 como EK clásica (todos los criterios clínicos), 3 EK atípica (clínica incompleta+alteración ecocardiográfica) y 5 de EK incompleto (no afectación cardíaca+clínica incompleta) El 100% presentaban fiebre \geq 5días, hiperemia conjuntival, exantema difuso y descamación en dedos. En la analítica sólo se encontró leucocitosis. Sólo 4 pacientes presentaron alteraciones ecocardiográficas (1 dilatación del tronco de la coronaria izquierda (TCI), 2 derrame pericárdico, y 1 dilatación del ventrículo izquierdo, respectivamente). Todos recibieron AAS. Otro tratamiento: Inmunoglobulinas en 4, todos previo al 10º día (uno con dilatación de TCI, dos con derrame pericárdico, y otro sin alteración cardiológica). La evolución a medio y largo plazo de estos pacientes es buena

CONCLUSIONES: La prevalencia de EK en nuestro medio es similar a la comunicada (6,5/100000). La ecocardiografía precoz permite estratificar el riesgo y orientar el tratamiento de forma selectiva

IMPACTO DE LA RETIRADA TEMPORAL DE LA VACUNA DEL ROTAVIRUS EN ESPAÑA

M. Bouzón Alejandro (1), J. Diez Domingo (2), F. Martín Torres (1)

Departamento De Pediatría, Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela (1),
Centro Superior De Investigación En Salud Pública , Valencia (2)

Antecedentes y objetivo: En España, hasta marzo de 2010, el promedio de cobertura vacunal frente a rotavirus era del 40%. Debido al hallazgo de fragmentos de ADN del circovirus porcino PCV-1 y PCV-2 en varios lotes de la vacuna frente a rotavirus, la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) no autorizó la liberación de nuevos lotes de esta vacuna en el mercado español desde el 29 de marzo (Rotarix[®]) y 10 de junio (Rotateq[®]), de 2010, respectivamente, aludiendo problemas de calidad de producto. El 4 de noviembre de 2010, la AEMPS volvió a permitir la liberación de los lotes de la vacuna RotaTeq[®]. El objetivo de nuestro estudio fue estimar el impacto de la retirada temporal de estas vacunas en el mercado español en términos de la carga de morbilidad y de costes asociados.

Métodos: Según datos del Instituto Nacional de Estadística en el año 2010 nacieron 506.700 niños en España. Para estimar el impacto evitable si la vacunación frente a rotavirus no se hubiera interrumpido en España hemos utilizado las tasas de incidencia de enfermedad por rotavirus en España publicadas previamente. El coste indirecto medio asociado a un episodio de gastroenteritis aguda por rotavirus se ha estimado en 194.6 euros y el coste directo medio en 549 euros. Asumimos una efectividad vacunal del 90.5% y asumimos dos posibles escenarios de cobertura vacunal (del 0 y del 5%) durante los meses en los que se cesó la liberación de nuevos lotes de la vacuna.

Resultados: Durante los cinco meses en los que ninguna de las dos vacunas frente a rotavirus se distribuyeron en las farmacias españolas, 84.450 niños no fueron vacunados del rotavirus y permanecieron en situación de riesgo de padecer gastroenteritis aguda (GEA) por este virus, dando lugar a un coste total evitable entre 1.901.498 y 2.172.941 euros.

Discusión: Estos datos ponen de relieve la importante repercusión que en términos de morbilidad y costes ha podido suponer la retirada transitoria de la vacuna del rotavirus del mercado farmacéutico español. A todo esto hay que añadir el impacto sobre la imagen de las vacunas de rotavirus, así como a la potencial pérdida de confianza de los padres hacia las recomendaciones de los pediatras.

REVISION DE CELULITIS PERIORBITARIAS

C. López Muinelo, M. Prat Roibás, MA. Seoane Reino, CO. Vilas Vázquez, Y. González Piñeiro, AM. Paz Vilar. JL. Iglesias Fernández

Servicio De Pediatría. H. Lucus Augusti. Lugo

Introducción: La patología inflamatoria de la órbita se divide en dos grandes grupos: celulitis preseptal y orbitaria.

Objetivo: Revisar la clínica, métodos diagnósticos, tratamiento y evolución de las celulitis periorbitarias en nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las historias clínicas de pacientes menores de 14 años ingresados en nuestro hospital desde enero de 2005 a enero de 2011.

Resultados: Se analizaron 36 casos (66% varones). Rango de edad: 6 días y 13 años, mediana 3 años. Predominio en otoño-invierno (58%), en relación con infecciones respiratorias altas. Todos los casos presentaban eritema y tumefacción palpebral, más de la mitad fiebre. Casi un 70% asociaba sinusitis/CVA/conjuntivitis. Tiempo de evolución en domicilio 2.5 días de media. Recibiendo tratamiento el 44% vía oral y 19% tópica. El 17% presentaba una leucocitosis superior a 15.000 y elevación de reactantes de fase aguda (PCR media 25mg/dl). En la mitad se realizaron pruebas de imagen, confirmándose con Rx: 7 casos de sinusitis, 1 caso de hipertrofia adenoidea severa y 1 caso de infección periodontal y TAC : 2 casos de pansinusitis y celulitis preseptal , 1 caso de celulitis orbitaria. Cultivo exudado conjuntival en 26 casos, negativo el 58%, aislándose como gérmenes más frecuentes *St. pneumoniae* y *pyogenes*. En ninguno fue positivo el hemocultivo. El 78% de los casos se trataron con Cefuroxima iv, hospitalización media de 6 días. Evolucionaron favorablemente todos los casos, uno precisó drenaje quirúrgico del absceso.

Conclusiones: - La celulitis periorbitaria requiere diagnóstico y tratamiento precoz por las graves complicaciones asociadas. - Diagnóstico fundamentalmente clínico. Otros métodos de apoyo son las pruebas de imagen y medios analíticos. Escasa rentabilidad del hemocultivo. - Con frecuencia no es suficiente la antibioterapia oral, precisándose un manejo hospitalario con empleo de antibióticos de amplio espectro (primera elección cefalosporinas de 2ª generación).

INCIDENCIA DE SEPSIS VERTICAL EN UNA UNIDAD NEONATAL

L. González Calvete, N. García Sánchez, S. Rodríguez Blanco, O. López Suárez, A. Baña Souto, A. Pérez Muñuzuri, Ml. Couce Pico

Servicio De Neonatología. Hospital Clínico Universitario De Santiago

Introducción: la incidencia de sepsis vertical en España se sitúa en el 2.5-4 por 1000 recién nacidos vivos. Los programas de profilaxis antibiótica intraparto han contribuido a la reducción de la incidencia en los últimos años.

Objetivo: comprobar la incidencia de sepsis vertical en nuestra Unidad Neonatal durante el año 2010.

Material y Métodos: estudio retrospectivo de los recién nacidos diagnosticados de sepsis vertical (RN con crecimiento bacteriano con cultivo positivo y clínica o biología patentes) durante el año 2010. **Resultados:** se detectaron 10 casos de sepsis vertical en 2847 recién nacidos vivos (3.5 por 1000 RN vivos). La edad media de inicio de la clínica fue de 22 horas (rango 0 - 70 horas). En 7 pacientes se detectaron factores de riesgo asociados: en 4 rotura prematura de membranas y en 3 parto prematuro espontáneo. Los gérmenes aislados fueron: estreptococo grupo B (2), enterococo faecalis (1), klebsiella pneumoniae (3), estafilococo coagulasa negativo (2), estreptococo spp (2). El 50% recibieron antibióticos intraparto. La evolución en todos ellos fue favorable con tratamiento según antibiograma.

Conclusiones: las medidas de profilaxis de estreptococo del grupo B han generado una reducción en la incidencia de sepsis por este germen. No se ha demostrado un incremento en las infecciones por E.coli.

PERICARDITIS RECIDIVANTE EN PACIENTE CON FIEBRE MEDITERRANEA FAMILIAR

D. Dacruz Álvarez, M. J. De Castro López, M. I. Martínez Soto

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De Santiago.

Introducción: La fiebre mediterránea familiar (FMF) es una enfermedad inflamatoria crónica, causada por mutaciones en el gen denominado MEFV que se transmite de forma autosómica recesiva y suele afectar a determinadas poblaciones del área mediterránea. Se caracteriza por episodios recurrentes de fiebre y poliserositis que puede manifestarse como dolor abdominal, pleuritis y ocasionalmente artritis o pericarditis. La FMF tiene un tratamiento eficaz, la Colchicina, que previene las recurrencias y la aparición a largo plazo de amiloidosis.

Caso clínico: Se presenta el caso de una paciente con pericarditis de repetición desde los 11 años. El primer episodio precisó pericardiocentesis y fue tratado con Ibuprofeno y Colchicina con buena evolución. Posteriormente presentó dos recidivas coincidentes con la retirada de medicación (Colchicina), precisando en una de ellas drenaje quirúrgico. Se realizó estudio genético para FMF a la paciente y se identificó una mutación homocigota para el gen MEFV que se ha demostrado relacionada con la FMF.

VARICELA: COMPLICACIONES

D. Moreno Ares, M. Lozano Balseiro, T. Cacharrón Carames, C. Tamames Redondo, S. Castro Aguiar

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

INTRODUCCION: La varicela es una enfermedad propia de la infancia con predominio en el periodo escolar y caracterizado por un exantema maculo-vesiculo-costroso generalizado, que evoluciona en diferentes estadios y se puede acompañar de fiebre y afectación del estado general. Principales complicaciones: - Cutáneas: celulitis, absceso e impétigo. - Respiratorias: neumonía bacteriana o varicelosa. - Neurológicas: cerebelitis, meningitis, meningoencefalitis. - Otras: diseminación visceral, artritis, hepatitis.

CASOS CLINICOS: 1) Absceso cutáneo: Niña de 3 años presenta a las 48 horas tras inicio de varicela, fiebre, tumefacción dolorosa frontal y edema periorbitario. Se inicia tratamiento antibiótico intravenoso con amoxicilina-clavulánico; presentando a los 4 días drenaje espontáneo de contenido purulento. 2) Varicela en paciente inmunodeprimido: Niño de 14 años con Enfermedad de Crohn a tratamiento inmunosupresor, varicela vesículo pustulosa y datos de sobreinfección cutánea. Se inicia tratamiento con aciclovir y cloxacilina intravenosa. 3) Neumonía bacteriana: Niña de 3 años con varicela en fase costrosa que presenta fiebre y tos, evidenciándose crepitantes a la auscultación. En radiografía de tórax afectación alveolar en base izquierda. 4) Cerebelitis: Niña de 3 años presenta tras 6 días de varicela; fiebre, vómitos, ataxia y nistagmus. Con E.E.G, RMN de SNC sin alteraciones. Citoquímica de LCR: leucocitos 69/mm³, 65% polinucleados. Se inició tratamiento antibiótico y antiviral con evolución favorable y desaparición progresiva de los síntomas.

CONCLUSIONES: La varicela es una enfermedad de curso benigno. Su importancia está condicionada por su alta contagiosidad y aparición de complicaciones. Actualmente se dispone de evidencia para recomendar la vacunación contra la varicela, pudiendo disminuir la gravedad de la enfermedad

INFECCIÓN DE TRACTO URINARIO POR HAEMOPHILUS PARAINFLUENZAE: UNA ENTIDAD POCO ESTUDIADA

L. Pías-Peleteiro, L. Rivera Chávez, R. Saborido Fiaño, M. Gil Calvo, C. Riestra, M. López Rivas

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De Santiago De Compostela

Introducción y objetivo: La descripción del *Haemophilus parainfluenzae* como patógeno del sistema genitourinario en niños es reciente (1994) y las referencias bibliográficas son escasas. En la mayoría de casos descritos de infección del tracto urinario (ITU) por *H. parainfluenzae* se asocia a malformaciones nefrourológicas, reflujo vesicoureteral severo o disfunción vesical. Su incidencia, 0.88% de las ITU, está subestimada dado que esta bacteria no crece en medios habituales de cultivo. Nuestro objetivo es presentar un nuevo caso de ITU por *Haemophilus parainfluenzae* en niño con anomalías urológicas.

Caso clínico: Varón de 14 meses diagnosticado al nacimiento de mielomeningocele, agenesia renal derecha, reflujo vesico-ureteral izquierdo grado IV y vejiga neurógena. Presentó dos ITU por *E. coli* y *Enterococcus faecium* a los 3 y 8 meses de edad, y recibió tratamiento endoscópico con inyección de deflux en dos ocasiones. Consulta por fiebre sin otra clínica acompañante ni foco evidente. En la analítica sanguínea se objetiva leucocitosis (14.330/mm³), neutrofilia (78%), procalcitonina y proteína CR elevadas (13'6ng/dl y 5'8mg/dL respectivamente). El análisis de orina constata nitritos positivos, 20-30 leucocitos/campo y gérmenes. Se establece el juicio clínico de pielonefritis aguda y se inicia tratamiento con cefotaxima, normalizándose la temperatura 48 horas después. En 2 muestras de urocultivo (medio agar chocolate) se aísla *Haemophilus parainfluenzae*.

Comentarios: El presente caso nos sugiere dos reflexiones: 1) En pacientes con anomalías nefrourológicas o disfunción vesical y clínica sugerente de ITU, es conveniente utilizar también el medio agar chocolate en el urocultivo. 2) El diagnóstico de ITU por *Haemophilus sp* en niños exige excluir probables malformaciones ocultas.

GLOMERULONEFRITIS AGUDA POSTINFECCIOSA EN NIÑOS: REVISION

M. Prat Roibás, Y. Gonzalez Piñeiro, C. López Muinelo, MA. Seoane Reino, CO. Vilas Vazquez, JL. Fernandez Iglesias

Servicio de Pediatría. Hospital Lucus Augusti. Lugo

Introducción: Las glomerulonefritis aguda postinfecciosa (GNAPI) son un grupo de trastornos mediados inmunológicamente que producen inflamación en el glomérulo. La causa principal es el estreptococo beta hemolítico grupo A . La forma típica de presentación es hematuria con proteinuria moderada, hipertensión, insuficiencia renal aguda y edema palpebral.

Objetivo: Descripción y análisis de la características clínicas y de pronóstico de las GNAPI en nuestro medio.

Material y método: Se realiza un análisis retrospectivo de los pacientes hospitalizados en nuestro servicio desde Diciembre de 1998 hasta Mayo del 2010.

Resultado: Se objetivan 9 casos de GNAPI donde el 100% son varones entre 1 año y medio y 13 años. El 77,7% presentaron cuadro catarral, faringoamigdalitis o fiebre en los 7-10 días previos al ingreso. En el 77,7% de los casos la clínica se inicia de manera brusca con macrohematuria y el resto presenta microhematuria. Sólo en un caso se presenta oligoanuria. El 88,8% tienen proteinuria, el 33,3% se objetiva fiebre al ingreso y el 33% tienen leucocituria . El 55,5% se objetiva hipocomplementemia, en el 44% presentan ASLO positivo. Y sólo en un 22,2% aparece edema palpebral, 22,2% se objetiva hipertensión arterial. Todos recibieron tratamiento de soporte, el 77,7% fueron tratados con Penicilina, sólo un caso no precisó tratamiento y en otro caso se pautó antiviral. El pronóstico fue bueno en todos los pacientes recuperando la función renal de base y sin complicaciones graves.

Conclusión: Las GNAPI en este estudio predominaron en el sexo masculino con antecedente de infección de vías respiratorias superiores. El signo más frecuente fue la hematuria y la proteinuria. La complicación más frecuente fue la hipertensión arterial. Y el pronóstico fue favorable en todos lo casos.

PRESENTACION PRECOZ DE LA LITIASIS RENAL EN LA INFANCIA

A. Collazo Álvarez, L. Pardo García, D. Álvarez De Manuel, A. Bao Corral

Servicio De Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario De Vigo

INTRODUCCIÓN: La litiasis renal es un proceso infrecuente en primer año de vida, de etiología multifactorial y en donde cada uno de los datos obtenidos del paciente (historia clínica, estudio por técnicas de imagen, estudio metabólico y estudio fisicoquímico de la orina) muestra una faceta diferente de un mismo proceso, por lo que todos ellos deben ser valorados de forma conjunta.

CASO CLÍNICO: Lactante de 5 meses de edad con antecedentes de litiasis renal no tipificada en rama materna, presenta un cuadro de fiebre de 5 días de evolución a tratamiento con Amoxicilina-Clavulánico sin mejoría. En el sedimento de orina destaca leucocituria con hematuria. Se ingresa por sospecha de Infección del Tracto Urinario complicada. En Ecografía de estudio se visualizan imágenes compatibles con litiasis renal de un centímetro. Se realiza radiografía de abdomen que confirman imágenes radiopacas en riñón izquierdo. En estudio etiológico de litiasis renal en orina de 24 horas destaca Hipercalciuria e Hipocitraturia. Se envía a domicilio con profilaxis antibiótica y citrato potásico. Posteriormente se realiza tratamiento con litotricia para eliminación del cálculo. La evolución clínica fue satisfactoria.

CONCLUSIONES: - En el lactante y niño pequeño la presencia de un cálculo en el tracto urinario puede provocar síntomas inespecíficos. - La combinación de Radiología Simple y Ecografía tiene alta sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de la litiasis renal. - En la mitad de los pacientes, la formación de cálculos es secundaria a la presencia de alteraciones metabólicas en la orina, la más frecuente de las cuales es la hipercalciuria idiopática. La segunda causa es la infección y/o las malformaciones urinarias, mientras que los defectos enzimáticos hereditarios son muy pocos frecuentes. - El tratamiento integral de la litiasis renal incluye no solamente la eliminación del cálculo de la vía urinaria, sino también la realización de un estudio metabólico completo que ponga en evidencia cuáles son sus causas, lo que nos permitirá llevar a cabo un tratamiento etiológico correcto y evitar la aparición de recurrencias. - La detección precoz de las alteraciones metabólicas que existen en estos pacientes no solamente conseguirá disminuir la incidencia de la litiasis renal en el niño, sino también en el paciente adulto.

PAROTIDITIS BILATERAL RECURRENTE EN PACIENTE CON DÉFICIT AISLADO DE CÉLULAS NATURAL KILLER

E. López Pico, T. Cacharrón Caramés, A. Moreno Álvarez, L. Vila Sexto

Servicio De Pediatría. Complejo Universitario Hospitalario De A Coruña

INTRODUCCIÓN: La parotiditis recurrente juvenil (PRJ) es un cuadro clínico infrecuente con etiología desconocida. Se ha asociado con: infecciones virales, enfermedades autoinmunes e inmunodeficiencias. La principal característica de las células natural killer (NK) es la capacidad de actuar frente a células tumorales y células infectadas por virus. No hay estudios que relacionen el déficit aislado de NK con el desarrollo de PRJ.

CASO CLÍNICO: Niña de 9 años de edad con clínica de 1 año de evolución de parotiditis bilateral recurrente con frecuencia de 1 episodio/mes. Clínica autolimitada en 1-2 días, con predominio del dolor durante la masticación y sin otra sintomatología asociada. Estudio analítico completo con: hemograma, bioquímica, estudio de inmunoglobulinas y de autoinmunidad, dentro de la normalidad. Estudio serológico (VIH, VEB, CMV y paramixovirus) negativo salvo anticuerpos IgG de parotiditis ligeramente elevados (vacunación previa). Recuento linfocitario con déficit aislado de linfocitos NK (4% del total de poblaciones linfocitarias).

DISCUSIÓN: Se considera que el origen de la PRJ es multifactorial (infección viral, inmunodeficiencia, estasis flujo salival...) En nuestro caso no podríamos descartar el déficit aislado de NK como una de las posibilidades etiológicas. Es un tipo de inmunodeficiencia infrecuente que se ha visto asociado a diversas infecciones virales (VIH, hepatitis B y C, herpes y paramixovirus) y la gravedad de la infección es directamente proporcional al grado del déficit. La evolución natural de la PRJ es en general hacia la curación espontánea, y sólo sería necesario la extirpación glandular en casos aislados de evolución tórpida.

P13

DIABETES MELLITUS EN NUESTRO CENTRO

CO. Vilas Vázquez, MA. Seoane Reino, C. López Muinelo, M. Prat Roibás, Y. González Piñeiro, A. M. Paz Vilar, B. Pérez Mourellos, I. López Conde, JL. Iglesias.

Hospital Lucus Augusti. Lugo

Introducción: La diabetes mellitus tipo 1 (DM 1) es una de las enfermedades crónicas más frecuentes de la infancia.

Objetivo: Describir las características clínicas, analíticas y epidemiológicas de los niños ingresados en nuestro hospital con diagnóstico de debut de DM 1.

Material y método: Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes menores de 14 años diagnosticados de DM 1 entre diciembre de 2006 y 2010.

Resultados: Se incluyen 22 pacientes, el 60% varones, con edad media de 7 años e igual incidencia (36%) en rango 2 a 4 y de 5 a 9 años. Presentan antecedentes familiares de enfermedad autoinmune y/o DM el 70%. No se observa predominio estacional salvo una franca disminución en verano. La duración de los síntomas previos oscila entre 1 día y 1 mes, media 14 días. La forma de presentación habitual es poliuria y polidipsia en el 95%, la mitad refiere disminución ponderal, polifagia el 23% y anorexia el 13%. En un caso se asocia celiaquía. La cetoacidosis está presente en un tercio de los niños y en la mitad se clasifica grave. Se evidencia glucemia media 440 mg/dL y HbA1c media 10,7%. Todos presentan DR3 y/o DR4 y se detectan IAA, anti-GAD, anti-IA2 e ICA en el 99%. La estancia media fue 19 días. Precisaron reingreso el 13% por descompensación y/o mal control metabólico.

Conclusión: La presentación como cetoacidosis es similar a la literatura pero en los casos referidos grave, por lo que ante clínica sugerente se debe realizar un diagnóstico precoz para evitar complicaciones.

SÍNDROME POLIMALFORMATIVO ASOCIADO A DELECCIÓN DE NOVO EN EL BRAZO LARGO DEL CROMOSOMA 19

D. Cañizo Vázquez, M. Lorenzo Martínez, C. Melcón Crespo, L. Rey Cordo, D. García Arufe

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo

INTRODUCCION: La delección en 19q 13.32, ha sido descrita previamente en la literatura ocasionando un síndrome polimalformativo. El único caso descrito en la literatura presenta una delección de menor tamaño que nuestro paciente.

CASO CLÍNICO Varón de 3 años, segundo hijo de padres sanos, no consanguíneos, embarazo espontáneo, nacido en la semana 41 de edad gestacional, con peso al nacimiento de 2.770 g. Rasgos dismórficos: perfil de pájaro con frente amplia y prominente, pabellones auriculares grandes de implantación baja, fisura palatina completa, labio leporino y microrretrognatia, retraso psicomotor grave, hipotiroidismo primario, retraso pondero-estatural grave, micropene y criptorquidia, coloboma en ojo derecho, polidactilia extraaxial en mano derecha junto a metatarso aducto bilateral. Pruebas Complementarias: huesos wormianos sin otras alteraciones óseas. Riñón en herradura con función renal conservada. No presenta alteraciones cardíacas, digestivas o hematológicas. Cribado de sordera al nacimiento con resultado dentro de la normalidad. Estudio genético (CGH-array): mutación en heterocigosis consistente en una delección de novo de 2.94 megabases en 19 q 13.32.

P15

Comunicaciones POSTER

Sabado 28 de mayo:

16:00-17:30h

Sesion P2

Moderadores:

Dr. José Manuel Tabarés Lezcano
Dr. Ángel López-Silvarrey Varela

BRONQUIOLITIS GRAVE: ¿POR QUÉ NO SE APLICA LO QUE SE PUBLICA? ¿LO CUMPLIMOS NOSOTROS?

E. López Pico, E. Novoa García, I. González Rivera, A. Ferrer Barba, C. Ramil Fraga, E. Quiroga Ordóñez

Servicio de Pediatría. Complejo Universitario Hospitalario De A Coruña

P16

INTRODUCCIÓN: Las bronquiolitis suponen una de las causas más frecuentes de ingreso hospitalario en el lactante y hasta un 15% lo harán en una unidad de cuidados intensivos pediátrica (UCIP).

OBJETIVOS: Conocer las características clínicas de los pacientes ingresados en nuestra unidad por bronquiolitis, así como discutir los tratamientos que hemos empleado.

PACIENTES Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo descriptivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes ingresados por bronquiolitis en UCIP, entre enero de 2006 y diciembre de 2010.

RESULTADOS: Ingresaron 655 pacientes con diagnóstico de bronquiolitis, precisando ingreso en UCIP un 6% de los casos. El 33% de los niños presentaban al ingreso una puntuación mayor de 7 puntos según la escala clínica de gravedad de Wood-Downes. El 100% de los pacientes recibió tratamiento de soporte asociando tratamiento broncodilatador en el 74%, corticoides en el 61% y antibioterapia en el 56% de los casos respectivamente. Precisaron soporte respiratorio no invasivo el 28% y ventilación mecánica el 12% de los casos. No falleció ningún paciente.

CONCLUSIONES: En la actualidad, en el tratamiento de la bronquiolitis sólo el tratamiento de soporte ha demostrado verdadera eficacia. No existe evidencia del uso de broncodilatadores ni corticoides sistémicos y sin embargo, nosotros los empleamos hasta en el 74 y 61% de nuestros pacientes respectivamente. Actualmente la ventilación no invasiva juega un papel fundamental siendo empleada en 1 de cada 4 de nuestros pacientes. En general, la mortalidad por bronquiolitis es baja siendo nula en los últimos años en nuestro centro.

METAPNEUMOVIRUS HUMANO VERSUS VIRUS SINCICIAL RESPIRATORIO EN LACTANTES HOSPITALIZADOS POR INFECCIÓN RESPIRATORIA BAJA

I. Carballeira González, A. Corrales Santos, AM. Torrado Chouciño, M. Bocanegra López, R. Romarís Barca, E. García Fernández, M. Santos Tapia, A. Urisarri Ruíz De Cortazar, JR. Fernández Prieto, S. Méndez Lage

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Arquitecto-Marcide. Ferrol

P17

INTRODUCCIÓN: las infecciones respiratorias son una de las principales causas de morbilidad en los niños, siendo el VRS la causa más común de infección respiratoria baja en lactantes menores de 12 meses, si bien el Metapneumovirus identificado por primera vez en el año 2001, es causa creciente de esta patología.

OBJETIVO: comparar en los lactantes hospitalizados por una infección respiratoria de vías bajas, las características clínicas y radiológicas, así como las peculiaridades de tratamiento y evolución de las causadas por VRS y Metapneumovirus.

MÉTODOS: realizamos un estudio retrospectivo desde Octubre del 2009 a Septiembre desde el 2010 de los niños ingresados en la Unidad de Lactantes de nuestro hospital por una infección respiratoria de vías bajas por VRS o Metapneumovirus recogiendo los datos demográficos, clínicos y de laboratorio de cada paciente.

RESULTADOS: se recogieron datos de 49 pacientes. En 38 casos (27 varones y 11 mujeres) se aisló VRS, con una media de 10,44 meses y predominio en los meses de invierno y en 11 (5 varones y 6 mujeres), Metapneumovirus, con una edad de 6,66 meses y con mayor frecuencia en los meses de primavera. Cabe destacar que de los 6 pretérminos estudiados, 5 de ellos presentaron infección por VRS. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a antecedentes de atopia ni patología de base, así como tampoco en las características clínicas. La alteración radiológica más frecuente en ambos grupos son los infiltrados, objetivándose en un 18,4% de VRS y en un 18,2% de Metapneumovirus una sobreinfección por *Streptococo Pneumoniae*. En el tratamiento no se evidenciaron diferencias en cuanto a la necesidad de asociar antibiótico, sí destacando un mayor uso del salbutamol con respecto a la adrenalina en niños con VRS, en posible relación con la mayor edad media de los mismos. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la gravedad clínica, observándose necesidades similares de oxígeno y duración de la hospitalización. Respecto al soporte respiratorio e ingreso en UCIP, un 10% de los afectados por VRS lo necesitaron, no existiendo ningún caso de Metapneumovirus.

CONCLUSIONES: las IRVA por VRS y Metapneumovirus al presentar características similares, implican la necesidad de técnicas de laboratorio para diferenciarlas, debiendo plantearse el enfoque terapéutico inicial según las necesidades de cada paciente y no de acuerdo al agente causal.

MALFORMACION ADENOMATOIDEA QUÍSTICA PULMONAR CON CIRCULACION SISTEMICA: A PROPOSITO DE UN CASO

S. Ingerto Docampo, N. Conde Lorenzo, M. Berrocal Castañeda, A. Villares Porto-Domínguez, J.M. Tabarés Lezcano, D. Cortón Lamelas, F. Martín Sánchez,

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario De Ourense

P18

Introducción: La malformación adenomatoidea quística (MAQ) representa aproximadamente un 25 % de las malformaciones congénitas del pulmón. Se caracteriza por una proliferación anómala de las estructuras bronquiolares terminales con ausencia de alvéolos normales. Se clasifica : tipo I (quistes múltiples mayores de 2 cm), tipo II (lesión única o múltiple menores entre 0.5- 2 cm) y tipo III (quistes menores de 0.5 cm), siendo lo más frecuente unilobar y que se localice en zonas inferiores del pulmón. La clínica es muy variada, desde presentación aguda en el nacimiento como hydrops fetal o distres respiratorio neonatal, hasta formas tardías como una infección pulmonar o incluso como un hallazgo casual. En cuanto al diagnóstico la prueba de elección es la TAC con contraste, pudiendo hacerse una aproximación diagnóstica mediante radiografía de tórax. En la actualidad, en muchos casos el diagnóstico se hace prenatalmente mediante ecografía, siendo siempre necesaria la confirmación tras el nacimiento. El tratamiento definitivo es la lobectomía, que se realiza en la mayoría de los casos debido al riesgo de malignización e infección; el momento de realizarla lo marca el estado clínico del paciente, aunque algunos autores recomiendan realizarla en torno al año de edad.

Caso Clínico: Presentamos el caso clínico de una paciente afecta de una MAQ que presenta la particularidad de estar asociada la malformación a la circulación arterial sistémica. Se trata de una recién nacida a término, fruto de primer embarazo controlado de una mujer sana de 37 años. Parto eutócico vaginal, peso 3.340 g y Apgar 9/10. En la semana 30 del embarazo ecográficamente se observa una masa quística pulmonar derecha compatible con MAQ. Sin signos de compromiso respiratorio al nacer. La radiografía de tórax muestra una imagen con aspecto de bolsa con múltiples quistes de paredes finas, que se proyecta hacia el espacio retrocardíaco. En la TAC con contraste, realizada a los 6 meses de edad, se identifica en el segmento basal posterior del lóbulo inferior derecho una lesión de bordes mal definidos compuesta por múltiples quistes (el mayor de 1.5 cm) cuya irrigación arterial depende de un vaso procedente de la aorta abdominal proximal justo antes del origen del tronco celíaco, confirmándose el diagnóstico de MAQ de tipo II asociada a circulación arterial sistémica. Actualmente la paciente tiene 9 meses de edad, está asintomática en espera de cirugía entorno al año de edad

NEUMONITIS INTERSTICIAL CELULAR: A PROPOSITO DE UN CASO

N. Conde Lorenzo, M. Berrocal Castañeda, A. Villares Porto-Dominguez, JM. Tabarés Lezcano, L. Ocampo Fontangordo, F. Martín Sánchez

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario De Ourense

Introducción: La neumonitis intersticial celular forma parte de las denominadas enfermedades pulmonares intersticiales idiopáticas. Representan un grupo numeroso y heterogéneo caracterizado por la existencia de infiltrados difusos en la radiografía de tórax, un defecto restrictivo funcional y una alteración del intercambio gaseoso con hipoxemia progresiva. Las manifestaciones clínicas comienzan al nacimiento o en los primeros meses de vida sin ninguna causa aparente, evidenciándose atrapamiento aéreo en las pruebas de imagen. El gold standard para el diagnóstico es la biopsia pulmonar. Aunque no existe un tratamiento establecido se ha utilizado de forma empírica corticoides sistémicos e hidroxicloroquina. La mayoría de los pacientes presentan manifestaciones clínicas durante los primeros años evolucionando hacia la mejoría, presentando únicamente síntomas con las infecciones víricas y el ejercicio.

Caso clínico: Presentamos el caso de un lactante varón que es remitido a la Unidad de Neumología Pediátrica a los 8 meses de edad por presentar desde el nacimiento taquipnea persistente y tiraje. Aquejado en dos ocasiones de dificultad respiratoria, taquipnea y sibilancias con mala respuesta a terapia inhalada con broncodilatadores y corticoides que precisaron ingreso hospitalario. Antecedentes personales: ingreso en período neonatal por ictericia. Taquicardia con estudio cardiológico normal. Reflujo gastroesofágico. No antecedentes de atopia. Antecedentes familiares: una tía asmática. Exploración física: taquipnea de 50-55 respiraciones por minuto, tiraje subcostal e intercostal, se auscultan crepitantes difusos de predominio en bases y sibilancias espiratorias. Resto exploración por órganos y aparatos normal. Pruebas complementarias: se realiza analítica completa de sangre, equilibrio ácido-base, cloro en sudor, alfa-1 -antitripsina, investigación de virus respiratorios y serologías siendo todo normal. No se evidencian imágenes patológicas en las radiografías de tórax, salvo en los episodios de broncoespasmo, en los que se observan infiltrados peribroncovasculares. Ante la taquipnea basal persistente se realiza TAC que muestra afectación pulmonar bilateral asimétrica con patrón de vidrio deslustrado. Se orienta como posible neumopatía intersticial por lo que se remite a centro de referencia para la realización de biopsia pulmonar. Se toman muestras de línula en las que se observa un aumento irregular de los septos alveolares por aumento de la celularidad de los mismos, además de agregados linfoides peribronquiolares, siendo estos cambios sugestivos de neumonitis intersticial celular. Recibió tratamiento con metilprednisolona intravenosa en pulsos durante 6 meses con mejoría clínica significativa desapareciendo la taquipnea. En la actualidad tiene 3 años y 8 meses su desarrollo estaturoponderal es normal y padece escasas exacerbaciones respiratorias, recibiendo tratamiento sintomático con corticoides inhalados durante las crisis.

DIENTAMOEBIA FRAGILIS COMO CAUSA DE DIARREA PERSISTENTE Y DOLOR ABDOMINAL: UN DIAGNÓSTICO IGUALMENTE FRÁGIL

L. Pías Peleteiro, N. Martín-Torres, G. Barbeito Castiñeiras, S. Almeida Agudín, C. Astorgano Fernández, J. Llovo Taboada

Complejo Hospitalario Universitario De Santiago De Compostela

P20

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: Dientamoeba fragilis (DF) es un parásito protozoario de distribución mundial implicado en cuadros de dolor abdominal recurrente (DAR), diarrea crónica, fatiga y estancamiento ponderal. La fragilidad osmótica de su trofozoíto condiciona un infradiagnóstico. Nuestro objetivo es presentar dos nuevos casos de diarrea persistente con DF como agente causal.

PACIENTES Y MÉTODOS: Niña de 6 años y niño de 30 meses con múltiples asistencias a Urgencias por diarrea persistente sin causa filiada, con múltiples coprocultivos negativos. El niño presenta un importante retraso ponderal y la niña refiere DAR. Se evalúan mediante historia clínica, examen físico y pruebas para detección de enfermedad celíaca, intolerancias alimentarias e infecciones gastrointestinales. La observación microscópica de heces en fresco se realiza en un tiempo inferior a 30 minutos.

RESULTADOS: El niño presenta anemia microcítica. En ambos casos los marcadores serológicos de celiaquía e IgE específica de proteínas de leche de vaca resultan negativos, y el recuento de eosinófilos es normal. No se detectan en heces antígenos virales ni ooquistes de coccidios. Los coprocultivos desarrollan flora normal y el test de Graham es negativo. El examen precoz de heces permite observar formas ameboides que, tras tinción permanente, se confirman como DF.

CONCLUSIONES: DF debe considerarse en nuestro medio ante cuadros de diarrea persistente y DAR no filiados y con coprocultivos negativos. Proponemos el examen en fresco de heces como cribado rápido y eficiente. Aunque se ha propuesto Enterobius vermicularis como vector de DF, un test de Graham negativo no excluye la presencia del flagelado.

DOLOR ABDOMINAL Y ANAFILAXIA: UN QUISTE HIDATIDICO ROTO

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

Servicio De Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Objetivos: Comunicar una complicación del quiste hidatídico, su ruptura espontánea a la cavidad peritoneal.

P21

Material y métodos: Revisamos la historia clínica e imágenes radiológicas del paciente.

Resultados: El paciente de 13 años de edad, de nacionalidad marroquí, acude a Urgencias por presentar dolor abdominal muy intenso y difuso y fiebre de 39º de dos horas de evolución. El paciente sufre un cuadro de anafilaxia al inyectarle una dosis de paracetamol. Se realiza una ecografía y un TC que demuestran la existencia de un quiste de unos 10 cm de diámetro intrahepático. También se observa una importante cantidad de líquido libre intraperitoneal. El paciente precisa de tratamiento con antihistamícos, corticoides y perfusión de adrenalina. Se realiza una laparotomía, con lavado de la cavidad peritoneal con povidona yodada, se lleva a cabo una quistectomía, previa infusión de suero salino hipertónico en la cavidad quística. Es dado de alta al 10º día postoperatorio sin presentar complicaciones.

Conclusiones: actualmente podemos observar casos de hidatidosis, debido a la llegada de pacientes de países con hidatidosis endémica. La ruptura de un quiste hidatídico puede provocar un cuadro de anafilaxia y la muerte del paciente. Queremos llamar la atención sobre el adecuado manejo quirúrgico de estos pacientes.

ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

MA. Seoane Reino, CO. Vilas Vázquez, B. Pérez Mourellos, M. Prat Roibás, C. López Muinelo, C. García-Plata González

Hospital Lucus Augusti. Lugo

P22

INTRODUCCIÓN: La esofagitis eosinofílica (EEO) es una enfermedad inflamatoria crónica caracterizada por la infiltración eosinofílica de la mucosa del esófago. A pesar de que la fisiopatología no está del todo clara, amplia bibliografía sustenta la EEO como una alteración inmunoalérgica, posiblemente causada por alérgenos alimentarios.

CASO CLÍNICO: niña de 8 años con antecedentes personales de hiperreactividad bronquial en período de lactante que consulta por cuadro de disfagia de 15 días de evolución y episodios de atragantamiento sin síntomas clínicos de alergia alimentaria. Exploración física por órganos y aparatos dentro de la normalidad. Se realiza hemograma y bioquímica con parámetros normales, IgE total 8 UK/L; IgE específica frente a clara de huevo, pescado, leche de vaca, yema de huevo, frutos secos negativa; test cutáneos a aeroalérgenos negativos. Ante la presentación clínica se indica la realización de endoscopia digestiva alta en la que no se evidencian alteraciones y tránsito esófagogastroduodenal que también resulta normal. En el estudio histopatológico de esófago se observa permeación de fragmentos de epitelio escamoso por un componente significativo de eosinófilos (más de 20 eosinófilos por campo de gran aumento); acantosis y edema intercelular. Ante la sospecha de esofagitis eosinofílica se instaura tratamiento con Fluticasona deglutida 250 mcg (4 puff/24 horas) con mejoría de la sintomatología permitiendo así su reducción gradual. Actualmente asintomática y sin tratamiento.

CONCLUSIONES: La esofagitis eosinofílica es una entidad de etiología y prevalencia poco clara. El diagnóstico se basa en la combinación de hallazgos clínicos, endoscópicos e histológicos. Debemos tenerla en cuenta al plantear el diagnóstico diferencial en pacientes con síntomas sugestivos de ERGE que respondan mal a tratamientos convencionales y en los que existan además antecedentes de alergia o asma.

PH-METRÍA INTRAESOFÁGICA AMBULATORIA EN UN HOSPITAL COMARCAL

JM. Martín Morales (1), N. González Alonso (1), MA. Rodríguez Blanco (1), P. Sánchez Pintos (1), N. Carreira Sande (2)

Servicios de Pediatría. (1) Hospital Comarcal Da Barbanza; (2) Hospital Comarcal De Monforte

Introducción: El reflujo gastroesofágico (RGE) es una patología común niños. La mayoría de los autores coinciden que la pHmetría de 24 horas es de elección para el diagnóstico diferencial entre RGE fisiológico y patológico.

P23

Objetivo: Describir primeros resultados obtenidos mediante pH-metría en nuestro hospital.

Material y Métodos: Previo consentimiento informado se realizó un registro de pH intraesofágico de 24 horas (Orion II ambulatory pH recorder de MMS) en 42 pacientes (21 niños-21 niñas) en 3 años. Análisis con Boix Ochoa y Deemester. Considerando RGE grave si índice de reflujo (IR) > 20, moderado 10-20 y leve < 10. Se evaluó el índice de síntomas de reflujo (ISR) siendo positivo si > 50%. Se instruyó a padres y pacientes para registro de síntomas.

Resultados: La prueba fue patológica en 23 casos (55%). La edad media fue de 6 años sin observar diferencias por sexo. Rango entre 2 meses y 14 años. Moda de 5 años. Presentaron reflujo grave en 6 casos, moderado en 3 y leve en 14 casos. A 34 pacientes se les indicó el estudio por síntomas típicos de reflujo, a otros 8 por síntomas atípicos: tos (4 pacientes), crisis cianosis (2 pacientes), asma mal controlada (1 paciente) y dolor torácico (1 paciente). En los paciente con sintomatología atípica el estudio fue patológico en 7 pacientes (87.5%).

Conclusiones: La pH-metría es una técnica sencilla, fácil de realizar y poco traumática fácil de realizar un hospital comarcal. Es una técnica muy útil en la valoración de pacientes con sintomatología atípica.

ERUPCIÓN VARICELIFORME DE KAPOSI EN LACTANTE CON DERMATITIS ATÓPICA TRATADA CON PIMECROLIMUS TÓPICO

N. Fernández Suárez, P. Álvarez González, R. Díaz Soto, I. Vergara Pérez, F. Suárez García.

Servicio De Pediatría. Hospital Universitario A Coruña

P24

INTRODUCCION: La erupción variceliforme de Kaposi consiste en una infección viral ocasionada por Herpes Virus (generalmente por el VHS tipo 1) que afecta a pacientes con dermatitis atópica, quemaduras, enfermedad de Darier u otras enfermedades inflamatorias de la piel. Las manifestaciones cutáneas consisten en la aparición brusca de una erupción vesiculosa difusa, que asienta inicialmente en las zonas afectadas por la dermatosis, pero que rápidamente se puede extender a otras partes del cuerpo. El cuadro se acompaña, a menudo, de afectación del estado general, con fiebre y adenopatías. En ocasiones, las lesiones pueden sobreinfectarse por estafilococo, precisando tratamiento antibiótico. La dermatitis atópica es una dermatosis inflamatoria de curso crónico, pruriginosa, caracterizada por el desarrollo de lesiones de eczema con un patrón de distribución característico que afecta a individuos que presentan una hiperreactividad cutánea frente a diversos factores ambientales. El pimecrolimus es un inmunosupresor, perteneciente a la familia de los inhibidores de la calcineurina, indicado como tratamiento de segunda línea en dermatitis atópica moderada-grave

CASO CLÍNICO: Lactante mujer de 9 meses de vida con dermatitis atópica moderada a tratamiento con pimecrolimus desde las 3 semanas previas y sin otros antecedentes personales de interés, que ingresa en nuestro centro por un cuadro de fiebre elevada, acompañada de diarrea, erupción de vesículas en mucosa oral y párpado inferior izquierdo y panadizo en segundo dedo de la mano izquierda. Presenta además lesiones eritemato-descamativas en rostro y parte posterior de miembros inferiores, compatibles con eccema atópico y lesión supurativa, de aspecto melicérico en cuero cabelludo. Se realizó analítica de sangre, anodina; hemocultivo y estudio de virus en secreciones respiratorias, ambos negativos y se recogió frotis conjuntival, aislándose *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus agalactiae*. Bajo sospecha de erupción variceliforme de Kaposi, se inicia tratamiento antiviral con aciclovir, que cumple durante 7 días. Tras el segundo día de ingreso se añadió cobertura antibiótica con cloxacilina por sospecha de sobreinfección en lesión del cuero cabelludo y la conjuntivitis se trató con colirio de trimetoprima. En ambos casos el tratamiento antibiótico se mantuvo durante 10 días. Presentó buena evolución, con desaparición de la fiebre tras el segundo día de tratamiento, curación progresiva de las lesiones herpéticas, y mejoría del eccema atópico de base.

CONCLUSIONES: Es importante pensar en esta entidad cuando nos encontremos frente a un niño con dermatitis atópica, fiebre y afectación del estado general. En estos niños la inmunidad cutánea puede encontrarse alterada debido a su enfermedad y/o a los tratamientos con corticoides e inmunosupresores, por lo que pueden padecer sobreinfecciones con cierta frecuencia. Por ello es conveniente conseguir un buen control de la dermatitis atópica de base.

HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME ASOCIADO A SINDROME KASSABACH MERRIT

C. Marco Martín, M. Rodríguez Rodríguez, J. Gómez Veiras, M. García González, B. Fernández Bran, M. García Palacios

Servicio De Cirugía Pediátrica. CHUAC. A Coruña

Introducción: Lactante de 9 meses que presenta desde hace 5 meses múltiples lesiones cutáneas induradas en la región del codo asociadas a un aumento del perímetro de brazo y antebrazo con déficit de extensión del codo. Asocia manchas de café con leche en región cervical.

Materiales y métodos: Rx: Engrosamiento de húmero distal y cúbito proximal. RMN: Pérdida de señal muscular normal, con hiperseñal en T2 y STIR sugestivo de infiltración / miopatía, que afecta a varios grupos musculares. No evidencia de fracturas. Biopsia ósea sin alteraciones. Biopsia muscular con proliferaciones celulares fusiformes sin atipias con capilares en su interior, positivas inmunohistoquímicamente para los marcadores vasculares (CD-31 y CD-34) y positividad focal con actina y con B2-40.

Resultados: Diagnosticado de Hemangioendotelioma Kaposiforme. Actualmente en tratamiento con agentes quimioterápicos (Ticlopidina) tras colocación de Port a Cath®.

Conclusiones: El hemangioendotelioma Kaposiforme es un tumor raro y agresivo que afecta en general a menores de 2 años y que suele desarrollarse como una lesión única en la piel que en apariencia puede confundirse con un hemangioma común. Sin embargo su crecimiento recuerda al de un tumor maligno con alta capacidad de infiltración tisular. Puede asociarse al síndrome de Kassabach-Merritt (coagulopatía de consumo). Para el diagnóstico y tratamiento es necesaria la realización de una biopsia y RMN . El pronóstico es variable pero debido a su alta mortalidad el tratamiento debe ser agresivo mediante extirpación quirúrgica, embolización o ligadura vascular así como terapia con esteroides, intreferón y quimioterápicos.

ULCERAS GENITALES AGUDAS. EN QUE DEBEMOS PENSAR

A. Collazo Álvarez, L. Pardo García, M. Cobelas Cobelas, L. De Benito Basanta

Servicio De Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario De Vigo

INTRODUCCIÓN: las úlceras genitales no venéreas, vulvares agudas o de Lipschütz son una patología poco frecuente e infradiagnosticada. Son necróticas, profundas y muy dolorosas, de aparición súbita en el contexto de síndrome febril. Asocian edema de labios, malestar general y adenopatías. Su diagnóstico es clínico tras exclusión de otras causas de úlcera genital. El tratamiento es sintomático. La antibioterapia de amplio espectro parece eficaz en las formas severas. Su curación es espontánea y generalmente completa en 1-2 semanas.

CASO CLÍNICO: Mujer, 11 años. Antecedentes personales: úlceras orales recurrentes. Presenta síndrome febril de 4 días de evolución asociando lesiones induradas en genitales externos. 48 horas antes del ingreso evolucionan a úlceras con importante dolor. Presenta afectación del estado general, 2 úlceras en labios menores y otra en labio mayor, con abundante material purulento, importante edema de labios y adenopatías inguinales. Las pruebas complementarias resultaron normales incluidas las serologías (VEB, CMV, VIH, VHS, Lúes). En el cultivo del exudado ulceroso creció E.Coli, E. Faecalis y Cándida parapsilosis. Se trató con analgesia sistémica y tópica y antibioterapia endovenosa. La evolución fue favorable con remisión del dolor y desaparición completa de las lesiones en 2 semanas.

CONCLUSIONES: 1. Las úlceras de Lipschütz, aunque poco frecuentes, se deben considerar en el diagnóstico diferencial de las úlceras genitales en la infancia y adolescencia. 2. Su diagnóstico es clínico siempre tras exclusión de otras posibles causas de úlceras genitales. 3. Sólo precisan tratamiento sintomático. La antibioterapia asociada ha demostrado ser de ayuda en los casos más severos

PRIMOINFECCION HERPETICA GENITAL EN UN LACTANTE

V. Ojea Jorge, J. Hurtado Diaz, A. Batalla Cebey

Servicio De Pediatría. CHOP. Pontevedra

Presentamos un caso clínico de un lactante de 5 meses sin ningún antecedente relevante, salvo OMA 15 días antes, que acude a nuestro hospital por lesiones en el área genital y fiebre. Dentro de los antecedentes familiares destacar un herpes labial materno activo en ese momento. El cuadro clínico son 4 días de fiebre y lesiones en el área genital junto a irritabilidad y afectación del estado general. A la exploración se observan eritema y edema con lesiones ulceradas y vesículas de agrupación herpetiforme en área genital. Se pauta tratamiento con aciclovir, oxacilina junto analgesia y tratamiento tópico con fomentos con evolución favorable. Se toma muestra para estudio con resultado positivo para virus herpes tipo 1. Presentamos este caso por la rareza de la primoinfección herpética genital en un lactante, puesto que lo forma más común de primoinfección herpética en niños es la gingivostomatitis herpética, y suele ser asintomática

P27

PSEUDOARTROSIS CONGENITA DE CLAVICULA BILATERAL

V. Ojea Jorge, J. Hurtado Diaz, M. Leyva Vasquez

Servicio De Pediatría. Chop. Pontevedra

INTRODUCCION: La pseudoartrosis congénita de clavículas es una rara malformación de la cintura escapular, de etiología desconocida, caracterizada por la falta de unión del tercio medio clavicular. Suele ser unilateral y derecha (85%), solo un 10% bilateral. La presentación unilateral izquierda es infrecuente y a menudo se asocia a dextrocardia o costillas cervicales.

OBJETIVO: Describir un caso clínico sobre una patología de la que hay poco registrado en la literatura.

MATERIAL Y MÉTODOS Caso clínico sobre una patología poco frecuente, detectada en nuestro caso a los 4 días de vida en el control post natal. Nuestro caso se trata de un recién nacido mediante cesárea por no progresión a las 41 semanas de edad gestacional sin ninguna incidencia reseñable. En el control de la maternidad llamó la atención la palpación de una masa dura en ambas clavículas. Inicialmente se realizó una radiografía en la que se observó una discontinuidad en ambas clavículas planteándose el diagnóstico diferencial con: fractura obstétrica y disostosis cleidocraneal, fundamentalmente con la displasia cleidocraneal al ser bilateral. Para lo cual se realizó un estudio de imagen craneal siendo normal, que junto con la ausencia de otras malformaciones ni antecedentes familiares apoya más el diagnóstico hacia la pseudoartrosis. Se mantienen controles de imagen con radiografía y ecografía a los 2 y 5 meses persistiendo los mismos hallazgos anteriores sin observar hallazgos sugerentes de fractura llegando al diagnóstico definitivo y decidiéndose tratamiento conservador.

REACCION ADVERSA A MEDICAMENTOS

L. Piñeiro Rodríguez, D. Moreno Ares, L. Vila Sexto, A. Moreno Álvarez.

Servicio De Pediatría. Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera (CHUAC). A Coruña

Introducción: La Reacción adversa a medicamentos es una consecuencia no deseada de un fármaco cuando es administrado con fines terapéuticos. La mayoría son mediadas por IgE, otras por células y en otros se desconoce el mecanismo causal. La confirmación del diagnóstico pasa por la realización de pruebas cutáneas y la Prueba de exposición controlada (Gold Standard).

Material y Métodos: Se revisaron 239 pacientes remitidos a Consultas Externas de Alergología durante 2 años. La edad media de reacción fue de 4,03 y la edad media de estudio de 6,38. El 32,9% de los pacientes tenían otras enfermedades alérgicas. Los medicamentos implicados con mayor frecuencia fueron beta-lactámicos (69%), ibuprofeno (5,3%) y azitromicina (2,5%). La clínica fue: exantema (44,3%), urticaria (26,6%), urticaria y angioedema (6,4%), enfermedad del suero (5,7%) y otros (10,7%). Sólo un caso de anafilaxia. Se realizaron un total de 237 pruebas intraepidérmicas, de las que 1 fue positiva (0,4%). De las 201 pruebas de parche realizadas resultaron positivas el 0,7%. Todas las pruebas intradérmicas (34) resultaron negativas. Se realizaron un total de 249 pruebas de provocación, de ellas un 91,9% fueron negativas y un 8% fueron positivas. Nos permite el diagnóstico de alergia en un 7% del total de los pacientes estudiados.

Conclusiones: - Se confirmó alergia sólo en el 7% de los casos. - El fármaco implicado con mayor frecuencia fue la amoxicilina. - Las pruebas cutáneas muestran una baja rentabilidad diagnóstica. La prueba diagnóstica definitiva es la exposición controlada.

ADENOPATIAS; EL GATO EN EL PUNTO DE MIRA

M. López Franco, M. Silveira Cancela, AG. Andrés Andrés, A. Abadi Abadi, M. Rodicio Garcia, P. Lago Mandado

Servicio De Pediatría. Hospital De Costa. Burela

Caso clínico: Niño de 8 años de edad que acude por tumefacción indolora en zona supraclavicular izquierda con lesión-erosión lineal sobre hombro izquierdo. Tienen gatos. Se realiza hemograma, bioquímica, reactantes (VSG y PCR), serología toxoplasma, VEB, CMV y Bartonella Henselae son negativas. Mantoux negativo. Ecografía abdominal normal. Ecografía cervical compatible con adenopatía supraclavicular.

Evolución: A pesar que la serología de Bartonella fue inicialmente negativa, dada la alta sospecha clínica de enfermedad de arañazo de gato se inició tratamiento con azitromicina y posteriormente con amoxicilina-clavulánico. Al mes de evolución la adenopatía sigue del mismo tamaño por lo que se realiza punción aspiración con aguja fina resultando linfadenitis reactiva inespecífica. La adenopatía desaparece a los dos meses del inicio el cuadro. Se repite la serología de Bartonella Henselae resultando positiva.

Conclusión: ante la historia y clínica de enfermedad arañazo de gato una serología inicial negativa no descarta la enfermedad.

P30

Comunicaciones POSTER

Sabado 28 de mayo:

16:00-17:30h

Sesion P3

Moderadores:

*Dra. María López Sousa
Dr. Juan José Loira Costas*

APENDICITIS DEL MUÑÓN

C. Marco Martín, M. García Palacios, M. García Gonzalez, J. Gómez Veiras, T. Dargallo, I. Somoza Argibay, M. Tellado, E. Pais, J. Caramés, D. Vela

Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa-Herrera. A Coruña

INTRODUCCIÓN Niño de 10 años que ingresa por otitis media supurativa resistente al tratamiento antibiótico oral. Tras 48 h de ingreso comienza con cuadro de dolor abdominal localizado en FID y decaimiento general. Entre sus antecedentes destacan Sd. De Opitz y una intervención quirúrgica a los 15 días de vida por hernia inguinal derecha encarcerada con apendicectomía incidental.

MATERIAL Y MÉTODOS Ecografía abdominal: En FID se identifica estructura hiperecogénica con forma de donut que puede corresponder a invaginación ileocecólica.

RESULTADOS Se procede a la exploración quirúrgica abdominal abierta con visualización de tumoración quística redondeada de 1,5 cm de diámetro con contenido de material purulento tras su apertura. Situada a nivel del antiguo muñón apendicular. En la anatomía patológica se describe un quiste revestido por epitelio de tipo intestinal, compatible con reduplicación de colon o apendicitis del muñón apendicular.

CONCLUSIÓN La apendicitis del muñón es una complicación poco frecuente que se produce por la infección de la porción residual del apéndice con una media de aparición de 10 años postapendicectomía. La clínica es similar a la de una apendicitis aguda y junto la ecografía, se convierte en el método principal para el diagnóstico. Se barajan hipótesis de que la causa radica en dejar un remanente demasiado largo durante la intervención relacionándose el aumento de su incidencia con el uso de las nuevas técnicas laparoscópicas. El retraso en el diagnóstico y tratamiento inicialmente conservador es la causa del alto porcentaje de perforación en estos casos.

ATRAPAMIENTO O CONDENSACION. VARIANTES RADIOGRAFICAS DE ASPIRACION DE CUERPO EXTRAÑO

T. Cacharrón Caramés, P. Álvarez González, E. López Pico, E. Nóvoa García, A. Alas Barbeito

HMI Teresa Herrera. CHUAC. A Coruña

La aspiración de cuerpo extraño es una causa importante de morbimortalidad en la infancia. Puede darse a cualquier edad, principalmente entre 12 y 24 meses. La clínica está condicionada por el tamaño, localización, composición del material, grado de obstrucción y tiempo de permanencia en el árbol respiratorio. Se traduce clínicamente en asfixia, tos, disnea y neumonía no resuelta. La sensación de ahogo seguida de un ataque agudo de tos es la forma más común de presentación. Tras el episodio inicial suele aparecer un intervalo asintomático. Las complicaciones más frecuentes son obstrucciones de la vía aérea, provocando atelectasias, erosiones o infecciones que se sospecharán ante la mala evolución clínica. La localización más frecuente es el bronquio principal derecho (55%), izquierdo (33%) y tráquea (7%). Un tercio de los objetos aspirados son frutos secos (cacahuets), también son frecuentes trozos de alimentos, y juguetes pequeños. La radiografía de tórax en inspiración, con frecuencia es normal. Debe realizarse en espiración, siendo el hallazgo más frecuente la hiperinsuflación con atrapamiento aéreo. El 90% de los cuerpos extraños no son radioopacos, permitiendo la TC definir los radiotransparentes. La fibrobroncoscopia confirma el diagnóstico y define su localización. Debe realizarse si existe alto grado de sospecha, a pesar de que las pruebas de imagen sean negativas. Se recomienda la broncoscopia rígida como método de elección.

CASO 1. Niña de 7 años con episodio de atragantamiento mientras jugaba con un bolígrafo. A las 48-72 horas inicia fiebre alta, acudiendo a su pediatra, que pauta tratamiento antibiótico. Persistencia de la fiebre y afectación progresiva del estado general, realizándose radiografía de tórax con condensación parenquimatosa y pérdida de volumen en lóbulo inferior derecho. Ante la sospecha de aspiración de cuerpo extraño se realiza fibrobroncoscopia en la que se evidencia tapón de un bolígrafo, alojado en bronquio principal derecho, con importante acúmulo purulento. Se inicia tratamiento antibiótico con cefotaxima y clindamicina, con buena evolución posterior.

CASO CLÍNICO 2. Lactante 18 meses con cuadro de tos persistente tras episodio de atragantamiento, con rubefacción facial, el día anterior mientras comía cacahuets. En radiografía de tórax presenta datos de atrapamiento aéreo derecho. Se realiza broncoscopia rígida extrayéndose fragmentos de cacahuete de bronquio derecho.

CONCLUSIONES: Ante signos de obstrucción repentina de la vía aérea, en un niño menor de 3 años, o ante una neumonía de mala evolución, se debe descartar siempre cuerpo extraño intrabronquial. El 90% de los cuerpos extraños aspirados son radiotransparentes, por lo que si existe alto grado de sospecha debe realizarse broncoscopia. La gravedad de la obstrucción aguda de la vía aérea así como las complicaciones derivadas de la presencia de un cuerpo extraño hacen necesarios un diagnóstico y un tratamiento precoz.

DOS NUEVOS CASOS DE OBSTRUCCION URETRAL FETAL TRANSITORIA

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

Servicio De Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Nuestro objetivo es presentar dos casos clínicos de varones neonatos con reflujo véstico-ureteral (RVU) de alto grado, e imágenes sospechosas de válvulas de uretra posterior (VUP) que se descartó en la cistoscopia. El RVU de alto grado en varones neonatos es una entidad particular dentro del RVU, suele diagnosticarse en el periodo fetal, los riñones son displásicos y se cura en un 40-50% de los casos. Existen diferentes características urodinámicas en estos pacientes: inestabilidad en el llenado, capacidades vesicales bajas, residuo vesical e incoordinación detrusor-esfínter que nos indican la posible existencia de una relación entre RVU y disfunción vesical.

Resultados: Presentamos las imágenes (cistografías, ecografías e isótopos) que nos permiten demostrar la evolución de estos pacientes hacia la curación del RVU. Sin que existiera una correlación entre la imagen radiológica de obstrucción y la cistoscópica de ausencia de VUP. Estos pacientes fueron tratados con derivaciones urinarias por la sospecha obstructiva. Se han publicado varias posibles causas, entre ellas la obstrucción orgánica como la hipertrofia prostática o una obstrucción funcional, como la micción no coordinada fetal.

P33

ATRESIA DUODENAL CONGENITA: LA IMPORTANCIA DEL DIAGNOSTICO PRENATAL

E. Nóvoa García, T. Cacharrón Caramés, P. Álvarez González, E. López Pico, P. Vázquez Tuñas, M. Taboada Perianes

Servicio de Pediatría. HMI Materno Infantil Teresa Herrera. CHUAC.

La atresia duodenal congénita es la falta de continuidad del tracto intestinal. Es la más frecuente de las obstrucciones intestinales congénitas (30%). Su incidencia es 1/6000 recién nacidos, siendo la más frecuente la yeyuno-ileal, seguida de la duodenal y la de colon. Presenta asociación estrecha con el síndrome de Down (25 %) y la prematuridad (50%) y, ocasionalmente, con atresia esofágica, ano imperforado, páncreas anular, malrotación intestinal (20-30%) y cardiopatía (20%). Existen tres tipos de atresia duodenal: • Tipo I: Diafragma o membrana, la más frecuente. • Tipo II: Cordón fibroso. • Tipo III: Con separación completa de los segmentos. Se manifiesta con vómitos biliares o alimentarios y distensión abdominal. Otros síntomas pueden ser masa abdominal, ausencia de meconio y/o de movimientos intestinales. El tiempo de instauración depende del grado y tipo de atresia, normalmente aparece en las primeras 24 horas de vida. El diagnóstico prenatal se realiza con ecografía (imagen en “doble quiste”), y el postnatal es clínico y radiológico. La imagen radiológica de “doble burbuja”, con ausencia de gas distal nos haría sospechar atresia duodenal, mientras que la existencia de gas distal sugiere estenosis, membrana fenestrada o anomalía hepatopancreática. La realización de tránsito intestinal puede ser útil.

CASO CLÍNICO: Primer hijo de una mujer de 30 años, sana. En el estudio ecográfico prenatal se evidenció imagen de doble burbuja. Parto eutócico en semana 37. A su ingreso se realizó radiografía y ecografía abdominal (figura 1) en las que se aprecia dilatación de la porción proximal de duodeno, sin evidencia de gas distal. Se programó cirugía que demostró la existencia de atresia duodenal tipo II con banda fibrosa. Postoperatorio sin incidencias, con reestablecimiento del tránsito intestinal al 4º día de la cirugía.

CONCLUSIONES: El diagnóstico ecográfico prenatal es fundamental evitar complicaciones precoces (neumonía aspirativa, septicemia), mejorar el pronóstico y la supervivencia. Estos pacientes deben nacer en un centro especializado con equipo quirúrgico disponible. El pronóstico de formas aisladas es muy bueno, con una supervivencia mayor del 95%. Las nuevas técnicas quirúrgicas, la alimentación parenteral y el diagnóstico prenatal han aumentado la supervivencia de estos pacientes hasta un 90%. La mortalidad se debe fundamentalmente a las anomalías asociadas o a la prematuridad y puede llegar a suponer el 36%.

GASTROSQUISIS: EVOLUCIÓN EN EL POSTOPERATORIO. REVISIÓN DE 4 CASOS

M. Muiño Vidal, Mc Tamames Redondo, D. Moreno Ares

Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil Teresa Herrera, A Coruña

INTRODUCCION: La gastrosquisis se define como un defecto de cierre de la pared abdominal produciéndose la protrusión de vísceras fuera de la cavidad abdominal sin presencia de saco peritoneal protegiendo a las mismas. Su incidencia aproximada es de 1 de cada 2500 recién nacidos vivos. Se postula que sea debido a la oclusión de la arteria onfalomesentérica durante la embriogénesis intestinal. Su origen es multifactorial, habiendo sido estudiados distintos factores maternos y del recién nacido. Se diagnostica clínicamente (la mayoría de los casos se realiza diagnóstico prenatal) y su tratamiento consiste en la reintroducción de las vísceras en la cavidad abdominal de forma progresiva.

CASOS CLINICOS: Se realiza revisión de 4 pacientes diagnosticados de gastrosquisis en los últimos 10 años: - Como único factor de riesgo prenatal, una de las madres tenía 16 años en el momento del parto. Tres de ellos fueron diagnosticados en las ecografías prenatales. - El tiempo medio de cierre de la pared abdominal e introducción de vísceras fue de 6,25 días, con un tiempo medio de estancia hospitalaria de 61,5 días - Se estimó un tiempo medio de inicio de tolerancia oral de 29,5 días; siendo el tiempo medio de inicio de tránsito intestinal de 11,5 días. Recibieron nutrición parenteral una media de 41,25 días. - Sólo uno de los pacientes presentó como malformación asociada estenosis duodeno – yeyunal y malrotación intestinal. - Las complicaciones que estos pacientes presentaron durante el postoperatorio fueron: o Dehiscencia de suturas (1) o Suboclusión intestinal (1) o Ileo paralítico secundario a adherencias intestinales, que precisó ileostomía de descarga con cierre a los 33 días - La evolución a largo plazo fue favorable en todos los casos, sin precisar ingresos hospitalarios.

CONCLUSIONES: - La supervivencia en pacientes diagnosticados con gastrosquisis se establece en torno al 95% - El diagnóstico prenatal y la nutrición parenteral han sido dos factores clave en la evolución y pronóstico en estos pacientes, disminuyendo la morbi/mortalidad asociada a esta patología. - En el 90 - 95% de los casos aparece como forma aislada, pudiendo presentar en el resto malformaciones asociadas como atresias intestinales.

DIAGNÓSTICO DE MALROTACIÓN INTESTINAL EN EDAD PEDIÁTRICA.

C. Portela Táboas, S. González González, T. González López, SA. Fernández Cebrián, M. Vázquez Rodríguez, F. Martín Sánchez

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario De Ourense

Introducción: La obstrucción intestinal en edad pediátrica puede manifestarse de diversas formas clínicas, siendo los vómitos biliosos uno de los síntomas que nos deben orientar hacia su diagnóstico en edades tempranas, junto con la realización de pruebas complementarias adecuadas.

Caso clínico: Lactante de un mes y 17 días que presenta de forma aislada e intermitente vómitos abundantes, no alimenticios, de contenido amarillo y bilioso. La exploración física es normal y en analítica sanguínea los parámetros se encuentran dentro de límites de la normalidad. En cuanto a las pruebas de imagen: la radiografía de abdomen no muestra alteraciones y en la ecografía abdominal se observa pequeña cantidad de líquido libre intraperitoneal, en bolsa de Morrison. Ante estos resultados y la persistencia de los síntomas se realiza un estudio esofagogastroduodenal que muestra dilatación de la segunda porción del duodeno, en forma de saco, seguida de estenosis por donde pasa con dificultad el medio de contraste. La tercera y cuarta porción del duodeno, y el yeyuno, presentan morfología en sacacorchos y el ángulo de Treitz se encuentra en situación baja. Completándose el estudio con enema opaco en el cual se observa que a nivel del ángulo hepático, el colon toma dirección hacia abajo y hacia la izquierda, situándose el ciego a nivel de vacío izquierdo. La porción más alta del colon ascendente se encuentra estenosada, quizás comprimida por bandas retroperitoneales. Diagnóstico: Malrotación intestinal y bandas retroperitoneales de Ladd. El cuadro evoluciona hasta oclusión intestinal completa siendo necesario realizar intervención quirúrgica urgente.

Conclusión: La malrotación intestinal es un fallo en la rotación y fijación normales del intestino medio durante el desarrollo fetal. Abarca una gran variedad de anomalías de rotación y fijación intestinales así como una gran variedad de formas de presentación clínica y radiológica, siendo los vómitos de contenido bilioso la forma de presentación más habitual en período neonatal. En nuestro caso, destaca la importancia del estudio esofagogastroduodenal y enema opaco para llegar a un diagnóstico correcto.

VALVULAS DE URETRA POSTERIOR COMO CAUSA DE ASCITIS FETAL

D. Cañizo Vázquez, B. Cortés Osorio, M. Lorenzo Martínez, A. Concheiro Guisán, R. Díaz González, P. Fernández Eire*, JL. Vázquez Castelo**

Servicio De Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo. *Servicio De Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo. **Servicio De Radiología. Complejo Hospitalario Universitario De Vigo

P37

Introducción: La ascitis fetal es un problema infrecuente causado por múltiples etiologías. El diagnóstico se realiza mediante ecografía prenatal. Cuando el origen es urinario, la causa más frecuente es la presencia de válvulas de uretra posterior (VPU) que condicionan obstrucción distal. El tratamiento consiste en drenaje vesical previo a la corrección definitiva mediante la resección de las mismas. Es importante el manejo de la función respiratoria, que puede estar comprometida secundariamente a una hipoplasia pulmonar.

Caso clínico: Recién nacido en semana 34 de gestación mediante cesárea indicada por patología fetal. En semana 32 se detecta ascitis fetal con efecto compresivo a nivel diafragmático, líquido libre en fosa renal derecha y oligoamnios. Al nacimiento presenta escaso esfuerzo respiratorio precisando reanimación e intubación. En la exploración destaca ascitis con distensión abdominal, aumento de circulación colateral, edema escrotal y crepitantes bilaterales. Tras paracentesis evacuadora, precisa ventilación mecánica y soporte inotrópico así como sondaje vesical, manteniendo adecuada diuresis. La ecografía abdominal muestra imágenes sugestivas de urinoma y VPU, vejiga con múltiples divertículos y pared engrosada, hallazgos confirmados mediante cistografía evidenciándose además fuga urinaria y reflujo vesico-ureteral grado IV. Se realiza resección mediante uretroscopia, comprobándose la presencia de VPU tipo 1. Buena evolución posterior con una función renal normal al mes de la cirugía.

Conclusiones: La presencia de ascitis fetal obliga a descartar malformaciones congénitas o lesiones obstructivas. Su asociación con oligoamnios debe orientarnos a una causa genitourinaria. Es importante el diagnóstico prenatal precisando en ocasiones cirugía fetal para minimizar la lesión del parénquima renal.

ACIDOSIS METABÓLICA HIPOPOTASÉMICA: EL DEBUT DE UNA ENFERMEDAD METABÓLICA RARA

A. Fuertes Moure, A. Fernández Rey, L. Pías-Peleteiro, C. Curros Novo, M. Puente Puig, M. Gil Calvo.

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario De Santiago De Compostela

Introducción: Presentamos el caso de un lactante con acidosis metabólica hipopotasémica como debut de Cistinosis, error congénito del metabolismo raro, con alteración del transporte lisosomal.

Caso clínico: Lactante de 11 meses con vómitos de 48 horas, afectación del estado general y signos de deshidratación. Estancamiento ponderoestatural, poliuria con polidipsia en los últimos 2 meses. Rosario costal y craneotabes. En gasometría capilar: acidosis metabólica hipopotasémica. Con sospecha clínica de tubulopatía destaca: renina, aldosterona y PTH elevados; proteinuria, hiperaminoaciduria, glucosuria y fosfaturia; excreciones fraccionadas de Na y K elevadas, junto con una osteopenia generalizada. Cuadro compatible con Síndrome de Fanconi, siendo su primera causa la Cistinosis. Se solicita determinación de cistina intraleucocitaria en PMN de sangre periférica mediante cromatografía líquida de alta resolución (HPLC), evidenciándose niveles elevados (9.6 nmol cys / mg proteínas, normal < 0,5) y estudio genético del gen CTNS que muestra delección de 57 Kb en homocigosis. Se confirma diagnóstico de Cistinosis.

Conclusiones: La mutación encontrada es la más frecuente en el mundo. El conocimiento de la clínica temprana y el inicio precoz del tratamiento podrían retrasar la aparición de los síntomas y lentificar la inherente evolución a insuficiencia renal crónica. Por ello es necesario generalizar el uso de un método diagnóstico rápido y sensible, como cistina intraleucocitaria que permita consejo genético, diagnóstico prenatal y determinaciones seriadas de cistina para individualizar el tratamiento.

P38

ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA AL CROMOSOMA X: A PROPOSITO DE UN CASO

N. Conde Lorenzo, L. González Rodríguez, G. Nóvoa Gómez, A. Viso Lorenzo, F. Martín Sánchez

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario De Ourense

En la ADLX existe un defecto en la beta oxidación de los ácidos grasos de cadena muy larga (AGCML) que se acumulan en sustancia blanca del SN, suprarrenales y testes. Su incidencia es de 1: 42.000 recién nacidos vivos y de 1: 16.800 en portadores heterocigoto. Se hereda ligada al cromosoma X (gen ABCD 1 en Xq28). La clínica aparece entre los 2 y los 10 años, las alteraciones de la conducta y del comportamiento preceden a las alteraciones neurológicas. El 30% de los que la padecen presentan convulsiones y un 70-80% alteraciones de la función suprarrenal. El diagnóstico se realiza por la clínica, la RMN y el estudio de los AGCML. De rápida y tórpida evolución, progresando hasta estado vegetativo en 2- 4 años. Como terapia preventiva, en los niños asintomáticos y con RMN normal, se recomienda una ingesta baja en AGCML y la administración de una mezcla de gliceroltrioleato y gliceroltrierucato denominada aceite de Lorenzo. El único tratamiento que frena la progresión de la enfermedad es el trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH). Son candidatos aquellos pacientes con evidencia de enfermedad cerebral precoz y definida por RMN (empleando el Score de LOES, descartando el tratamiento si la puntuación es mayor de 8). Se está estudiando la viabilidad de la terapia génica.

Presentamos el caso de un varón de 5 años y 4 meses de edad que consulta por alteración de la marcha con caídas frecuentes y pérdida del equilibrio de 6 semanas de evolución. Hasta la fecha su desarrollo psicomotor había sido normal. En la familia: prima en tercer grado diagnosticada de Esclerosis múltiple a los 30 años. Presentaba discreta coloración bronceada de manera generalizada e hiperpigmentación de areolas mamarias, escroto, rafe medio y axilas. Neurológico: poco colaborador, habla con lentitud. Reflejos osteotendinosos de extremidad inferior mínimamente exaltados de forma simétrica. Dismetría y disdiacocinesis. Marcha inestable con lateralización a la derecha, aumento de la base de sustentación. Incapacidad para mantenerse sobre los talones. Romberg positivo. Resto de la exploración es normal. Se realizó analítica de sangre completa, electroencefalograma, potenciales evocados visuales, audiometría y fondo de ojo resultando normales. La RMN mostró extensas hiperseñales de sustancia blanca, simétricas y de localización posterior en ambos hemisferios cerebrales. Extendiéndose por el cuerpo calloso, por los tractos córtico espinales hasta el bulbo. Imagen diagnóstica de ADLX. Presenta insuficiencia suprarrenal primaria para la cual recibe tratamiento. Se estudiaron los ácidos grasos de cadena muy larga y sus relaciones estando todos elevados. Solicitamos el estudio del gen al centro de referencia. No es candidato a TPH ya que el Score de Loes supera los 8 puntos. Hace dos meses de su diagnóstico, la enfermedad sigue su curso evidenciándose cada día más la afectación neurológica y cognitiva.

ENFERMEDAD DE ORINA DE JARABE DE ARCE: A PROPOSITO DE UN CASO

M. Lozano Balseiro, N. Fernandez Suarez, A. Reparaz Pereiro, M.I. Taboada Perianes

Servicio de Pediatría. HMI Teresa Herrera (CHUAC). A Coruña

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de orina de jarabe de arce consiste en una aminoacidopatía por aumento de la concentración de aminoácidos de cadena ramificada en los fluidos corporales, secundaria a una deficiencia de la actividad del complejo multienzimático deshidrogenasa. Presenta una herencia autosómica recesiva con una incidencia de 1/185.000 neonatos. La forma de presentación clásica debuta entre la 1ª y la 2ª semana de vida con síntomas neurológicos tipo intoxicación pudiendo ocasionar la muerte. El diagnóstico bioquímico requiere el aumento de aminoácidos de cadena ramificada en sangre, LCR y orina. El diagnóstico de confirmación se basa en determinar el déficit enzimático en la descarboxilación de 1C14 leucina en cultivos de fibroblastos o linfoblastos. El tratamiento consiste en la reducción de las altas concentraciones de dichos aminoácidos mediante técnicas extracorpóreas, incremento del anabolismo y apoyo nutricional adecuado.

CASO CLÍNICO: varón de 5 días de vida ingresado por rechazo de la ingesta de horas de evolución y menor actividad espontánea, afebril. Presentaba afectación del estado general, mala perfusión distal, respiración irregular, hipotonía generalizada, movimientos de hiperextensión de miembros superiores, chupeteo, pupilas mióticas y perezosas, fontanela deprimida y olor dulzón que impregnaba el pelo y la orina. Destacaba acidosis metabólica y tendencia a la hipoglucemia. El hemograma era anodino; en la bioquímica se halló amonio, LDH y CPK elevados, siendo normales la función hepática y renal. Reactantes de fase aguda y sedimento urinario sin alteraciones. Ecografía cerebral con hemorragia en núcleos lenticulares y ventrículos laterales; RM con afectación de vías córticoespinales, tálamos, tronco y cerebelo. EEG con actividad basal hipoactiva y actividad irritativa focal sobre regiones rolándicosilvianas. Se desarrollan medidas diagnósticas y terapéuticas según sospecha de enfermedad metabólica. Se confirma que se trata de una enfermedad de jarabe de arce en el screening metabólico neonatal. Es éxitus a los 11 días de vida por parada cardiorrespiratoria.

CONCLUSIONES: Debe mantenerse un elevado índice de sospecha, porque aunque es una enfermedad rara puede presentarse en un recién nacido hasta entonces asintomático. El olor característico no aparece hasta fases ya avanzadas, cuando existen acúmulos importantes de estos aminoácidos en el organismo. Un resultado rápido del screening metabólico neonatal ayuda a instaurar el tratamiento en fases precoces y mejora el pronóstico.

NORWOOD HÍBRIDO COMO OPCIÓN TERAPÉUTICA EN SÍNDROME DE CORAZÓN IZQUIERDO HIPOPLÁSICO

I. Cárdenas, S. Marcos, I. Martínez, F. Portela, V. Bautista, I. Hernández, F. Rueda

Cardiología Pediátrica. Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. A Coruña

Introducción: En el Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SVIH), encontramos un grupo de “alto riesgo” para el tratamiento quirúrgico convencional (atresia aórtica, bajo peso, septo interatrial íntegro o restrictivo y mala función ventricular). La realización de procedimientos híbridos (banding de las arterias pulmonar e implante de stent a nivel ductal) como opción terapéutica permite mejorar la mortalidad y especialmente la morbilidad a corto y largo plazo. Presentamos un caso de SVIH en quién se realizó procedimiento híbrido y su evolución.

Caso Clínico: Feto 22 semanas con SVIH (atresia aórtica y mitral). Parto a las 40 semanas, peso 2970gr, inicio de prostaglandinas (PGE1) y maniobras de balance de circulaciones sistémico-pulmonar. Al cuarto día de vida se realiza banding de las arterias pulmonares por esternotomía media y apertura del septo interauricular por vía percutánea. Ocho días posteriores a la cirugía se implantan en ductos dos stents telescopados Sinus-Carotid RX 6X20 (Optimed®) y Palmaz Blue 7X15 (Cordis®), control angiográfico adecuado. 24 horas después del procedimiento se realiza extubación y se suspende inotrópicos, quedando con antiagregación. Evolución excelente hasta los 20 días de vida en que le paciente fallece de forma brusca, siendo la causa en la necropsia trombosis aguda del stent.

Conclusiones: El procedimiento híbrido puede ser una opción de tratamiento eficaz en pacientes con SVIH de alto riesgo. En comparación con la cirugía convencional aporta un descenso brutal de la morbilidad. A pesar de lo recomendado en la literatura el tratamiento antiagregante puede ser insuficiente para asegurar una adecuada patencia del stent ductal.

ANOMALÍAS PULMONARES ASOCIADAS A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS: PULMÓN EN HERRADURA Y SÍNDROME DE CIMITARRA

S. Rey García, J. Fontenla García, I. Cárdenas Reyes, I. Hernández García, S. Marcos-Alonso, I. Martínez Bendayan, F. Rueda Núñez

Cardiología Pediátrica. Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. A Coruña

P42

Introducción: El pulmón en herradura es excepcional y se define como la presencia de tejido pulmonar que atraviesa la línea media a nivel retrocardíaco uniendo las bases pulmonares, asociándose en un 80-90% al Síndrome de Cimitarra (hipoplasia pulmonar derecha, drenaje anómalo de las venas pulmonares derecha a la vena cava inferior e irrigación sistémica parcial del pulmón derecho).

Caso: Diagnóstico prenatal de cardiopatía en la semana 20: comunicación interauricular (CIA) y Comunicación interventricular (CIV), estudio no concluyente para venas pulmonares. Tras el nacimiento se objetiva dextrocardia, CIA y se demuestra drenaje venoso pulmonar anómalo derecho infradiaphragmático (DVAPDI) e hipertensión pulmonar severa, todo ello compatible con síndrome de Cimitarra. Persistían dudas en el drenaje venoso pulmonar izdo por lo que se realiza un TAC de tórax confirmando hipoplasia pulmonar derecha, DVAPDI y se añade el diagnóstico de secuestro pulmonar derecho (irrigación de segmento inferior derecho por la aorta abdominal). Se realiza cateterismo cardíaco para completar estudio de anatomía, presión pulmonar y embolización de colateral que irriga el secuestro pulmonar. Además se comprueba existencia de pulmón en herradura, lo que explicaba las dudas en el drenaje venoso pulmonar izquierdo. Mejoría parcial de la clínica, precisando corrección quirúrgica dos semanas después mediante redirección de drenaje venoso y cierre parcial de CIA (riesgo de hipertensión pulmonar a largo plazo). La evolución clínica posterior fue excelente.

Conclusiones: El pulmón en herradura como anomalía pulmonar aislada es rara, y difícil de diagnosticar con diferentes técnicas de imagen no invasivas. La presencia de un síndrome de cimitarra debe hacer pensar siempre en él.

SIMULACIÓN MEDICA AVANZADA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

I. Cárdenas Reyes, S. Marcos Alonso, F. Rueda Nuñez.

Cardiología Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Introducción: El manejo de situaciones críticas en el niño afecto de cardiopatía requiere el adecuado conocimiento de una fisiopatología única y compleja. La simulación médica ha demostrado ser un buen método de enseñanza de conocimientos clínicos y habilidades técnicas asegurando la seguridad del paciente.

P43

Objetivo: Describir nuestra experiencia inicial con la simulación médica en cardiología pediátrica.

Métodos: En el año 2010 se puso en marcha un programa de formación dirigido al entrenamiento de neonatólogos, pediatras intensivistas, residentes de pediatría y residentes de cardiología. Para ello se representaron situaciones críticas “reales” empleando maniqués de alta fidelidad. –Tras la simulación del caso se llevó a cabo un análisis del mismo enfocado a reforzar los puntos claves del manejo incluyendo conceptos básicos de ecocardiografía. Al finalizar la sesión se entregaron cuestionarios de evaluación con el fin de conocer la opinión de los participantes.

Resultados: Hasta el momento, 20 personas han participado en el programa. Sobre una escala de 1 a 5, siendo 5 el mayor grado de satisfacción, todos puntuaron el programa y los escenarios como 4 y además recomendarían el curso a otros médicos. 19 participantes calificaron con la puntuación máxima la vía de aprendizaje para el manejo de situaciones críticas en pacientes con cardiopatía. También, encontraron el modelo de aprendizaje como una herramienta adecuada para el entrenamiento y 12 percibieron una mejoría en la habilidad para el manejo del paciente cardíaco crítico.

Conclusiones: Los pediatras consideran la simulación médica avanzada una herramienta útil para el aprendizaje del manejo de situaciones críticas en pacientes afectados de cardiopatía y la recomiendan a otros compañeros. Existe una evidencia cada vez mayor que apoya la simulación médica como herramienta de aprendizaje y entrenamiento en el campo de la cardiología pediátrica.

PATOLOGÍA GINECOLÓGICA EN PACIENTE ADOLESCENTE

A. Álvarez González, C. Martínez Hernández, T. Nieto, V. Sancho De Lara, C. De Lamas Pérez

Hospital Clínico Universitario De Salamanca, Servicio De Pediatría, Obstetricia y Ginecología

INTRODUCCIÓN: La patología ginecológica no es la primera causa en la que pensamos ante un dolor abdominal, sin embargo hay que pensar en ella en pacientes puberales. Las anomalías congénitas uterinas pueden manifestarse con una amplia gama de síntomas, desde amenorrea primaria, dolor pélvico, dismenorrea, o incluso puede presentarse en pacientes con menstruaciones regulares. Sospechar ante una masa pélvica. Con frecuencia se diagnostican en consultas de esterilidad o ante patología obstétrica. El diagnóstico se establece con una adecuada anamnesis, exploración ginecológica y pruebas complementarias.

OBJETIVO: Presentar un caso de malformación uterina en paciente de 13 años con dolor abdominal de 2 meses de evolución.

CASO CLÍNICO: Niña de 13,5 años que consulta por dolor hipogástrico persistente asociado a sintomatología urinaria. Antecedentes personales: menarquia a los 13 años con menstruaciones regulares. A la exploración física destaca palpación de masa en región pélvica que llega hasta 3cm a nivel infraumbilical. Se solicita: hemograma, PCR y sistemático de orina que resultan normales. Ante la sospecha de masa abdominal se realiza una ecografía pélvica, donde se objetiva una tumoración mixta de paredes gruesas ubicada en el centro de la pelvis, delimitada a ambos lados por 2 estructuras que asemejan a úteros. Ovarios normales. Agenesia renal derecha. Se confirma con RMN. Posteriormente a laparoscopia exploradora se lleva a cabo cirugía con resección de tabique vaginal.

CONCLUSIONES: Importancia del diagnóstico diferencial de los dolores pélvicos. Pensar en las malformaciones uterinas ante sintomatología diversa. Valorar conjuntamente el sistema renal. Realizar un diagnóstico precoz para evitar complicaciones obstétricas.

MASAS OVARICAS EN LA INFANCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

M. García González, J. Gómez Veiras, M. García Palacios, C. Marco Martín, T. Dargallo Carbonell, I. Somoza Argibay, J. Caramés Bouzán, E. Pais Piñeiro, M. Gómez Tellado, D. Vela Nieto

Servicio De Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña.

INTRODUCCIÓN: Los tumores ováricos son los tumores ginecológicos más frecuentes en menores de 15 años. Aunque la mayoría son de naturaleza benigna, los malignos son más frecuentes en la segunda década de la vida, siendo un importante marcador de riesgo un tamaño superior a 10cm. Suelen presentarse como hallazgo casual en ecografías realizadas por dolor abdominal o si alcanzan un tamaño importante dan lugar a un cuadro agudo por torsión, ruptura y hemorragia y simular una apendicitis. En más del 60% de los casos al momento del diagnóstico se palpa masa abdominal.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso clínico de una paciente de 12 años remitida por su pediatra por presentar una gran masa palpable en hemiabdomen derecho. No refiere otros síntomas acompañantes. La ecografía abdominal evidencia gran masa anexial. La paciente es intervenida realizándose extirpación de masa de aspecto quístico de 15cm que engloba el ovario derecho. La Anatomía Patológica posterior confirma la sospecha diagnóstica de teratoma quístico maduro gigante.

CONCLUSIONES: El Teratoma quístico benigno es la neoplasia ovárica más frecuente en niñas. La mayoría son maduros y por tanto benignos, siendo su tratamiento quirúrgico y conservador. Sospechar la presencia de este tipo de tumores en niñas que consultan por dolor abdominal crónico o ante el hallazgo de masas anexiales en ecografías por otra causa. Aunque estos tumores son benignos y no precisan más tratamiento que su extirpación el diagnóstico final vendrá dado por la histología.

LIPOBLASTOMA A PROPOSITO DE UN CASO

S. González González, S. Ingerto Docampo, MT. González López, S. García Saavedra, F. Martín Sánchez

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario De Ourense

Introducción: El lipoblastoma es un tumor poco frecuente, benigno, de tejidos blandos compuesto de células de la grasa embrionaria, de presentación casi exclusiva de la infancia, generalmente en menores de tres años con predominio en sexo masculino. El lipoblastoma se localiza principalmente en extremidades, pero se puede ver en otras partes del cuerpo. Hay dos formas de presentación: los tumores circunscritos y la forma infiltrativa y difusa denominada lipoblastomatosis.

Caso clínico: Lactante de 20 meses sin antecedentes de interés que ingresa en nuestra unidad por fiebre y afectación de estado general. Presenta a la exploración una distensión abdominal evidente sin palparse una masa clara y en las pruebas complementarias destaca la elevación de transaminasas (GOT:93UI/L y GPT:77UI/L). Se solicita una ecografía de abdomen donde se aprecia la existencia de una masa abdominal vascularizada de 11cm de diámetro. En el TAC se observa una masa intraperitoneal de gran tamaño, diámetros 102x123mm, sólida, de densidad grasa, sin adenopatías abdomino-pélvicas ni mediastínicas. La sospecha diagnóstica es de lipoblastoma. Se procede a la resección quirúrgica completa y se envían muestras para histopatología y citogenética. La anatomía patológica confirma la sospecha previa y el estudio del cromosoma 8 no ha sido concluyente. La evolución es satisfactoria sin recidivas en los 12 meses posteriores.

Comentarios: El lipoblastoma es una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de tumores abdominales. Aunque su localización más frecuente es en extremidades, se puede encontrar en tronco, cabeza, cuello, mediastino, región inguinal, escroto, retroperitoneo y mesenterio. Los lipoblastomas intraperitoneales son extremadamente raros y comprenden sólo el 7% de estos tumores. El diagnóstico definitivo es mediante examen histopatológico: adipocitos inmaduros, con septos relativamente bien definidos y fina red vascular sin pleomorfismo ni anaplasia. La citogenética muestra una translocación en el cromosoma 8, no es una característica constante aunque es de ayuda en la diferenciación con el liposarcoma. El tratamiento es quirúrgico y la recurrencia tras la exéresis completa es entre el 9 y el 22%.

TERATOMA MADURO INTRATESTICULAR: DIFERENTES PRESENTACIONES, UN MISMO TUMOR

M. García González, M. García Palacios, J. Gómez Veiras, C. Marco Martín, T. Dargallo Carbonell, I. Somoza Argibay, J. Caramés Bouzán, E. Pais Piñeiro, M. Gómez Tellado, D. Vela Nieto

Servicio De Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña.

P47

INTRODUCCIÓN: Los tumores testiculares son poco frecuentes en la edad pediátrica y a diferencia de los adultos la mayoría son benignos. El teratoma testicular constituye el segundo tumor en frecuencia dentro de los tumores testiculares y el más frecuente dentro de los benignos. El diagnóstico final es histológico pero la forma de presentación puede ser muy variada.

CASO CLINICO: Presentamos dos pacientes de 11 y 12 años con diagnóstico AP de teratoma testicular maduro que fueron derivados al cirujano pediátrico con una clínica muy diferente. El primero de ellos refiere masa escrotal asociada a sensación de hinchazón y pesadez, de larga evolución sin otra clínica acompañante. Nuestro segundo paciente acude a urgencias de nuestro centro por un cuadro agudo de dolor testicular asociado a inflamación y edema, sugestivo de escroto agudo. En ambos casos las pruebas complementarias realizadas de manera prequirúrgica se encontraban dentro de la normalidad salvo un ligero aumento de la BHCg en el primero de ellos.

CONCLUSIONES: Aunque la forma de presentación clínica suele ser como masa asintomática hay que tener cuenta el amplio espectro de manifestaciones clínicas. La ecografía es fundamental al diagnóstico que será definitivo tras la confirmación histológica. Destacar que presentan un curso clínico benigno siendo el tratamiento de elección la enucleación tumoral o la orquiectomía total en caso de ausencia de tejido testicular viable.

Mustela®

DERMO-PEDIATRÍA

Formulada bajo control dermatológico y testado en medio pediátrico

PIELES ATÓPICAS
Recién nacidos • Bebés • Niños

STELATOPIA®

RELIPIDIZACIÓN ACTIVA®



ACTIVO PATENTADO DE ORIGEN NATURAL :

Estimula la biosíntesis de los lípidos deficientes :

Proceso patentado de relipidización activa®

Calma rápidamente

Inhibición de IL-1 y TNF α

Reducción del edema inflamatorio - 40 %⁽¹⁾



Prioridad: ingredientes de origen natural

Sin perfume - Sin parabenos
Sin alcohol

FÓRMULAS ESPECÍFICAS :

- Un activo patentado de origen natural : el Aceite Destilado de Girasol
- Sin perfume, sin colorantes, sin parabenos
- Eficacia testada en niños bajo control dermatológico y pediátrico
- El 1^{er} y único emoliente que permite un ahorro total de dermocorticoides⁽²⁾

(1) Test in vitro. Protocolo adaptado de KR Feingold y col., JID 2003. Inflamación provocada en la piel por aplicación de TPA (agente inflamatorio). Medición de la producción de los mediadores de inflamación IL-1 y TNF α y de la inflamación (edema).

(2) Estudio clínico multicéntrico randomizado, abierto, con la colaboración de 12 dermatólogos, realizado sobre 80 niños con edades comprendidas entre 4 meses y 4 años, con dermatitis atópica de severidad entre leve y moderada. Evaluación comparativa entre dos grupos : Grupo 1, al que se aplicó 2 veces al día un dermocorticoide (hidrocortisona butirato propionato) sobre las zonas afectadas (n=40, edad media 2,3 años) y Grupo 2, al que se aplicó 2 veces al día una crema emoliente, tanto sobre las lesiones como por todo el cuerpo (n=40, edad media 2,4 años). Cálculo del SCORAD a D0, D7 y D21. Valoración de la calidad de vida mediante dos cuestionarios (DQOL (Infant Dermatitis Quality Of Life) - DFIQ (Dermatitis Family Impact Questionnaire) y de la importancia del eczema a D7 y D21.

EXPANSCIENCE®
LABORATOIRES

Mustela®, cuando más la necesitas.



PATROCINADORES

Alter Farmacia SA
Herobaby España SA
Laboratorios Moiron
Nestle Nutrition
Novag Grupo Ferrer
Ordesa SL
OTC Grupo Ferrer

COLABORADORES

Abbott
Mead Johnson
Merck Sharp & Dohme Respiratorio
Mustela Expanscience
Nutricia SL
Sanofi Pasteur MSD
Sanutri

OTROS COLABORADORES

Astellas Pharma
Casen-Fleet SL
ERN
Ferring
Italfarmaco
Janssen
Zambon

INSTITUCIONES

Concello de Ribadeo.
Hospital da Costa. Burela

