



VOL. XL • N° 172 • 2/2000



Boletín de Pediatría

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS,
CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

Miembro de la Asociación Española de Pediatría

ERGON

Boletín de Pediatria

VOL. XL • Nº 172 • 2/2000



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN
Miembro de la Asociación Española de Pediatría

JUNTA DIRECTIVA DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

PRESIDENTE: Jesús Sánchez Martín	VOCALES: SECCIÓN PROFESIONAL: Luis Rodríguez Molinero	PALENCIA: Susana Alberola López
VICEPRESIDENTE POR ASTURIAS: Antonio Ramos Aparicio	PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA: Fernando Malmierca Sánchez	SALAMANCA: Pablo González Hernández
VICEPRESIDENTE POR CANTABRIA: Jaime Revuelta Alonso	CIRUGÍA PEDIÁTRICA: Félix Sandoval González	SEGOVIA: Carlos Santana Rodríguez
SECRETARIO: José Bernardo González de la Rosa	ASTURIAS: Ignacio Carvajal Ureña	VALLADOLID: Marta Sánchez Jacob
TESORERO: Gonzalo Solís Sánchez	AVILA: José Luis Hernán Sanz	ZAMORA: Andrés Carrascal Tejado
PRESIDENTE DE LA FUNDACIÓN ERNESTO SÁNCHEZ VILLARES: Serafín Málaga Guerrero	BURGOS: José Manuel Merino Arribas	RESIDENTES: ASTURIAS: Andrés Menéndez Cuervo
DIRECTORA DEL BOLETÍN: María José Lozano de la Torre	CANTABRIA: Horacio Paniagua Repetto	CANTABRIA: Esther Galicia
	LEÓN: Santiago La Peña López de Armentia	CASTILLA-LEÓN: Manuel Marrero Calvo

COMITÉ EDITORIAL DEL BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

DIRECTOR FUNDADOR: Ernesto Sánchez Villares†	SECRETARIOS DE REDACCIÓN: José Alonso Palacio Javier Domínguez Vallejo (<i>Cirugía Pediátrica</i>) Carlos Ochoa Sangrador	CONSEJO DE REDACCIÓN: Susana Alberola López Javier Aldana Gómez Carlos Díaz Vázquez Corsino Rey Galán
DIRECTORA: María José Lozano de la Torre		

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Dpto. de Ciencias Médicas y Quirúrgicas
(Área de Pediatría).
Facultad de Medicina
Avda. Cardenal Herrera Oria, s/n.
39011 Santander.
Tel.: (942) 20 25 20 (ext. 73014).
Fax: (942) 20 19 91

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

EDICIONES ERGON, SA.
C/ Arboleda, 1. 28220 Majadahonda (Madrid)
Tel. (91) 636 29 30. Fax (91) 636 29 31
estudio@ergon.es

Soporte Válido. Ref. SVR nº 23
ISSN: 0214-2597
Depósito legal: S-74-1960

Impreso en papel libre de ácido



Printed on acid free paper

Sumario

EDITORIAL

57 *J.L. Herranz*

PROTOCOLOS EN NEUROPEDIATRÍA

59 Pérdida de conciencia

J. de Juan Frigola, C. Molinos Norriella

68 Convulsiones febriles. Protocolo diagnóstico-terapéutico

A. Ripoll Lozano, J. Santos Borbujo

72 Convulsiones agudas

J.L. Herranz, A. Argumosa

79 Actitud diagnóstica y terapéutica ante la epilepsia en la infancia

R. Palencia

88 Trastorno con déficit de atención e hiperactividad

J.L. Herranz, A. Argumosa

93 Tics en la infancia. Diagnóstico y tratamiento

R. Palencia

97 Trastornos de la marcha. Protocolo diagnóstico

R. Palencia

100 Cefaleas

J.L. Herranz, A. Argumosa

109 Traumatismos craneoencefálicos en el niño

I. de las Cuevas Terán, R.M. Arteaga Manjón-Cabeza

115 Meningitis purulentas y encefalitis víricas. Protocolo diagnóstico y terapéutico

R. Palencia

PEDIATRÍA E INTERNET

127 Webs recomendadas

C. Díaz Vázquez

129 NOTICARIO

Summary

EDITORIAL

57 *J.L. Herranz*

PROTOCOLS IN NEUROPEDIATRICS

59 Loss of consciousness

J. de Juan Frigola, C. Molinos Norriella

68 Fever seizures. Diagnostic-therapeutic diagnosis

A. Ripoll Lozano, J. Santos Borbujo

72 Acute seizures

J.L. Herranz, A. Argumosa

79 Diagnostic and therapeutic attitude in childhood epilepsy

R. Palencia

88 Attention and hyperactivity deficit disorder

J.L. Herranz, A. Argumosa

93 Tics in childhood. Diagnosis and treatment

R. Palencia

97 Walking disorders. Diagnostic protocol

R. Palencia

100 Headaches

J.L. Herranz, A. Argumosa

109 Cranioencephalic traumatism in the child

I. de las Cuevas Terán, R.M. Arteaga Manjón-Cabeza

115 Purulent meningitis and viral encephalitis. Diagnostic and therapeutic protocol

R. Palencia

127 **PEDIATRICS AND INTERNET**

Suggested webs

C. Díaz Vázquez

129 **NEWS BULLETIN**

Editorial

J.L. HERRANZ

En el BOLETÍN DE PEDIATRÍA, gracias a la entusiasta labor de su directora, se están editando números monográficos dedicados a Protocolos diagnóstico-terapéuticos relacionados con los problemas clínicos más frecuentes en los niños y en los adolescentes, protocolos que están siendo desarrollados por las personas de nuestra Sociedad de Pediatría con especial experiencia en esas cuestiones.

En esta ocasión se nos ha encomendado la realización de una monografía con problemas de neuropediatría, los cuales han sido seleccionados de acuerdo con su frecuencia o su repercusión, o por ambos motivos. Los temas se han intentado desarrollar de manera práctica y sencilla,

con la intención de que sean realmente útiles y supongan una ayuda en la toma de decisiones diagnósticas y en el tratamiento de los pacientes con estos problemas clínicos.

Mi agradecimiento a la profesora Lozano por su amable encargo, que hemos llevado a cabo con especial entusiasmo, dado que su principal objetivo es divulgar entre los compañeros de nuestra Sociedad de Pediatría la experiencia personal de los problemas clínicos que diariamente tenemos la oportunidad de compartir con ellos mismos.

Santander, junio 2000

Neuropediatría

Pérdida de conciencia

J. DE JUAN FRIGOLA, C. MOLINOS NORNIELLA

Departamento de Pediatría, Hospital Central de Asturias, Centro Universitario

INTRODUCCIÓN

El individuo consciente es aquel que, despierto, tiene conocimiento exacto y reflexivo sobre sí mismo y su entorno, está en pleno uso de los sentidos y facultades.

El estado de conciencia refleja tanto el nivel de vigilia como la suma de las funciones cognitivas y afectivas.

La pérdida de la conciencia, supone la abolición de las capacidades de percepción y de reacción. Es una manifestación inespecífica, consecuencia de procesos patológicos diversos que pueden alterar el nivel de conciencia, el contenido de la misma (conocimiento), o ambas cosas.

Fisiología

Para que exista una conciencia normal es necesario la función integrada de tres sistemas anátomo-funcionales del sistema nervioso central:

- a. Sistema reticular activador ascendente (SRAA)
- b. Sistema límbico y otras estructuras afines
- c. Neocorteza cerebral, el tálamo y los núcleos basales del sistema extrapiramidal.

El nivel de conciencia, reactividad, capacidad de despertar o alerta, depende del normal funcionamiento e integridad del SRAA, cuyos grupos neuronales se extienden desde la parte rostral de la protuberancia y mesencéfalo hasta los núcleos intralaminares y reticulares talámicos, e hipotálamo posterior. Múltiples vías ascendentes transmiten estímulos somestésicos, acústicos o visuales hacia los

centros superiores canalizados a través de la formación reticular, la cual a su vez proyecta esta información por medio de neurotransmisores hacia las diferentes zonas de ambos hemisferios cerebrales.

El funcionamiento de la corteza cerebral asociado con el despertar y la vigilia, se encuentra mediado, en parte, por neuronas colinérgicas que se proyectan hacia el tálamo, principalmente desde el núcleo pedúnculo pontino de la formación reticular. Este sistema excita directamente a las neuronas tálamo-corticales y desinhibe los núcleos tálamo-reticulares, quienes reciben a su vez conexiones desde el sistema límbico.

Recientemente se han identificado sistemas de neurotransmisores que interactúan en paralelo con la neocorteza cerebral y el tálamo, y que influyen de manera decisiva en el mantenimiento de la vigilia en enfermos con destrucción del SRAA a nivel talámico.

El contenido de la conciencia o conocimiento se debe al funcionamiento activo de determinadas áreas de la corteza cerebral, relativamente bien definidas desde el punto de vista anatómico, que interactúan extensamente entre sí y con los sistemas activadores profundos de la porción superior del tallo cerebral, hipotálamo y tálamo.

Las funciones afectivas, estados de ánimo, procesos de integración cognitiva, memoria, etc., están regulados por estructuras del sistema límbico que incluyen la paleocorteza órbito-frontal y temporal, amígdala, complejo hipocámpico, corteza cingulada, área septal, núcleo basal de Meyner e hipotálamo, así como el núcleo pedúnculo-pon-

Correspondencia: J. de Juan Frigola. Dpto. de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Centro Universitario.

tino, los núcleos del rafe rostral, la sustancia gris periacueductal y el núcleo *locus ceruleus*.

En la atención selectiva influyen tres zonas vinculadas entre sí: la corteza parietal posterior, frontal y cingulada.

El lenguaje, las habilidades motoras, capacidad de prever y planificar, y la autoconciencia están modulados por la neocorteza cerebral mediante conexiones interneuronales locales. Esto da lugar a módulos funcionales, que a su vez interconectan específicamente con otros módulos corticales, de forma aferente y eferente, lo que permite un procesamiento en paralelo de la información. El tálamo, los núcleos basales del sistema extrapiramidal y el cerebelo participan también como moduladores.

Conocimiento y reactividad están interrelacionados de manera que la afectación predominante de uno repercutirá en la expresión del otro. Lesiones que afecten al SRAA, extensas lesiones bilaterales del cerebro o unilaterales que distorsionen o desplacen el tronco cerebral pueden alterar el nivel de conciencia.

Habitualmente la pérdida de la conciencia se acompaña de una abolición de las respuestas motoras y del mantenimiento del tono postural, funciones en las que también interviene el sistema reticular del tronco cerebral.

Grados de alteración de la conciencia

Los estados de alteración de la conciencia pueden presentarse de forma aguda, gradual o transitoria, y con un nivel de conciencia variable. Existen diferentes grados en el descenso del nivel de conciencia:

- **Confusión:** imposibilidad de mantener una secuencia coherente de pensamiento y acciones.
- **Letargia:** dificultad para mantener de forma espontánea un nivel de vigilia adecuado y estable.
- **Obnubilación:** estado en el que para mantener y lograr la vigilia se precisa de estímulos exógenos no dolorosos
- **Estupor:** estado en el que sólo se puede obtener respuesta del paciente con estímulos dolorosos, estando conservados los reflejos palpebral y conjuntival.
- **Coma:** estado sin respuesta reconocible a estímulos externos ni a las necesidades internas. No hay movimientos espontáneos, los reflejos están ausentes y la respiración es patológica o no existe.

TABLA I. ETIOLOGÍA DEL COMA

Traumatismo craneoencefálico
Accidental
No accidental (malos tratos)
Infecciones
Meningitis
Encefalitis
Sepsis
Intoxicaciones
Alcohol
Salicilatos
Benzodiazepinas
Narcóticos
Pesticidas
Síndrome hipóxico-isquémico
Casi-ahogamiento
PCR
Intoxicación CO
Anafilaxia
Epilepsia
Estatus convulsivo
Estado postconvulsivo
Alteraciones metabólicas
Hipoglucemia
Cetoacidosis
Síndrome de Reye
Alteraciones de sodio o del calcio
Hipertensión endocraneal
Hidrocefalias
Tumores
Hemorragias y accidentes isquémicos cerebrales

COMA

Etiología del coma en la infancia y adolescencia

Las causas que pueden conducir al coma son múltiples. De ellas la más frecuente es el traumatismo craneoencefálico, accidental o no. Otras etiologías no traumáticas de coma son las infecciones intracraneanas, ataques epilépticos prolongados, parada cardiorrespiratoria, alteraciones metabólicas e intoxicaciones (Tabla I).

Valoración del coma

Una forma universalmente aceptada para valorar el nivel de conciencia es emplear la escala de coma de Glas-

TABLA II

Escala de Glasgow mayores de 1 año		Escala de Glasgow menores de 1 año	
Apertura de ojos		Apertura de ojos	
Espontánea	4	Espontánea	4
Al hablarle	3	Al hablarle	3
Con dolor	2	Con dolor	2
Ausencia	1	Ausencia	1
Verbal		Verbal	
Orientado	5	Balbuceo	5
Confuso	4	Irritable	4
Palabras inadecuadas	3	Llanto con el dolor	3
Sonidos inespecíficos	2	Quejidos con el dolor	2
Ausencia	1	Ausencia	1
Motora		Motora	
Obedece órdenes	6	Movimientos espontáneos	6
Localiza dolor	5	Retirada al tocar	5
Retirada al dolor	4	Retirada al dolor	4
Flexión anormal	3	Flexión anormal	3
Extensión anormal	2	Extensión anormal	2
Ausencia	1	Ausencia	1

gow. La puntuación máxima en esta escala es 15 y la mínima es 3. Cuanto menor edad tiene el niño mayores son las dificultades para reconocer el nivel o alteración de la conciencia, ya que han de deducirse de conductas no verbales, por lo que se estableció una modificación en la escala de Glasgow para poder evaluar más correctamente a los lactantes (Tabla II).

La inspección nos permite valorar el fenotipo, la actitud, presencia de movimientos anómalos (mioclonías, temblores...), lesiones, color de la piel, respiración..., etc., datos que se pueden obtener mientras exploramos la permeabilidad de al vía aérea, tipo de respiración y pulso, ya que la prioridad absoluta en un niño que está en coma o puede entrar en él es el sostenimiento de sus funciones vitales.

Se debe proceder a la toma de las constantes vitales: pulso, frecuencia y ritmo cardíaco, respiración, tensión arterial y temperatura.

La exploración neurológica es una parte más de la exploración general que con precisión y rapidez se ha de hacer a todo niño con afectación de la conciencia, con objeto de tratar de conocer la causa de la afectación y determinar la región o regiones del cerebro que pueda estar afectada para decidir qué actuaciones son las más oportunas y aumentar las posibilidades de recuperación. El nivel de conciencia,

tipo de respiración, pupilas, motilidad ocular y respuestas motoras nos ayudan a localizar el nivel anatómico de la afectación cerebral (Tabla III).

Actitud ante un niño en coma

Antes de actuar debemos asegurarnos de que se trata de un coma y no de una situación que lo pudiera simular (por ejemplo, histeria, tetraplejía).

La prioridad en el manejo de un niño en coma es la estabilización del paciente, prestando atención a la vía aérea, la respiración y la circulación:

- A. Mantener la vía aérea permeable. A todo niño en coma se le debe colocar una cánula orofaríngea (tubo de Mayo). Si el Glasgow es menor de 8 se debe proceder a la intubación. En estas maniobras de apertura de vía aérea es importante tener en cuenta la posibilidad de lesión de columna cervical; por ello, se procederá a la inmovilización de la misma (mediante un collarín cervical) ante un coma de origen traumático o con señales de traumatismo. Para evitar problemas de broncoaspiración es necesario la colocación de una sonda nasogástrica al paciente.
- B. Función respiratoria. Se debe comprobar la existencia

TABLA III

Nivel de lesión	Estado de conciencia	Actividad motora	Motilidad ocular	Pupilas	Patrón respiratorio
Cortical	Letargia	Agitado, localiza dolor	Movs. orientados	Normales	Cheyne-Stokes
Diencéfalo	Estupor	Rigidez decorticación	Desviación conjugada, movs. aberrantes	Miosis moderada poco reactiva	Hiperventilación
Mesencéfalo	Coma	Rigidez descerebración	Posición fija Rc-	Midriasis media fija	Kusmault
Protuberancia	Coma	Extensión mm. ss. y flexión mm. inferiores	Rc - Roc y Rov -	Miosis intensa arreactiva	Apnéusica
Bulbar	Coma	Flacidez	Rc -	Midriasis intensa arreactiva	Atáxica

Rc: reflejo corneal; Roc: reflejo óculo-cefálico; Rov: reflejo óculo-vestibular; movs: movimientos. Tomada de: Martínez, Santos. Valoración neurológica del niño comatoso. En: F. Ruza. Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. Pág. 536.

de respiración espontánea, y valorar la calidad de la misma. Es importante mantener una buena oxigenación y ventilación del paciente.

C. Mantener constantes hemodinámicas. Comprobar la existencia de pulso. Si no existe se procederá a dar masaje cardíaco (técnica variable según la edad del paciente y el número de reanimadores). Se debe asegurar el acceso vascular rápido mediante una o más vías venosas o intraóseas (si no se consigue acceso venoso en 60 segundos) para la administración de líquidos y medicación (la adrenalina es el fármaco más importante en una reanimación cardiopulmonar) que permita su estabilización hemodinámica en caso de shock y parada cardiorrespiratoria. Es necesario un tratamiento enérgico de la hipotensión, ya que la perfusión cerebral depende de la tensión arterial media y la presión intracraneal. En la expansión de la volemia de un paciente en shock no se deben utilizar líquidos que contengan glucosa.

Mientras se procede a la estabilización del paciente se debe intentar determinar la causa del coma, para proceder a un tratamiento específico. Para ello, se deben realizar una serie de pruebas, que se enumeran a continuación:

- Gasometría y glucemia capilares. Son las primeras a realizar, ya que con ellas se puede descartar una hipoglucemia como causa del coma y obtener información sobre el equilibrio ácido-base.
- Hemograma.
- PCR.
- Bioquímica.

- Coagulación.
- Niveles de tóxicos, ante sospecha de intoxicación o coma de causa desconocida. De todas formas, es deseable la recogida de sangre, orina (primera micción) y jugo gástrico, para una posible determinación posterior de tóxicos.
- Hemocultivo, si fiebre.
- TAC, en caso de coma de origen traumático o de causa no aclarada.
- Análisis de líquido cefalorraquídeo. La punción lumbar se realizará tras la estabilización del paciente, previa realización de una TAC, o al menos un fondo de ojo, para descartar hipertensión intracraneal.

En caso de encontrarnos en un medio extrahospitalario, donde la mayoría de las actuaciones anteriormente mencionadas no son posibles, se deben realizar las maniobras básicas de reanimación cardiopulmonar (apertura de vía aérea, respiración boca-a-boca, y masaje cardíaco), evitando la movilización innecesaria del paciente y la hipotermia.

Entidades que se pueden confundir con un coma

Existen situaciones en las que la falta de respuesta a estímulos se puede confundir con un estado de coma:

Síndrome de enclaustramiento: se debe a un daño selectivo de fibras nerviosas que produce parálisis pseudobulbar, cuadriplejía y mutismo. La conciencia, motilidad ocular y parpadeo están conservados y son su única comunicación con el exterior.

Estado vegetativo: el enfermo no presenta relación con el medio; permanece con los ojos abiertos, sin fijar la mirada, sin respuesta motora a la localización, sin decir palabras ni obedecer órdenes. Es una situación con incapacidad completa y ninguna manifestación externa de actividad mental superior. Se acompaña de ciclos sueño- despertar. Tiene preservación parcial del hipotálamo y de las funciones autonómicas del tronco cerebral.

Informes clínicos y anatomopatológicos parecen indicar que muchos enfermos con diagnóstico de estado vegetativo no se encuentran permanentemente, irreversiblemente o de manera inequívoca inconscientes, bien por un error diagnóstico o por un proceso de recuperación, por lo que se propone por algunos autores una denominación menos peyorativa y más real de síndrome de dismetafunción cerebral, que no indica un pronóstico de total irrecuperabilidad.

PÉRDIDA TRANSITORIA DE LA CONCIENCIA

La pérdida transitoria de la conciencia es un acontecimiento que ocurre con frecuencia en la edad infanto-juvenil. Suele ser un episodio breve y de escasa gravedad, ya que la mayoría de las veces se debe a episodios sincopales de tipo vasovagal o por hipotensión ortostática. Sin embargo, en más de una tercera parte de los casos la causa de la pérdida de conciencia no se llega a determinar.

Otras muchas causas pueden producir una pérdida transitoria de la conciencia en la edad infanto-juvenil. En la siguiente tabla (Tabla IV) se exponen las más frecuentes.

Un diagnóstico temprano y preciso puede ser, en algunos casos, vital para niño.

SÍNCOPE

Se denomina así a la pérdida repentina y transitoria de la conciencia con incapacidad para mantener el tono postural.

La gran sensibilidad del sistema nervioso central a la falta de oxígeno y sus limitadas reservas de glucosa determina que cualquier deficiencia en el aporte de estos elementos pueda desencadenar un episodio sincopal.

Sea cual fuere la causa, el síncope se produce en últi-

TABLA IV. ETIOLOGÍA DE LA PÉRDIDA TRANSITORIA DE CONCIENCIA

Síncopes
Vasovagal
Hipotensión ortostática
Situacional o reflejo
Febril
Espasmo del sollozo
Cardíacos
mecánicos: obstrucción al flujo (estenosis aórtica, Fallot)
afectación miocárdica (miocardiopatías)
eléctricos: taquiarritmias
síndrome QT alargado
síndrome Wolf-Parkinson-White
bloqueos auriculoventriculares
Epilepsia
Crisis generalizadas
Crisis parciales complejas
Estados postconvulsivos
Hipertensión intracraneal
Traumatismos craneales
Hidrocefalias
Alteraciones metabólicas
Hipoglucemia
Anemia
Hipoxemia
Alteraciones electrolíticas
Accidentes isquémicos transitorios
Otras: Narcolepsia
Crisis histéricas

mo término por una disminución del flujo cerebral, que puede ser debido a:

- Aumento de las resistencias vasculares cerebrales.
- Descenso de la presión arterial por disminución de las resistencias vasculares periféricas.
- Descenso de la presión arterial por disminución del gasto cardíaco.

En muchos casos intervienen los tres mecanismos anteriores. Cuando la presión de perfusión cerebral desciende por debajo de los 60-70 mm Hg la capacidad vasodilatadora el encéfalo es insuficiente para mantener el flujo cerebral.

Los términos lipotimia, desvanecimiento, mareo o presíncope, son sinónimos e indican los síntomas previos a un síncope, sin llegar a la pérdida total de la conciencia ni del tono postural.

Síncope vasovagal. También llamado vasodepresor o neurocardiogénico, es el más frecuente en la edad infan-

to-juvenil. Son más frecuentes en el sexo femenino. Se debe a una disminución del tono simpático que causa hipotensión arterial, con un aumento del tono vagal que impide la instauración de una taquicardia compensadora, o incluso produce bradicardia y asistolia durante unos breves segundos.

Suelen ir precedidos de mareos, visión borrosa y sensación de hormigueo en las extremidades, lo que constituye el llamado presíncope. Si este estado persiste aparece sudoración, náuseas, vómitos, debilidad muscular, pulso débil y pérdida de la conciencia. Cuando supera los 15- 20 segundos pueden presentarse espasmos tónicos o mioclonías generalizadas. Tras el episodio recuerda todo lo sucedido hasta el momento de perder la conciencia.

Los síncope infantjuveniles suelen presentarse a intervalos de tiempo largos y ocurrir en situaciones grupales como actos religiosos o pruebas escolares y se precipitan en situaciones de estrés emocional, temor, dolor o visión desagradable. Si presenciamos el episodio y de forma inmediata colocamos al paciente en decúbito supino se restablece rápidamente el flujo cerebral evitando la hipoxia y las convulsiones.

Síncope febril. Propio del niño pequeño, que durante un cuadro febril, o bien por descenso brusco de la temperatura, sufre pérdida transitoria de la conciencia y del tono muscular. Esta crisis de origen anóxico es consecuencia de la hipervagotonia que induce la fiebre.

Espasmos del sollozo, o síncope infantiles hipóxico-isquémicos. También propio de los niños pequeños. Existen dos tipos: cianóticos y pálidos. Los primeros aparecen al iniciar o durante el llanto intenso, el niño sufre apnea en espiración, por lo que se queda cianótico y pierde la conciencia y el tono muscular. La recuperación es rápida, en uno o dos minutos. Se deben a un aumento de la presión intratorácica provocada por el bloqueo respiratorio que obstaculiza el retorno venoso y conduce a una reducción del gasto cardíaco, con la consiguiente disminución del flujo vascular cerebral.

Los de tipo pálido aparecen antes de iniciar el llanto, tras un pequeño traumatismo o susto. Cursan con una pérdida súbita de conciencia y tono, a veces seguida de clonías de miembros. Es secundario a hipervagotonia con asistolia transitoria.

Síncope situacional o reflejo. Mediado por reflejos auto-

nómicos, que dan lugar a una respuesta vasodepresora: bradicardia, vasodilatación o ambas. Pueden ser precipitados por diferentes estímulos: micción, defecación, tos, abdominalgia aguda, maniobras de Valsalva voluntarias, hiperextensión del cuello al peinarse, etc.

Un cuadro peculiar, poco frecuente en la infancia es la neuralgia glossofaríngea. Un dolor intenso unilateral del conducto auditivo externo o de la faringe posterior puede inducir un síncope vasodepresor, bradicardia intensa, e incluso asistolia.

Síncope por hipotensión ortostática. La caída de la tensión arterial sistólica mayor o igual a 20 mmHg en bipedestación puede producirse al pasar bruscamente de la posición de decúbito o sentado a la posición erecta; aunque ocasionalmente puede suceder estando en pie. Estos episodios sincopales pueden observarse también al incorporarse tras larga permanencia en la cama o tras la ingesta de tóxicos como el alcohol. La hipovolemia, sea cual fuere su causa, así como numerosos fármacos pueden inducir o agravar la hipotensión ortostática.

Debe tenerse en cuenta que la hipotensión ortostática puede ser una manifestación más de enfermedades neurológicas (síndrome de Guillain-Barré, tumores, etc.), endocrinológicas (diabetes mellitus o insuficiencia suprarrenal) y en general, cualquier proceso que cause polineuropatía, ya que estaría afectado el componente vegetativo de la función vasomotora.

Síncope cardíacos. Pueden tener un origen mecánico, por obstrucción al flujo (Fallot, estenosis aórtica, mixomas...), o eléctrico (taquiarritmia ventricular, síndrome de Wolf-Parkinson-White, bloqueos en la conducción cardíaca, síndrome del QT largo...). Los síncope de origen cardíaco no se acompañan de sensaciones presincopales y en ellos la pérdida de conciencia es brusca.

El síndrome del QT alargado puede ser congénito o adquirido. Las formas congénitas son las más frecuentes en la infancia y adolescencia y suelen tener historia familiar de muerte súbita. Se reconocen dos entidades: una asociada a sordomudez, de herencia autosómica recesiva (síndrome de Jervell-Nielsen), y otra sin sordera, de herencia autosómica dominante (síndrome de Romano-Ward).

El síndrome del QT alargado se manifiesta por episodios bruscos de pérdida de la conciencia que pueden ir seguidas o no de crisis convulsivas, con recuperación espontánea.

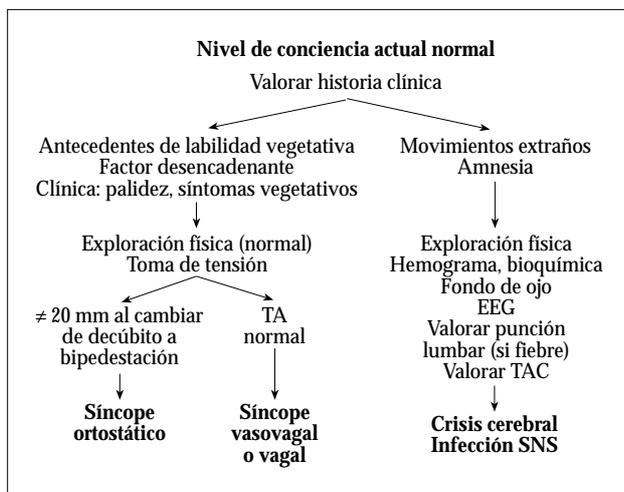


Figura 1. Algoritmo de actuación (I).

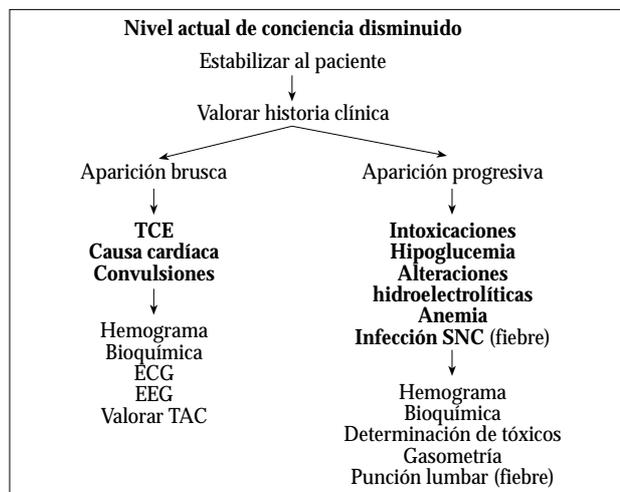


Figura 2. Algoritmo de actuación (II).

nea, si bien existe riesgo de muerte o daño cerebral permanente. El hecho más característico se refleja en el estudio electrocardiográfico, donde se observa bradicardia y prolongación anormal del espacio QT. Para el cálculo del intervalo QT corregido se debe dividir el QT medido en el ECG por la raíz cuadrada del intervalo RR. El valor normal es inferior a 0,44 segundos. Además, suele acompañarse de alteraciones en la repolarización y en las fases críticas mostrar un patrón similar al de la taquicardia ventricular. Entre las causas adquiridas se encuentran diversos fármacos, como el trimetoprim sulfametoxazol, antihistamínicos no sedantes (astemizol, terfenadina), etc.

Los betabloqueantes, como el propranolol, son eficaces en la prevención de los episodios y sobre todo en el síncope mortal, y deben ser administrados durante en tiempo indefinido, ya que la tasa de supervivencia en los no tratados es sólo del 25%.

EPILEPSIA

La afectación de la conciencia podemos observarla tanto en epilepsias que cursan con crisis generalizadas, como las que presentan crisis parciales complejas. En las crisis convulsivas generalizadas la pérdida de la conciencia se presenta de forma súbita y tras un periodo de tiempo variable se recupera de forma lenta, mientras que en las crisis

generalizadas no convulsivas la recuperación de la conciencia es inmediata a la terminación de la crisis.

En las epilepsias parciales complejas se observa obnubilación del estado de la conciencia que se recupera de forma gradual tras el cese de la crisis.

A excepción de los niños con epilepsias mioclónicas, que presentan crisis atónicas con caída brusca al suelo (“drop attack”) e inmediata recuperación (por lo que apenas se aprecia pérdida de la conciencia), el dato más importante para distinguir que la pérdida de conciencia es debida a una crisis epiléptica convulsiva (descarga neuronal excesiva) y no una crisis sincopal (anóxica), es la existencia de un periodo confusional postcrítico.

OTRAS CAUSAS

Otras causas de pérdida transitoria de la conciencia son los traumatismos craneoencefálicos, hidrocefalia intermitente, isquemia transitoria y alteraciones metabólicas, como la hipoglucemia, hipoxemia y anemia, entre otros (por ejemplo, trastornos del sueño como la narcolepsia-cataplejía).

En la hipoglucemia, la pérdida de la conciencia es gradual y se acompaña de debilidad, ansiedad, sudoración y palpitaciones. La administración de glucosa facilita la recuperación, y a diferencia del síncope vasovagal, no mejora con la posición de decúbito.

Otra causa no infrecuente son las crisis histéricas, con cuadros de ansiedad provocando hiperventilación y reacción vasomotora, que dan lugar a estados presinco-pales. En ellas raramente se produce pérdida completa de la conciencia. Causas muy infrecuentes en la edad pediátrica son el síndrome de robo de la subclavia o la isquemia transitoria del territorio vértebro-basilar, entre otros.

Orientación diagnóstica de la pérdida transitoria de la conciencia

La actuación médica va a depender de la forma de presentación de la pérdida de conciencia, si ha ocurrido recientemente y está en fase de recuperación, o el paciente está ya asintomático en el momento de la consulta.

Aproximadamente, sólo un 60% de los casos consultan el mismo día, y la mayoría tras una recuperación completa y estar asintomáticos.

Con una anamnesis detallada y una exploración física completa, sólo se consiguen orientar el diagnóstico etiológico en un 30-50% de los casos.

Pautas a seguir para una orientación diagnóstica:

Datos de la historia clínica

- Investigar si ha tenido episodios similares ocurridos con anterioridad, y la posibilidad de cuadros similares en sus familiares.
- Buscar causas predisponentes y factores desencadenantes (esfuerzo, calor, bipedestación prolongada, cambio brusco de postura, emociones, ayuno, ingesta de alcohol u otras sustancias...).
- Secuencia de aparición del cuadro y recuperación de la conciencia.
- Describir el episodio y los síntomas o fenómenos clínicos que presentó durante e inmediatamente después de la pérdida de conciencia, procurando que esta información provenga de testigos fiables, si los hubiese.

Datos de exploración física

- Deberá realizarse una exploración física general buscando datos tales como coloración de la piel, olor del aliento, lesiones traumáticas, relajación de esfínteres.
- Toma de constantes: pulso, tensión arterial (en decúbito y bipedestación), frecuencia y ritmo cardiorrespiratorio.

- Exploración neurológica detallada: pares craneales, fuerza, tono, reflejos, sensibilidad, exploración cerebelosa y fondo de ojo.

Datos de exploraciones complementarias

éstas serán solicitadas en base al estado clínico del paciente y los datos obtenidos tras la anamnesis.

- Hemograma: principalmente para descartar anemia.
- Bioquímica: buscando hipoglucemia, alteraciones hidroelectrolíticas, afectación hepática o renal ...
- Análisis de líquido cefalorraquídeo: realizaremos punción lumbar (tras descartar hipertensión intracraneal) ante la aparición de un cuadro meníngeo y fiebre.
- EEG: si se sospecha que la pérdida de la conciencia (aparición brusca, movimientos extraños, estado postcrisis, amnesia posterior...), se debe a una crisis epiléptica debe hacerse un EEG estándar, y si este fuese normal, otro en sueño. Los estudios EEG realizados al niño asintomático pueden mostrar algunas anomalías que deben ser interpretadas con gran prudencia, puesto que también se pueden observar dichas alteraciones en personas sanas sin historia de crisis epilépticas.
- ECG: en todos los casos de pérdida de conciencia en los que no exista un diagnóstico claro (por ejemplo, una hipoglucemia), siendo de especial ayuda si el episodio es reciente. Ha de tenerse en cuenta que en un pequeño porcentaje de población sana se pueden observar pausas sinusales de más de dos segundos de duración sin repercusión clínica. La monitorización ECG (Holter) es recomendable ante cuadros repetidos sin etiología aclarada.
- TAC craneal: si hay datos de focalidad neurológica, alteración del fondo de ojo o sospecha de lesión intracraneal.
- Además, es recomendable reservar muestras de sangre y orina para una posible determinación posterior en busca de sustancias tóxicas o alteraciones metabólicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. García OD. ¿Estados vegetativos? Síndromes en busca de un nuevo nombre. *Rev Neurol* 1999;29(12):1202-1212.
2. Cabrera Lima AV. Estado vegetativo persistente: reflexiones en el marco bioético de la medicina contemporánea. *Rev Neurol* 1999; 28(11):1104-1109.

3. Rada Martínez I, Gayan Laviña R. Síncopes. En: Moreno Martínez JM. Urgencias en Neurología. 1ª ed. Madrid: Vilasala Hnos; 1998. p 169-177.
4. Roiz Arnall C, Sagristá Sauleda J. Síncope. En: Rodis Teixidor J, Guardia Masó J. Medicina Interna. 1ª ed. Barcelona: Mason; 1997. p. 301-307.
5. Nieto N, Del Portal LR, Correa A. Síndrome convulsivo. En: Gómez MR, Montilla J, Nieto N. Neurología y Neuropsicología Pediátrica. 1ª ed. Jaén: Diputación Provincial de Jaén; 1995. p. 645-676.
6. Fejerman N, Medina CS, Caraballo RN. Trastornos paroxísticos y síntomas episódicos no epilépticos. En: Fejerman N, Fernández-Alvarez E. Neurología Pediátrica. 2ª ed. Buenos Aires: Panamericana; 1997. p. 584-599.
7. Snell R. Formación reticular y sistema límbico. En: Snell R. Neuroanatomía clínica. 4ª ed. Buenos Aires: Panamericana; 1999. p. 315-326.
8. Lockman LA. Alteraciones de la conciencia. En: Swaiman KF. Neurología Pediátrica. Principios y Prácticas. 2ª ed español. Madrid: Mosby-Doyma libros; 1996. p. 189-201.
9. Golden GS. Acontecimientos paroxísticos no epilépticos durante la infancia. En: Clínicas Pediátricas de Norteamérica. Neurología pediátrica. México: Interamericana Mc Graw-Hill; 1992. p. 789-799.
10. Casado Flores J. Coma. Concepto. Clasificación. Escalas de medida. En: Casado Flores J, Serrano A. Coma en Pediatría. Diagnóstico y tratamiento. 1ª ed. Madrid: Díaz de Santos; 1997. p. 1-8.
11. Martino R, Pfenninger J. Enfoque inicial del niño en coma. En: Casado Flores J, Serrano A. Coma en Pediatría. Diagnóstico y tratamiento. 1ª ed. Madrid: Díaz de Santos; 1997. p. 99-104
12. Martínón JM, Sánchez Santos L, Eiris J. Etiología del Coma en las diferentes edades pediátricas. En: Casado Flores J, Serrano A. Coma en Pediatría. Diagnóstico y tratamiento. Madrid: Díaz de Santos; 1997. p. 17-20.
13. Martínez Bermejo A, Santos García. Valoración neurológica del niño comatoso. En: Ruza F. Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. 2ª ed. Madrid: Norma; 1994. p. 533-544 .
14. Zarranz JJ. Trastornos de la vigilancia. En: Zarranz JJ. Neurología. 1ª ed. Madrid: Harcourt-Brace de España; 1998. p. 173-192.
15. De Soto Esteban D, Falcón González H, Benito Bartolomé F. Síncopes. En: Zafra MA, Calvo C, García MI Vaquero F, Arribas N, Jimenez J, Bueno M. Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría. 3ª ed. Madrid: Publirex; 1996. p. 70-73.
16. González Filgueira M, Bueno Campaña M, Martínez Bermejo A. Coma. En: Zafra MA, Calvo C, García ML Vaquero F, Arribas N, Jimenez J, Bueno M. Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría. 3ª ed. Madrid: Publirex; 1996. p. 163-168.
17. Quintanilla JM, Cambra FJ. Pauta de actuación ante el paciente comatoso. En: Pou i Fernández J. Urgencias en Pediatría. 2ª ed. Madrid: Ediciones Ergon; 1999. p. 26-34.
18. Ropper A, Martin J. Coma y otros trastornos de la conciencia. En: Harrison. Principios de Medicina Interna. 13ª ed español. Madrid: Mc Graw-Hill-Interamericana; 1994. p. 173-181.

Neuropediatría

Convulsiones febriles. Protocolo diagnóstico-terapéutico

A. RIPOLL LOZANO, J. SANTOS BORBUJO

Unidad de Neurología Infantil, Dpto. de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Salamanca

INTRODUCCIÓN

Definición: Son crisis convulsivas que afectan a niños de 3-6 meses a 5-6 años, con un pico de los 12 meses a los 3 años de edad, asociadas a fiebre, pero en ausencia de infección intracraneal y que se producen por el refuerzo de una predisposición constitucional.

No confundir con:

- Crisis anóxicas: síncope.
- Crisis convulsivas febriles ocasionales: meningoencefalitis.
- Epilepsias.

Frecuencia: Aparecen en el 2-5% de los niños. Se da más en varones (1,4/1), posiblemente debido a que la maduración cerebral es más rápida en los niños que en las niñas, y en raza negra. La frecuencia aumenta 2-3 veces si hubo convulsiones febriles (CF) en la familia y 6-7 veces si fueron los hermanos los que las tuvieron⁽¹⁻³⁾.

FACTORES FISIOPATOLÓGICOS

Fiebre: La temperatura más habitual en que tienen lugar las CF se sitúa entre 38-38,5°C; sólo es mayor de 39°C en el 7%. Ocurren muy frecuente con aumentos o descensos bruscos de temperatura. Las recidivas son más frecuentes por debajo de 38-38,5°C. La etiopatogenia no está aclarada aún, pero se reconocen como factores precipitantes más comunes los siguientes:

- Infecciones virales de vías altas (60-80%). En el 25% de los casos la CF es la primera manifestación clínica.
- Gastroenteritis aguda.
- Exantema súbito.
- Otitis media aguda.
- Infección de tracto urinario.
- Reacciones febriles tras vacunaciones: difteria-tétanos (1%), tos ferina (0,5%), sarampión: vacunados 1,9%, no vacunados 7,7%.

Edad: 85% suceden antes de los 4 años de edad. La edad media habitual es entre 17-23 meses, con la siguiente distribución

- Menos de 6 meses 6%
- 7-12 meses 20%
- 13-24 meses 40%
- 25-36 meses 18%
- 37-48 meses 8%
- Más de 4 años 6%

Factor genético: Se considera posible una herencia poligénica multifactorial⁽⁴⁾. Se han descrito genes implicados en los siguientes cromosomas:

- 8q13-21 (Wallace, Berkovic)⁽⁵⁾
- 19p13-3 (Johnson)⁽⁵⁾
- 2q24-q33: se ha identificado un nuevo *locus* para la epilepsia generalizada con convulsiones febriles «plus»: en el cromosoma 2q24 - q33. Se considera un síndrome genéticamente heterogéneo, con herencia autosómica dominante y aproximadamente el 60% de penetrancia^(6,7). Existe un predominio materno en cuanto a la transmisión

Correspondencia: J. Santos Borbujo. Unidad de Neurología Infantil. Dpto. de Pediatría. Hospital Clínica Universitario de Salamanca. Pº de San Vicente 58-182. 37007 Salamanca

TABLA I. FACTORES QUE INCREMENTAN EL RIESGO DE RECURRENCIA DE LAS CONVULSIONES FEBRILES^(8,9,12)

- Edad temprana
- Historia familiar de convulsiones febriles
- Recurrencias previas
- Primeros 6 meses tras la convulsión
- Temperatura relativamente baja al inicio de la convulsión
- Múltiples tipos de ataque inicial
- Frecuentes procesos febriles

TABLA II. CUÁNDO SE ACONSEJA EL INGRESO

- Alteración del estado general (ej: deshidratación)
- Convulsión febril atípica
- Duración superior a 20-30 minutos
- Focalidad neurológica
- Repetición de la convulsión 2 o más veces en el mismo proceso febril
- Con indicación de punción lumbar o estudio hematológico
- Ansiedad familiar

de la labilidad para padecer este tipo de procesos: el 20% de los hijos de madres con historia de CF en su infancia presentaron CF, frente al 9% de hijos de madres no afectas⁽⁴⁾.

PATOGENIA

La fiebre altera el umbral convulsivo al crear un desequilibrio metabólico, vascular o electrolítico, con el consiguiente incremento del consumo de oxígeno, glucosa y discreta acidosis, más otras alteraciones bioquímicas desconocidas actuando sobre un cerebro inmaduro.

TIPOS

CF simples: generalizadas (clónicas o tónicas), duración inferior a 15-20 minutos, dentro de los límites de la edad, no tienen características focales, no repiten más de una vez en un periodo de 24 horas, y no dejan secuelas permanentes ni transitorias.

CF complejas: generalizadas o focales, duración superior a 15-20 minutos, repiten en el mismo proceso febril y/o quedan secuelas transitorias o permanentes^(1,2).

RECIDIVAS

El 30-45% sufren recidivas (la mitad de estos sufren nuevos episodios). El 50% de las recidivas se producen en los 6 meses siguientes a la primera convulsión. El 75% de las recidivas se producen en los 12 meses siguientes a la primera convulsión.

Se consideran *factores de riesgo para la presentación de recidivas:*

- Antecedentes patológicos en el periodo neonatal.
- Patología neurológica en la exploración clínica.
- CF en la familia (padres o hermanos).
- Epilepsia en la familia.
- CF de más de 15 minutos.
- Recurrencias previas.
- Primera convulsión febril antes de los 12 meses (6-9 meses)^(1,8,9).

Lennox-Buchthal encuentra una relación edad-sexo en las recidivas: así, en menores de 13 meses, se puede prever la recidiva en el 50% si se trata de una niña y en el 33% cuando es un varón.

EVOLUCIÓN

El riesgo de padecer epilepsia posterior es poco mayor que en la población general:

En las *CF simples* sólo en el 2-3% se detecta epilepsia posterior. En niños que hayan tenido múltiples crisis febriles simples y sean menores de 12 meses, se incrementa el riesgo de epilepsia, pero en este grupo sólo el 3,4% son epilépticos a los 25 años⁽⁹⁾.

En las *CF complejas* sólo en el 4-5% se detecta epilepsia posterior. Si existe CF compleja más epilepsia en los hermanos o padres, o bien alteración neurológica en la exploración, el riesgo se eleva al 9,6%.

Parece existir una asociación preferencial de la epilepsia de localización temporal con antecedentes de CF⁽¹⁰⁾.

DIAGNÓSTICO

Exploración clínica (neurológica): es lo más necesario.

TABLA III. VENTAJAS Y DESVENTAJAS DE LOS TRATAMIENTOS⁽⁹⁾

		Ventajas	Desventajas
Terapia continua	Acido valproico (20-40 mg/kg/día en 2-3 dosis)	Previene recurrencias (35% → 4%)	Fallo hepático fulminante, trombocitopenia, ↑↓ peso, disturbios gastrointestinales, pancreatitis
	Fenobarbital	Previene recurrencias (25% → 5%)	Hiperactividad, reacciones de hipersensibilidad
	Carbamazepina		No previene las recurrencias
	Fenitoína		No previene las recurrencias
Terapia intermitente	Antipiréticos		No previene las recurrencias
	Diazepam (0,1-0,3 mg/kg/día en 3 dosis)	Reduce recurrencias en un 44%	La crisis puede surgir como 1ª manifestación de la fiebre. Letargia, somnolencia, ataxia. La sedación puede enmascarar signos de infección del SNC

Exploraciones complementarias: no suelen ser útiles de forma rutinaria

- **Hemograma:** la fórmula leucocitaria puede sugerir la etiología del proceso infeccioso (vírico o bacteriano).
- **Ionograma:** la hiponatremia incrementa el riesgo de múltiples convulsiones en el mismo proceso febril. Comparativamente, son menores los niveles de sodio tras CF complejas que tras CF simples.
- **Prolactina:** aumenta en la epilepsia (>15 ng/mL), menos en las CF y no aumenta en la fiebre ni en los síncope. El aumento de la secreción de cortisol no es significativo (aparece elevado en todos los sucesos estresantes).
- **Glucemia:** es útil conocerla si se precisa punción lumbar (glucorraquia).
- **Punción lumbar:** cuando se considere oportuna.
- **EEG:** sólo en algunos niños con CF complejas y pasados 8-10 días. Si existen alteraciones, hay una mayor tendencia a las recurrencias. No tiene valor diagnóstico, y menos pronóstico o terapéutico.

TRATAMIENTO PROFILÁCTICO

Su único objetivo es evitar recidivas y las secuelas potenciales de las mismas. En modo alguno previenen una epilepsia posterior⁽⁹⁾.

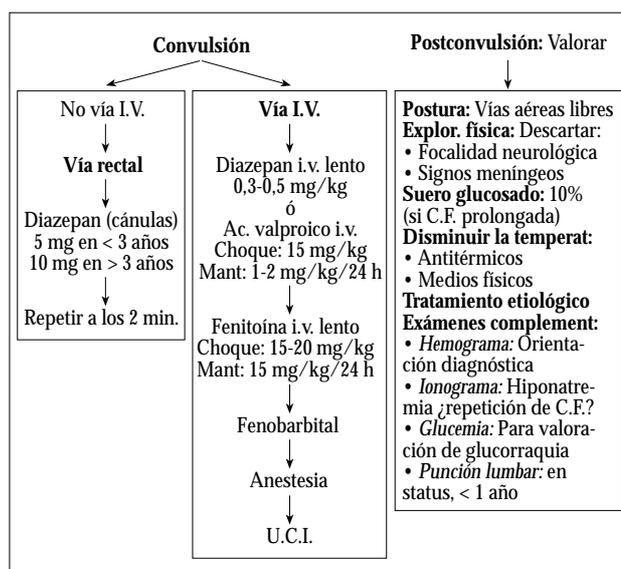


Figura 1. Esquema de actuación ante una convulsión febril.

Existen 3 posibilidades de tratamiento (Tabla III):

- Tratamiento profiláctico continuo: AVP o fenobarbital.
- Tratamiento profiláctico intermitente: diazepam líquido o en supositorios.
- Prevención de convulsión febril prolongada: diazepam líquido (rectal).

Comparando la profilaxis intermitente con diazepam en los procesos febriles o diazepam como prevención de las crisis prolongadas, el pronóstico a largo plazo no se ve influi-

do, en cuanto a epilepsia secundaria, déficit neurológico, motor, intelectual, cognitivo y de habilidades escolares⁽¹¹⁾.

Si nos basamos en los riesgos y beneficios de las terapias eficaces, ni los tratamientos anticonvulsivos continuos ni los intermitentes son recomendados para los niños con 1 o más CF simples. La Academia Americana de Pediatría reconoce que la repetición de las crisis febriles puede crear ansiedad en algunos padres y en sus hijos, y, por tanto, se les debe proporcionar una educación apropiada, un soporte emocional e información acerca del buen pronóstico de estos procesos⁽⁹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

- Herranz Fernández JL. Protocolos diagnósticos y terapéuticos: Convulsiones Febriles. Bol Pediatr Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León 1988; Supl.: 107-109.
- Haslam R. Convulsiones en la Infancia. En: Nelson (ed). Tratado de Pediatría. 15ª ed. esp. Interamericana-McGraw-Hill; 1997. p. 2102-2104.
- Fejerman N; Medina C; Caraballo R. En: Fejerman-Fernández Alvarez. Neurología Pediátrica. 2ª ed. Editorial Médica Panamericana. 1997. p. 567-568.
- Doose H, Maurer A. Seizure risk in offspring of individuals with a history of febrile convulsions. *Eur J Pediatr* 1997;156(6):476-481.
- Jonhson EW, Dubovsky J, Rich SS, O'Donovan CA, Orr HT, Anderson VE, et al. Evidence for a novel gene for familial febrile convulsions, FEB2, linked to chromosome 19p in a extended family from the Midwest. *Hum Mol Genet* 1998;7(1):63-67.
- Moulard B, Guipponi M, Chaigne D, Mouthon D, Buresi C, Malafosse A. Identification of a new locus for generalized epilepsy with febrile seizures plus (GEF+) on chromosome 2q24-q33. *Am J Hum Genet* 1999;65(5):1396-400.
- Singh R, Scheffer IE, Crossland K, Berkovic SF. Generalized epilepsy with febrile seizures plus: a common childhood-onset genetic epilepsy syndrome. *Ann Neurol* 1999;45(1):75-81.
- Martin-Fernández JJ, Moltó-Jordá JM, Villaverde R, Salmerón P, Prieto, Muñoz I, Fernández-Barreiro A. Factores de riesgo en las convulsiones febriles recurrentes. *Rev Neurol* 1996;24(136): 1520-1524.
- American Academy of Pediatrics. Committee on Quality Improvement, Subcommittee on Febrile Seizures. Practice Parameter: Long-term Treatment of the Child With Simple Febrile Seizure. *Pediatrics* 1999;103(6):1307-1309.
- Hamati-Haddad A, Abou-Khalil B. Epilepsy diagnosis and localization in patients with antecedent childhood febrile convulsions. *Neurology* 1998;50(4):9179-22.
- Knudsen FU, Paerregaard A, Andersen R, Andresen J. Long-term prognosis in febrile convulsions with and without prophylaxis. *Ugeskr Laeger* 1997;159(23):3598-3602.
- Van Stuijvenberg M, et al. Frequency of fever episodes related to febrile seizure recurrence. *Acta Pediatr* 1999 Jan;88(1):52-55.

Neuropediatría

Convulsiones agudas

J.L. HERRANZ, A. ARGUMOSA

Neuropediatría, Hospital Universitario M. de Valdecilla, Santander

La especial trascendencia de las convulsiones durante la infancia está sustentada por diversos motivos: a) su elevada frecuencia, puesto que 5 de cada 100 personas van a padecer alguna crisis convulsiva a lo largo de su vida, 75% de ellas antes de los 15 años de edad; b) la gran ansiedad que provocan las convulsiones agudas; y c) las consecuencias potenciales de las convulsiones cuando se prolongan en forma de estatus convulsivo, esto es, en forma de una convulsión ininterrumpida durante más de 30 minutos o, lo que ocurre con mayor frecuencia, en la sucesión de convulsiones repetidas sin recuperarse la conciencia entre las mismas, con una duración total que supera los 30 minutos.

La frecuencia y la gravedad de las secuelas y el riesgo de muerte son tanto mayores cuanto más se prolongan las crisis convulsivas, por lo que, el principal objetivo del clínico debe ser el interrumpirlas lo antes posible. Para ello debe emplear unos fármacos, cuyas características ideales deberían ser las siguientes⁽¹⁾:

1. Disponibilidad para su utilización por vía intravenosa.
2. Eficacia en todo tipo de convulsiones agudas.
3. Potencia suficiente, que permita la utilización de volúmenes pequeños, que se administren en un corto periodo de tiempo.
4. Penetración rápida en el SNC, para que su efecto sea inmediato.
5. Permanencia en el SNC, para que su efecto sea duradero y no se produzcan recidivas.
6. Buena tolerabilidad, es decir, ausencia de efectos adversos.

7. Posibilidad de utilización posterior del fármaco por vía oral, prolongando su efecto con una terapia de mantenimiento.

Los principales fármacos disponibles para el tratamiento agudo de las convulsiones -fenobarbital, fenitoína, diazepam, valproato- cumplen estas condiciones en diferente medida (Tabla I)⁽¹⁾, debido a sus características farmacocinéticas y farmacodinámicas, que se resumen a continuación.

Fenobarbital

Poco soluble en lípidos, el fenobarbital se ioniza con el pH sanguíneo. Tras su inyección intravenosa (i.v.) se distribuye, en un primer lugar, en órganos muy vascularizados, como el hígado, el corazón y el riñón, después en

TABLA I. CARACTERÍSTICAS DEL FÁRMACO IDEAL Y DE LOS FÁRMACOS EMPLEADOS HABITUALMENTE EN EL TRATAMIENTO DE LAS CONVULSIONES AGUDAS

Características ideales	PB	PHT	DZP	VPA
Disponible i.v.	😊	😊	😊	😊
Eficacia amplia	😞	😞	😊	😊
Potencia suficiente	😊	😞	😊	😞
Rapidez	😊	😞	😊	😊
Persistencia en SNC	😊	😊	😞	😊
Tolerabilidad	😞	😞	😞	😊
Mantenimiento	😊	😊	😞	😊

PB: fenobarbital; PHT: fenitoína; DZP: diazepam; VPA: valproato

Correspondencia: J.L. Herranz. Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. 39008 Santander.

TABLA II. CARACTERÍSTICAS FARMACOCINÉTICAS Y FARMACODINÁMICAS DE LOS FÁRMACOS UTILIZADOS EN EL TRATAMIENTO DE LAS CONVULSIONES AGUDAS

	PB	PHT	DZP	CZP	VPA
Administración	i.v.	i.v.	r./i.v.	i.v./s.l.	i.v./r.
Presentación (i.v.)	Luminal® 1 amp = 200 mg	Fenitoína® 1 vial = 250 mg	Valium® 1 amp = 10 mg	Rivotril® 1 amp = 1 mg	Depakine inyectable® 1 vial = 400 mg
Dosis inicial (mg/kg)	10-20	15-20	0,5	0,2-0,5	20
Mantenimiento (mg/kg/día)	3-5	7	-	0,2-0,8 (BIC)	24-48 (BIC)
Velocidad de infusión (mg/min)	60	30	2	0,2	10
Concentración máx en LCR	5-15 min	10 min	1 min	1 min	5-10 min
Duración efecto	+++	++	+/-	+	+++
Contraindicaciones	DZP	Cardiopatía	PB	PB	Hepatopatía, pancreatopatía, coagulopatía, ECM

PB: fenobarbital; PHT: fenitoína; DZP: diazepam; CZP: clonazepam; VPA: valproato. BIC : bomba de infusión continua. EMC: errores congénitos del metabolismo.

TABLA III. EFECTOS ADVERSOS DE LOS FÁRMACOS UTILIZADOS PARA EL TRATAMIENTO INTRAVENOSO DE LAS CONVULSIONES

	PB	PHT	DZP	VPA
Sedación	Duradera	No	Transitoria	No
Depresión respiratoria	Sí	No	Sí (con PB)	No
Hipotensión arterial	Sí	Intensa	Sí	No
Asistolia	Rara	Sí	No	No
Flebitis	No	Sí	Sí	No
Estatus tónico	No	No	Sí	No

PB: fenobarbital; PHT: fenitoína; DZP: diazepam; VPA: valproato.

cerebro, músculo e intestino y, finalmente, en órganos muy ricos en lípidos. Por esta razón, su entrada en el SNC no es inmediata, sino que se demora 5-15 minutos. Sin embargo, el hipermetabolismo cerebral que condiciona la crisis epiléptica acelera de tal modo el metabolismo del PB que, a los 3 minutos de su inyección, alcanza concentraciones suficientes en SNC para yugular la crisis convulsiva. Las características del fenobarbital, así como las dosis de choque y de mantenimiento se refieren en la tabla II, y los efectos adversos en la tabla III. En situaciones poco frecuentes el fenobarbital puede producir una parada respiratoria que, aunque breve, puede ser mortal, especialmente cuando se ha administrado previamente una benzodiazepina. Por otra parte, la hipotensión arterial, que depende de la

dosis inyectada, limita la utilización de dosis elevadas de fenobarbital.

Fenitoína

Es un fármaco muy liposoluble, de tal forma que sus concentraciones cerebrales son 3 a 5 veces superiores a las plasmáticas, lo que explica la relativa rapidez con la que se produce la respuesta terapéutica. Las concentraciones de fenitoína en SNC se mantienen después de varias horas, lo que justifica la prolongación de su efecto anticonvulsivante durante muchas horas (Tabla I)⁽²⁾, pero también la necesidad de controlar sus niveles plasmáticos durante los primeros días del tratamiento, para prevenir la toxicidad.

TABLA IV. ETIOLOGÍA DE LAS CONVULSIONES AGUDAS EN LAS DISTINTAS EDADES (POR ORDEN APROXIMADO DE FRECUENCIA)

Recién nacido	Lactante	Preescolar	Escolar
Encefalopatía hipóxico-isquémica	Convulsiones febriles	Convulsiones febriles	Epilepsias:
Traumatismo/hemorragia intracraneal	Metabólicas:	Epilepsias:	Focales
Metabólicas	Hipocalcemia, hipoglucemia,	Focales	Gran mal
Hipoglucemia, hipocalcemia,	Deshidrataciones	Mioclónicas	Ausencias típicas
Hipomagnesemia, hiper-hipo-	Intoxicaciones	Síndrome de Lennox-Gastaut	Epilepsias mioclónicas
natremia	Postvacunales	Gran mal	Traumatismos
Infecciosas: meningitis, sepsis	Meningoencefalitis	Ausencias típicas	Intoxicaciones
Abstinencia de fármacos/drogas:	Epilepsias:	Intoxicaciones	Infecciones del SNC
Metadona, heroína, antiépiléptico.	Síndrome de West	Meningoencefalitis	Tumores cerebrales
Convulsiones idiopáticas benignas:	Epilepsias mioclónicas	Traumatismos	Psicógenas (histeria)
Crisis neonatales benignas, crisis	Epilepsias focales	Tumores cerebrales	
neonatales familiares benignas	Hipertensión intracraneal:	Enf. neurodegenerativas	
Malformaciones del SNC	Hidrocefalias	Metabólicas	
Ictericia nuclear	Tumores cerebrales	Psicógenas	
Errores innatos del metabolismo:	Traumatismos		
Aminoácidos, ciclo de la urea,			
acidurias orgánicas, piridoxina			
Epilepsias:			
Encefalopatía epiléptica infantil			
precoz (Ohtahara)			
Encefalopatía mioclónica precoz			
(Aicardi)			

dad del fármaco. Para que sea soluble en medios salinos, la fenitoína se comercializa mezclada con etanol y con propilenglicol, siendo esta última sustancia la responsable de casi todos los efectos secundarios que se producen tras la inyección i.v. del fármaco (quemazón local, dolor local, hipotensión y arritmias) (Tabla III). La mala solubilidad de la fenitoína es también la responsable de su cristalización cuando se administra por vía intramuscular, con una absorción irregular y lenta, a lo largo de varios días, y la producción de zonas hemorrágicas, abscesos estériles y necrosis muscular en el lugar de la inyección. En recién nacidos y en niños menores de 3 meses la absorción de la fenitoína por vía oral es lenta e incompleta, siendo la vía i.v. la única adecuada para su administración, lo que limita su utilización en estas edades. A diferencia del fenobarbital, no deprime el sensorio ni afecta a la frecuencia respiratoria (Tabla III).

Diazepam

El diazepam penetra rápidamente en el SNC, y alcan-

za concentraciones altas en menos de 1 minuto, pero pasa muy pronto a los compartimentos grasos periféricos, por lo que su acción no suele prolongarse más de 20-30 minutos, con el riesgo consiguiente de recidivas (Tabla I). El diazepam se absorbe también con mucha rapidez cuando se administra por vía rectal en forma de solución, pero no como supositorio. Al igual que la fenitoína, el diazepam está mezclado con propilenglicol, por lo que tiene los mismos riesgos de reacciones locales y de hipotensión arterial. Además, puede deprimir el nivel de conciencia y el centro respiratorio, especialmente si se administra simultáneamente con barbitúricos (Tabla III). En pacientes con síndrome de Lennox-Gastaut, la utilización de diazepam por vía i.v. puede inducir un status tónico.

El clonazepam es una benzodiazepina con propiedades similares a las del diazepam, pero con una vida media es más prolongada, por lo que tiene una acción más prolongada y menos riesgo de recidivas. Sin embargo, no ha podido desplazar al diazepam, probablemente por no haberse comercializado en USA el clonazepam parenteral.

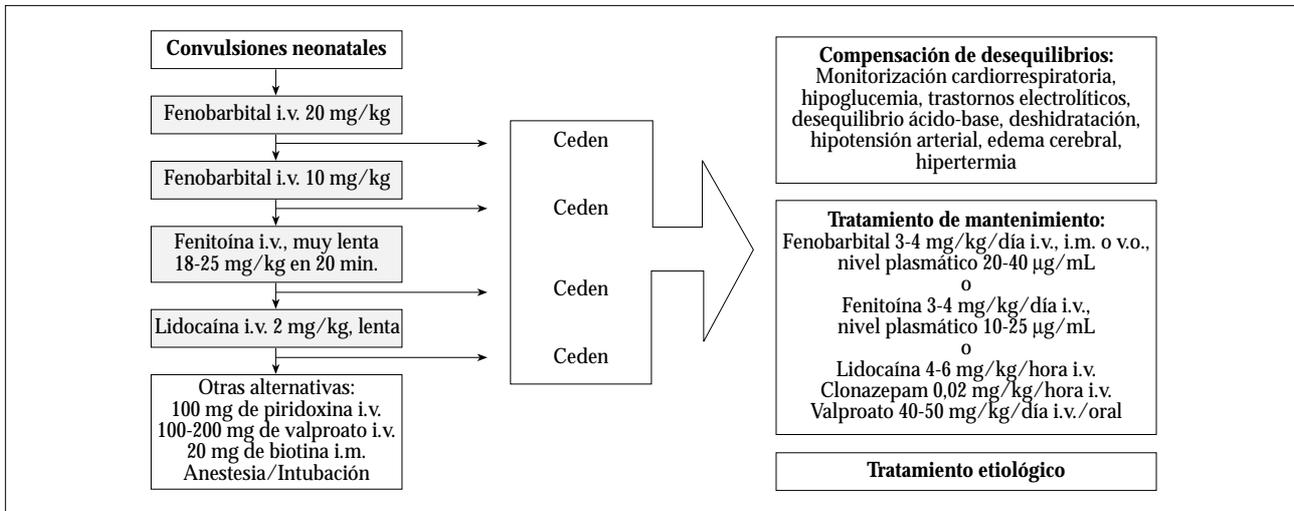


Figura 1. Pauta terapéutica en las convulsiones durante el período neonatal.

Valproato

Tras su inyección intravenosa, el valproato pasa al cerebro con una rapidez similar a la del diazepam y superior a la de la fenitoína (Tabla I). La incidencia de efectos adversos sistémicos y locales es muy baja, siendo excepcional la inducción de alteraciones cardiovasculares (Tabla III). El valproato no debe utilizarse en niños con alteraciones hepáticas agudas. El riesgo de hepatotoxicidad es mayor en niños menores de 2 años con politerapia, con errores congénitos del metabolismo, con epilepsias graves que acompañan al retraso mental y con alteraciones cerebrales orgánicas⁽³⁾.

CONVULSIONES EN EL PERIODO NEONATAL

Son la manifestación clínica más frecuente de la alteración del SNC del recién nacido, con la encefalopatía hipóxico-isquémica causa más común de convulsiones neonatales (Tabla IV)⁽¹⁾. Por poder inducir severas alteraciones respiratorias, circulatorias y a nivel del metabolismo cerebral, las convulsiones neonatales deben yugularse inmediatamente, sugiriéndose la pauta terapéutica de la figura 1⁽¹⁾. Además de administrar el anticonvulsivante por vía i.v., deben compensarse los desequilibrios cardiorrespiratorios, la glucemia, las alteraciones electrolíticas, la tensión arte-

rial, y el equilibrio ácido-base. Cuando se objetiva una hipoglucemia, hipomagnesemia, hipocalcemia, etc., debe procederse al tratamiento específico de las mismas.

Una vez controlada la crisis convulsiva, debe instaurarse una terapia de mantenimiento con PB i.v., i.m. u oral. Si se tuvo que emplear fenitoína i.v., la terapia de mantenimiento con dicho fármaco sólo puede darse igualmente por vía i.v.

CONVULSIONES EN NIÑOS MAYORES DE UN MES DE EDAD

En el *ambiente familiar o extrahospitalario*, la primera medida a tomar es la administración de 0,5-0,75 mg/kg de DZP rectal (canuletas de 5 mg en menores de 2 años y de 10 mg en mayores de 2 años), dosis que se puede dar otra vez si persiste o recidiva la crisis convulsiva (Fig. 2)^(1, 4, 5). Esta actitud terapéutica viene siendo también la habitual en convulsiones en medio hospitalario, en servicios de urgencias.

Si tras dos dosis de DZP rectal no cede la crisis, se traslada al niño al *hospital* donde se recomienda seguir la pauta indicada en la figura 2^(1, 6). Controlada la crisis convulsiva, se instaura la terapia de mantenimiento con valproato i.v. u oral, o con fenitoína i.v. u oral y se inicia la búsqueda de la etiología de la convulsión (Tabla IV). Si se trata de una

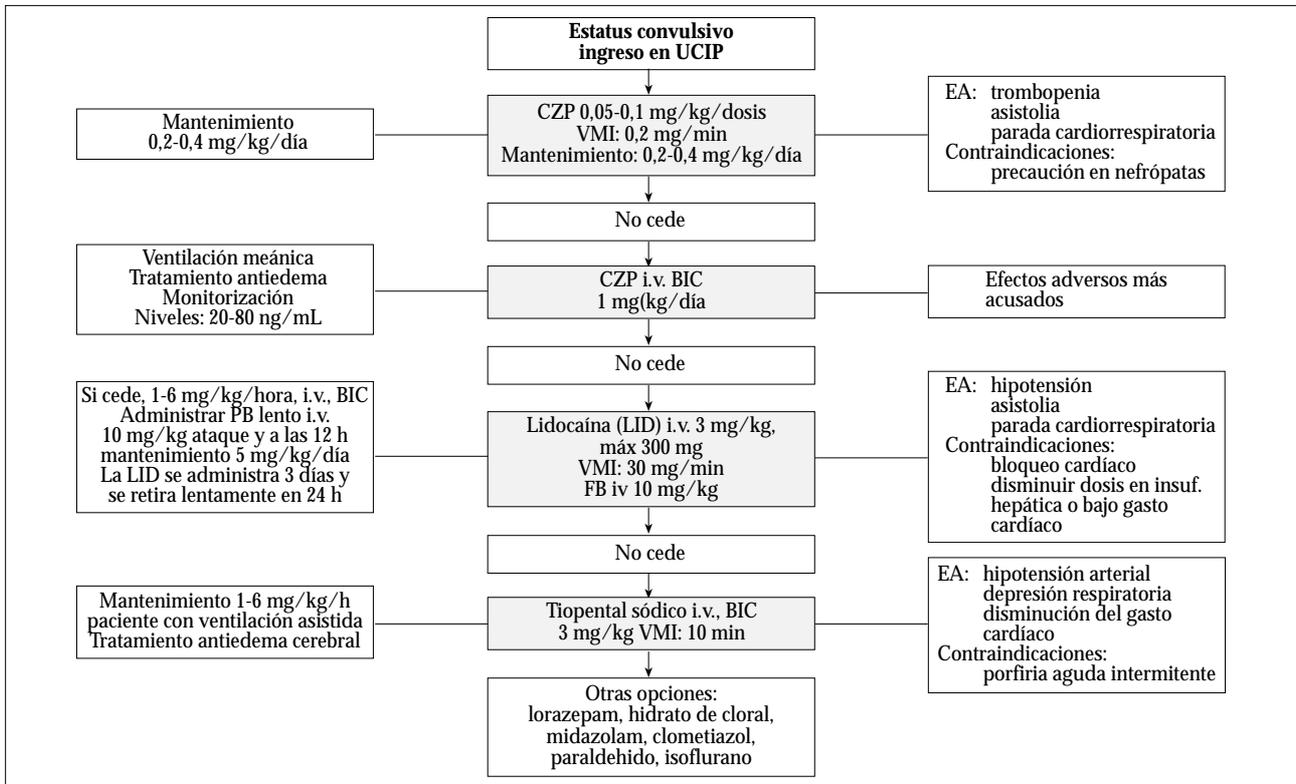


Figura 4. Pauta terapéutica en el status convulsivo. PB: fenobarbital; CZP: clonazepam; i.v.: intravenosa; VMI: velocidad máxima de infusión; BIC: bomba de infusión continua; EA: efectos adversos. (Tomada de Campistol y col, 1999).

primera crisis epiléptica, debe informarse a la familia de que esto no significa padecer una epilepsia, diagnóstico que precisa del padecimiento de 2 o más crisis epilépticas. De hecho, el riesgo de una segunda crisis epiléptica es de un 50%, habiendo, por tanto, la misma probabilidad de padecerla como de no padecerla nunca más. Por este motivo la actitud terapéutica tras la primera crisis epiléptica debe ser la de facilitar a la familia unas canuletas de diazepam, para su administración por vía rectal en caso de recidiva.

diversos círculos viciosos que conducen finalmente a hipoglucemia, hipotensión arterial, edema cerebral, hipertensión intracraneal, hipoxia cerebral e hiperpirexia, con el riesgo de destrucción de los grupos neuronales más vulnerables, en hipocampo, amígdala, cerebelo, tálamo y capas medias de la corteza cerebral. La anoxia cerebral, el fracaso cardiovascular, respiratorio y renal y la posibilidad de dejar secuelas permanentes a varios niveles hacen del estatus epiléptico una verdadera urgencia neurológica que requiere un tratamiento rápido y agresivo (Fig. 4)⁽⁶⁻⁹⁾.

ESTATUS EPILEPTICO CONVULSIVO

Se define como la convulsión, generalizada o focal, ininterrumpida durante más de 30 minutos, o como la sucesión de convulsiones intermitentes sin haber recuperación de la conciencia entre ellas, cuya duración total supere los 30 minutos. En su fisiopatología (Fig. 3)⁽¹⁾ se van sucediendo

PAUTA DIAGNÓSTICA DESPUÉS DE YUGULAR LA CRISIS CONVULSIVA

Conseguido el control de la convulsión, se inicia simultánea e inmediatamente la búsqueda del diagnóstico etiológico, apoyándose en los siguientes datos:

- La *edad* del niño, que determina una frecuencia diferente

de diversas causas de las crisis en recién nacidos, lactantes, preescolares o escolares (Tabla IV)⁽¹⁾.

- La *anamnesis* exhaustiva de los antecedentes personales y familiares, así como de las circunstancias y características pormenorizadas de la convulsión (factores desencadenantes, pródromos, localización, duración, tipo de crisis, signos acompañantes, etc.).
- La *exploración clínica*, prestando especial atención a los signos neurológicos.

Después de recoger estos datos, debe hacerse un planteamiento diagnóstico que, en algunas ocasiones, debe sustentarse en algunas *exploraciones complementarias*⁽¹⁾:

1. Hemograma en casos acompañados de fiebre.
2. Ionograma: Ca, Na y Mg en recién nacidos; Ca, P y fosfatasas alcalinas en lactantes; Na en convulsiones febriles y en meningoencefalitis para descartar una secreción inapropiada de hormona antidiurética.
3. Glucemia en recién nacidos y lactantes, o si se sospecha hipoglucemia. Además, cuando se realiza una punción lumbar, para comparar con la glucorraquia.
4. Punción lumbar cuando haya signos meníngeos y fiebre, siendo obligatoria en el caso de las crisis durante el periodo neonatal.
5. Ecografía cerebral en lactantes con la fontanela abierta.
6. Radiografía craneal en traumatismos craneoencefálicos.
7. Electroencefalograma, que generalmente se realiza varias horas después de la convulsión, cuando hayan desaparecido las alteraciones intrínsecas a ésta. No indicado en los niños con convulsiones febriles.
8. Tomografía axial o resonancia magnética en casos muy concretos y ante dudas diagnósticas razonables, cuando lo decida el neuropediatra.

BIBLIOGRAFÍA

1. Herranz JL. Enfoque terapéutico de las convulsiones agudas y de los status convulsivos. En: Herranz JL y Armijo JA (eds). Actualización de las epilepsias (II). Barcelona: Consulta; 1992. p. 167-178.
2. Arteaga R, Herranz JL, Armijo JA. Normas básicas para la utilización de la fenitoína por vía intravenosa. *Neurología* 1993; **8**:184-187.
3. Adin J, Arteaga R, Herranz JL, Armijo JA. Utilización del valproato por vía intravenosa. *Rev Neurol* 1999; **29**:744-753.
4. Dreifuss FE, Rosman NP, Cloyd JC et al. A comparison of rectal diazepam gel and placebo for acute repetitive seizures. *N Engl J Med* 1998; **338**:1869-1875.
5. Cereghino JJ, Mitchell WG, Murphy J et al. Treating repetitive seizures with a rectal diazepam formulation. A randomized study. *Neurology* 1998; **51**:1274-1282.
6. Campistol J, Fernández A, Ortega J. Estado de mal convulsivo en el niño. Experiencia con valproato endovenoso. Actualización del protocolo de tratamiento. *Rev Neurol* 1999; **29**:359-365.
7. Treiman DM, Meyers PD, Walton NY et al. A comparison of four treatments for generalized convulsive status epilepticus. *N Engl J Med* 1998; **339**:792-798.
8. Tasker RC. Emergency treatment of acute seizures and status epilepticus. *Arch Dis Child* 1998; **79**:78-83.
9. Scott RC, Neville BGR. Pharmacological management of convulsive status epilepticus in children. *Dev Med Child Neurol* 1999; **41**:207-210.

Neuropediatría

Actitud diagnóstica y terapéutica ante la epilepsia en la infancia

R. PALENCIA

Neuropediatra, Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Hospital Universitario, Valladolid

INTRODUCCIÓN

Una *crisis epiléptica* es la crisis cerebral resultante de la descarga excesiva de una población neuronal hiperexcitable. La repetición de las crisis epilépticas origina la *epilepsia* que es «la enfermedad crónica, de etiología diversa, caracterizada por crisis epilépticas recurrentes (más de una), asociadas, eventualmente, con diversas manifestaciones clínicas o paraclínicas». La epilepsia, por tanto, no es una enfermedad en el sentido habitual, sino un síndrome de etiología muy diversa (tanto orgánica como funcional), cuya expresividad clínica puede ser muy variada (motora, psíquica, sensorial, sensitiva, vegetativa, con afectación o no del nivel de conciencia).

Las crisis epilépticas constituyen una patología frecuente en la infancia estimándose que un 8-10% de los niños las presentan en alguna ocasión, siendo la prevalencia de la epilepsia en la población escolar de nuestro medio del 0,5%⁽¹⁾.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de las crisis epilépticas (y de la epilepsia) se basa principalmente en criterios clínicos, siendo esencial la realización de una anamnesis detallada y una exploración física completa.

La *historia clínica* puede aportar datos que sirven para concretar no sólo la etiología, sino también el tipo de crisis; en ocasiones muestra la existencia de antecedentes de familiares afectados de procesos similares, otras veces se descubre

la presencia de enfermedades neurológicas que ocasionalmente se asocian a epilepsia y la anamnesis proporciona, asimismo, datos en relación con posible patología (preperinatal, traumatismos, infecciones del sistema nervioso central) que puede ser el punto de origen de las manifestaciones epilépticas del paciente. Además, la historia clínica permite conocer la edad de comienzo, frecuencia de las crisis y su semiología, evolución, respuesta a tratamientos previos, etc.

La *exploración física* está destinada a descartar (o confirmar) una base orgánica: hallazgo de signos de focalidad neurológica, lesiones cutáneas (facomatosis), fenotipo peculiar, etc.

Los *estudios complementarios* sirven para confirmar la sospecha clínica y pueden ayudar a concretar la etiología del proceso. Entre ellos destacamos:

Exámenes de laboratorio. Se emplean para descartar una patología metabólica subyacente (hipocalcemia, hipoglucemia, hipomagnesemia, etc.) o infecciosa. Consisten en determinaciones bioquímicas o serológicas, pudiendo incluir, en ocasiones (según la sospecha etiológica), pruebas más complejas, como estudios de cromatografía de aminoácidos, determinaciones enzimáticas, cariotipo, etc. La punción lumbar no es una exploración de rutina para el diagnóstico de la epilepsia aunque puede ser esencial para catalogar situaciones que cursan con crisis epilépticas.

La utilidad de los exámenes de laboratorio, además del diagnóstico, se ve acrecentada por la posible modificación de algunos de estos parámetros por los fármacos antiepilépticos, con lo que su determinación sirve de punto de partida para controles posteriores.

Correspondencia: R. Palencia. Colón 8, 4ªA. 47005 Valladolid. E-mail: palenciar@usuarios.retecal.es.

Electroencefalograma (EEG). Aunque suele considerarse una prueba decisiva para el diagnóstico de la epilepsia, su valor es sólo relativo por las limitaciones que tiene y su interpretación estará supeditada a la clínica.

La realización de EEG, incluso tras una primera crisis afebril (no necesario tras una convulsión febril), puede ser de utilidad, ya que se conoce que un trazado patológico inicial se asocia con un riesgo 2-3 veces superior de recurrencia que cuando es normal^(2,3), además de ser de utilidad para reconocer un síndrome epiléptico concreto, por lo que la práctica tradicional de no efectuarlo debe cuestionarse⁽⁴⁾. El hallazgo de grafoelementos patológicos (punta, polipunta, punta-onda, polipunta-onda), en correlación con el cuadro clínico, confirma el origen de las crisis por descargas del sistema nervioso central y permite la distinción con las pseudocrisis. No obstante, debemos de insistir en que un EEG normal no excluye la existencia de una epilepsia y, al contrario, un EEG con grafoelementos anómalos no significa que, necesariamente, el paciente padezca epilepsia, ya que niños normales pueden presentar alteraciones del EEG: la variante lenta del ritmo alfa, el ritmo theta posterior, las ondas lambda, el ritmo kappa, que no indican necesariamente epilepsia. En la práctica es habitual que la mayoría de los pacientes afectados de epilepsia muestren en algún momento alteraciones del EEG cuya morfología incluso puede orientar hacia el tipo de crisis: la hipsarritmia (espasmos del síndrome de West), las descargas de punta-onda a 3 c/s (ausencias típicas), por ejemplo.

Cuando el EEG obtenido en condiciones basales no muestra los hallazgos que cabría esperar por las manifestaciones clínicas del paciente, se recurre al empleo de técnicas de estimulación entre las que la hiperventilación y la estimulación luminosa intermitente (ELI) son las más empleadas; también el sueño es un buen proceder para evidenciar alteraciones ocultas (aunque la realización del trazado de sueño no está al alcance de todos los centros). Ocasionalmente hay que recurrir a estímulos más específicos: sonidos, sensaciones táctiles, etc.

¿Cuándo debe efectuarse un EEG tras una convulsión? Es recomendable realizarlo tan pronto como sea posible, ya que si bien grafoelementos como las puntas pueden haber desaparecido y el enlentecimiento postcrisis se ve incluso varios días después de las convulsión (si el EEG muestra

una actividad anormalmente lenta debe repetirse algunas semanas después para aclarar si el enlentecimiento es un fenómeno postcrítico o no), estos hallazgos pueden ser valiosos si la lentificación es focal (puede indicar la existencia de una lesión orgánica subyacente). No se debe retrasar (y mucho menos suspender) la medicación antiepiléptica para obtener un EEG.

La monitorización con circuito cerrado de TV o vídeo, recogiendo al tiempo el EEG continuo, permite obtener una correlación clínico-eléctrica, mejorando el diagnóstico de las crisis epilépticas y permitiendo su diferenciación con otros paroxismos no epilépticos; así mismo, la posibilidad de la monitorización ambulatoria prolongada del EEG utilizando una cassette portátil de registro permite ayudar al diagnóstico de las crisis epilépticas y a conocer su frecuencia, sobre todo cuando se trata de crisis subclínicas y también es de gran utilidad en el diagnóstico de las pseudocrisis.

Técnicas exploratorias como la cartografía espectral EEG computarizada ("electrical brainmaps"), que permite valorar la actividad bioeléctrica de la corteza cerebral mediante la cuantificación y representación de imágenes de los datos suministrados por EEG, no suponen una prueba de utilidad en la práctica diaria para el diagnóstico de la epilepsia.

Radiología. Los estudios radiológicos son de utilidad para diagnóstico de las epilepsias secundarias daño cerebral (que vienen a constituir entre un tercio y la mitad de las epilepsias del niño)⁽⁵⁾. La radiología simple de cráneo ha sido desplazada por otras técnicas que pueden aportar datos más concretos. Así, la ecoencefalografía está indicada en los recién nacidos y lactantes con fontanela permeable en los que puede evidenciar alteraciones orgánicas intracraneales; la tomografía axial computarizada (TC) es la técnica más empleada para detectar o excluir una causa orgánica (trasornos de la migración, tumores, atrofia, enfermedades degenerativas) como responsable de las crisis, siendo su principal indicación el estudio de las epilepsias con crisis parciales (excluyendo las benignas) o generalizadas de comienzo focal, especialmente si son resistentes al tratamiento o se acompañan de signos de déficit focal en la exploración o de ondas lentas focales, así como en estados de mal epiléptico y epilepsia con deterioro progresivo⁽⁶⁾. La resonancia nuclear magnética (RM) permite diferenciar muy bien la sustancia gris y la blanca, facilitando el diagnóstico de lesión

nes como la esclerosis del hipocampo, trastornos del desarrollo cortical, que podrían pasar desapercibidas con la TC, a la que supera en sensibilidad.

En pacientes concretos pueden estar indicados otros estudios radiológicos: arteriografía cerebral (en gran medida sustituida por la angiorrsonancia), para identificar anomalías vasculares, la angiografía digital por sustracción (no precisa la hospitalización del paciente ni la práctica de inyecciones intraarteriales), la RM espectroscópica que permite investigar los metabolitos cerebrales y algunos neurotransmisores, de manera no invasiva, facilitando la localización del foco⁽⁷⁾, la tomografía por emisión de positrones (TEP o PET), especialmente indicada para el estudio de la epilepsia parcial, habiéndose demostrado que las lesiones epilépticas focales suelen presentar una alteración metabólica de la glucosa, con aumento de su metabolismo en las crisis y disminución entre las mismas, mientras que en las crisis generalizadas no se evidencian alteraciones focales⁽⁸⁾. La tomografía computarizada de emisión de fotones únicos (SPECT) muestra en un 20-45% de los casos áreas de flujo sanguíneo cerebral regional (FSCr) reducido en los periodos intercríticos, en especial en los lóbulos temporal y frontal, con áreas de aumento del FSCr en las crisis parciales complejas, que suelen corresponder al foco EEG (en esas mismas áreas hay un flujo reducido en la intercrisis).

Otros estudios: *Marcadores periféricos en las epilepsias.* En pacientes epilépticos se han detectado algunas anomalías en distintos parámetros neuroquímicos periféricos (ácido cinurénico, ácido glutámico, cociente glutámico/taurina, taurina sérica, 5-hidroxitriptamina, prolactina), tanto en la epilepsia en general, como en algunos tipos de epilepsia en particular⁽⁹⁾, pero estos estudios tienen un valor muy limitado y, desde luego, no se emplean en la práctica diaria. Así mismo se han buscado marcadores (prolactina, cortisol, hormona del crecimiento, creatinfosfoquinasa -CPK-, encefalinas o prostaglandinas) que sirvan para diferenciar las crisis epilépticas de las convulsiones psicógenas, histéricas o pseudocrisis, como alternativa a la monitorización con EEG continuo.

Reiteramos que muchos de los hallazgos referidos en este apartado son meramente descriptivos y su utilidad es muy reducida para el diagnóstico de la epilepsia, no empleándose de manera habitual en la práctica clínica diaria y sí más en la investigación.

TABLA I. INFORMACIÓN GENERAL

-
1. Sobre la naturaleza real del proceso (¡Desmitificar!)
 2. Sobre el pronóstico (excelente en algunos casos, mejoría o rebeldía de las crisis en otros)
 3. Necesidad de inicio del tratamiento, con cumplimiento riguroso (no supresiones bruscas y recuperación de una toma si la ha perdido), potenciales efectos secundarios de la medicación, duración del tratamiento
 4. Posibles interacciones de los antiepilépticos con otras medicaciones
 5. Régimen de vida del paciente
 6. Dieta
 7. Controles periódicos: clínicos, analíticos (hematológicos y niveles de medicación), EEG
 8. Conocer la evolución anotando las crisis en un calendario
 9. Proporcionaremos canuletas de diazepam para su aplicación inmediata por vía rectal en caso de crisis
 10. Disponibilidad de médico para consultas en imprevistos (teléfono o entrevista personal)
-

En algunos pacientes, cuando no se logra establecer una correlación clínica-EEG se efectuará un *diagnóstico diferencial* con otros episodios paroxísticos que simulan epilepsia: pseudocrisis, síncope (vasovagales, de origen cardiaco), apnea de llanto, tics, etc.

PAUTA DE TRATAMIENTO

La actitud ante el niño epiléptico incluye diversos aspectos:

I. Información general (Tabla I)

II. Tratamiento crónico (prevención de nuevas crisis)

El objetivo primordial ante un niño con epilepsia es no sólo que permanezca libre de crisis sino que además lo haga con una óptima calidad de vida.

La decisión de tratar o no debe basarse en diversos factores, incluyendo la certeza diagnóstica, el tipo de epilepsia (algunas formas como las epilepsias parciales idiopáticas a paroxismos rolándicos u occipitales pueden no requerir tratamiento), la actitud del paciente y su familia, índice de recidivas, previsión de que no tomará la medicación (lo que aconseja la abstención terapéutica). La tendencia más

TABLA II. ELECCIÓN DEL FÁRMACO ANTIEPILÉPTICO SEGÚN EL TIPO DE CRISIS O SÍNDROME

Tipo de crisis	Primera opción	Segunda opción	Otras
Parciales	CBZ (OXC)*	VPA	TPM, PRM, GBP, LTG, GB, VGB
Tónico-clónicas	VPA	CBZ (OXC)*	TPM, LTG, PRM, VGB
Ausencias típicas	VPA	ESM	LTG, TPM, PRM
Ausencias mioclónicas	VPA	ESM	LTG, TPM, CZP
Mioclónías	VPA	LTG	TPM, CZP, PRM, ESM
Atónicas	LTG	VPA	TPM, CLB
Espasmos infantiles	VGB	VPA	TPM, ACTH
Mioclónico-astáticas	VPA	LTG	TPM, CLB, CZP, ESM
A. Lennox-Gastaut	TPM	LTG	VPA, FBM, CLB

* OXC: No disponible en la actualidad en nuestro país pero próxima a comercializarse. La equivalencia de las siglas se especifica en la tabla III

admitida es no tratar la primera crisis⁽¹⁰⁾, salvo que presente factores de riesgo^(11,12).

En cuanto se haya decidido el tratamiento, debe comenzarse sin retraso, ya que la demora aumentará la dificultad para el control de las crisis.

- Elección del fármaco inicial. Se hará teniendo en cuenta el tipo de crisis, su frecuencia, edad del paciente, tolerancia, interacciones con otros fármacos, etc. (Tabla II). Es aconsejable comenzar utilizando un solo fármaco (monoterapia) pues la experiencia confirma que los resultados pueden ser mejores (con esta pauta se controlan el 60% de los pacientes y otro 20% lo hace tras un cambio de fármaco) que con varios productos asociados (politerapia), además de que los efectos tóxicos son menores.
- Pauta de administración:
 - Dosis: se calcula según el peso del paciente, utilizando las dosis medias recomendadas.
 - Número de tomas: dependerá de la velocidad de eliminación del fármaco y de los efectos adversos relacionados con cada toma. En general, el PB debe tomarse una vez al día (por la noche); CBZ, CLB, CZP, ESM, GBP, FBM, PHT, LTG, PRM, TPM, VGB, dos veces al día (en desayuno y cena), mientras que la TGB tres veces al día (en algunos niños en los que la CBZ origina efectos adversos transitorios como visión borrosa, diplopía o sensación de mareo, puede estar indicada su administración en tres tomas).
 - Introducción del fármaco. Se hace aportando sólo una parte de la dosis total diaria calculada (la cuarta parte

por ejemplo) por la noche, para facilitar una mayor tolerancia, aumentando una parte más cada 4-6 días hasta alcanzar la dosis prevista. Los más recientes antiepilepticos (LTG, TGB, TPM) se introducen con subidas semanales para evitar efectos adversos.

Se precisa un tiempo para alcanzar los niveles estables y transcurrido un mes, aproximadamente, de tomar la dosis total, debe de efectuarse un control, con determinación de niveles plasmáticos (extracción antes de la primera toma del día).

En la tabla III se recogen las principales características de los fármacos antiepilepticos.

Se advertirá de la necesidad de ser riguroso en la administración del fármaco, sin pausas ni temporadas de descanso (en caso de olvido de una toma se recuperará tan pronto como se aperciban de ello o se añadirá a la toma siguiente) pero sin rigidez horaria (es suficiente con hacerla coincidir con la toma de alimentos), informando también de la posibilidad de interacciones con otros medicamentos y de efectos secundarios.

III. Régimen de vida e integración social

El paciente hará el tipo de vida en la forma más normal posible, evitando los factores desencadenantes, tanto generales (privación de sueño o hiperventilación), como los específicos de tipos concretos de epilepsia (fotoestimulación por ejemplo). Siempre que su desarrollo mental lo permita se estimulará la asistencia a la escuela, a menos que la frecuencia de las crisis o la afectación psicointelectiva lo impida.

TABLA III. CARACTERÍSTICAS DE LOS FÁRMACOS ANTIÉPILEPTICOS

Fármaco	Siglas	Dosis (mg/kg/día)	Nº tomas	Nivel estable (días)	Vida media (horas)	Nivel terapéutico mg/L
Fenobarbital	PB	5	1-2	15	50-72	15-40
Fenitoína	PHT	8-10	2	7	10-40	10-20
Carbamazepina	CBZ	20	2-3	4-6	7-30	5-12
Etosuximida	ESM	20-30	2	14	30-70	40-100
Valproato sódico	VPA	30-40	2-3	3-4	6-18	50-100
Clonazepam	CZP	0,1-0,2	3-2	10	20-40	Poco útil
Clobazam	CLB	0,5-1,5	3-2	7	30-46	Poco útil
Primidona	PRM	15-20	2	3	3-12	5-20 (15-40 como PB)
Oxcarbazepina	OXC	20-30	2	5	8	15-40 (como oxicarbamazepina)
Vigabatrina	VGB	50-80 >100 en West	2	2	5-7	Poco útil
Lamotrigina	LTG	2-5	2	4	30	Poco útil
Gabapentina	GBP	60-120	2-3	2	6	Poco útil
Felbamato	FBM	20-45	2-3	5	15-20	Poco útil
Diazepam	DZP	0,2	-	10	24-48	Poco útil
Nitrazepam	NZP	0,5-1	2-3	10	26	Poco útil
Topiramato	TPM	5-10	2	5	20-24	Poco útil
Tiagabina	TGB	15-30	2-3		7-9	Poco útil

da, evitando situaciones de sobreprotección que pueden generar problemas psicológicos en el paciente.

Es preciso regular el sueño, recordando que la privación del mismo puede ser desencadenante de crisis.

En lo que respecta a los deportes la responsabilidad de la valoración de los riesgos debe ser compartida por los padres, el médico y el paciente⁽¹³⁾; si el paciente tiene una epilepsia controlada, puede practicar deportes, mientras que en los casos de epilepsia mal controlada la práctica deportiva se hará con limitaciones⁽¹⁴⁾. Deben de prohibirse los deportes peligrosos: montañismo, boxeo, lucha libre, paracaidismo, parapente; la participación en deportes de contacto o colisión: rugby, montar a caballo, fútbol, baloncesto, etc., así como trepar por la cuerda, saltos de trampolín, bicicleta, dependerá de la situación específica de cada niño en lo que respecta al control de las crisis, pudiendo, en términos generales, practicarlos con la correspondiente precaución y supervisión. Comentario especial merece la natación (y los deportes subacuáticos), ya que la mayoría de los accidentes mortales acontecen en el agua; diversos estudios^(15,16) han confirmado que el riesgo de ahogarse es varias veces superior en los epilépticos que en la población general, por lo que, de bañarse, lo harán en aguas no profun-

das y bajo una estrecha vigilancia. ¡Los niveles terapéuticos de medicación no garantizan que las crisis no se presentarán durante el baño!

Puesto que las actividades deportivas son muy importantes para los jóvenes y su restricción exagerada por padecer epilepsia puede conducir a situaciones más perjudiciales que ventajosas, antes de tomar una decisión deberá de valorarse cada caso concreto .

En algunos pacientes, sobre todo adolescentes, pueden plantearse una serie de cuestiones que el médico debe de estar en condiciones de aclarar:

- Problemática laboral. En general, el paciente epiléptico es más cuidadoso y tiene menos accidentes laborales, aunque hemos de advertirles de la posibilidad de restricciones a la hora de elegir determinadas profesiones (incluso en el caso de que sus crisis estén controladas).
- Conducción de vehículos. El número de accidentes originados por epilépticos es bajo, estimándose en 1/10.000⁽¹⁷⁾; los factores de riesgo relacionados con los accidentes en epilépticos son diversos (intervalo sin crisis, medicación, existencia de aura, etc.)⁽¹⁸⁾. La posibilidad de que un paciente epiléptico pueda conducir tiene una gran influencia en su calidad de vida y en la facili-

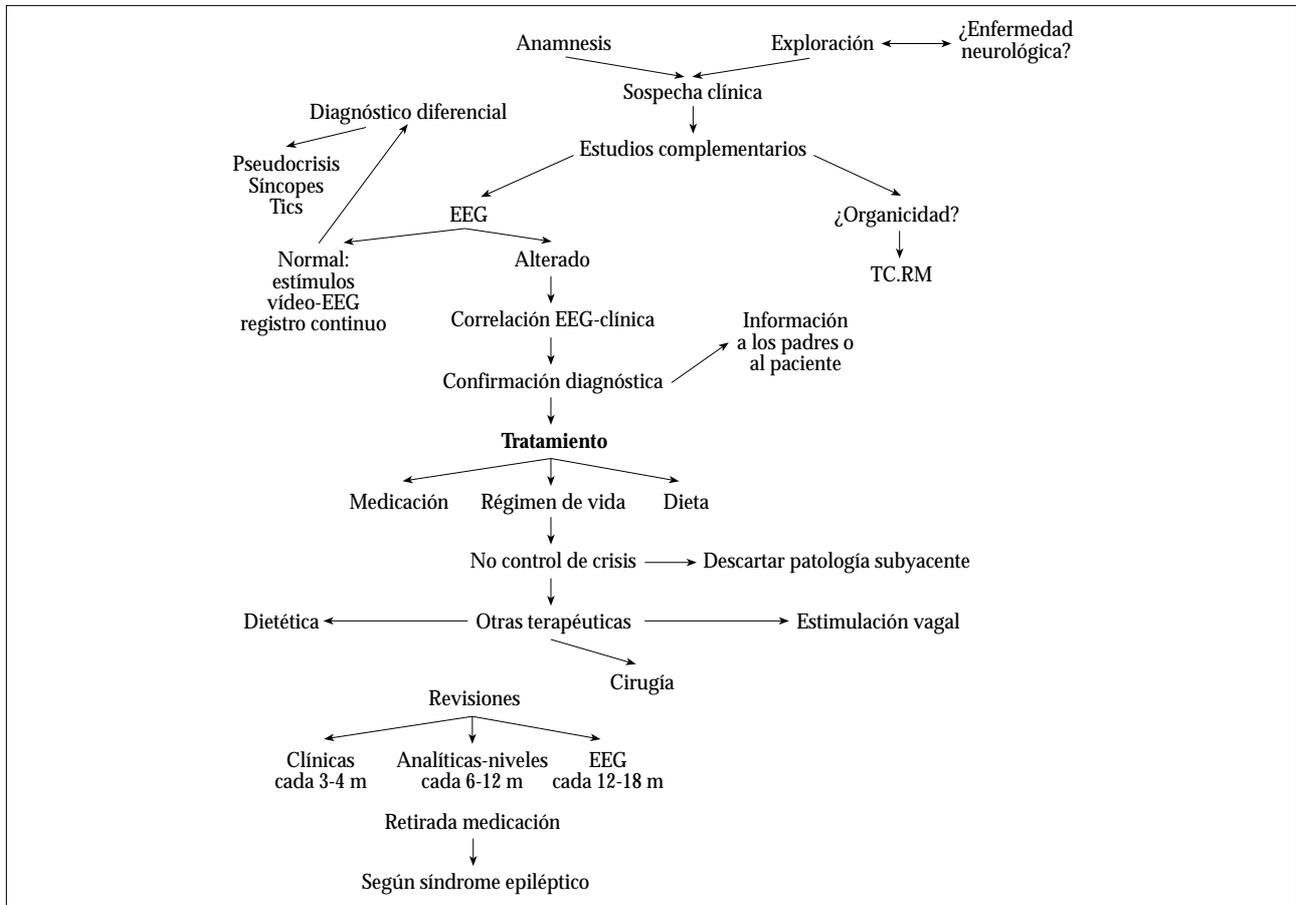


Figura 1. Esquema para el diagnóstico y tratamiento del paciente epiléptico.

dad para encontrar empleo⁽¹⁹⁾; si las crisis no están controladas no se autoriza ningún tipo de permiso, mientras que si no se han presentado en los dos últimos años pueden tener acceso a determinados tipos de permiso (estén o no controladas no podrá conducir vehículos de transporte público).

- Servicio militar. Aunque su obligatoriedad está en vías de desaparición, si tiene crisis (con o sin tratamiento), sea cual fuere su frecuencia, está exento, mientras que si lleva dos años sin crisis (con tratamiento) se le propone un aplazamiento que será reconsiderado en dos años.
- Embarazo y descendencia. El riesgo de epilepsia en los descendientes de los epilépticos es mayor que en la población general, variando entre amplios límites (2-20%) en relación con hechos tales como: tipo de epilepsia (adquirida o genética), afectación de un progenitor o de ambos. En lo que respecta al posible riesgo de mal-

formaciones en los hijos de madres epilépticas, se sitúa en torno al 2-4% si la madre es epiléptica no tratada y es del 5-6% si toma medicación (hasta el 15% en casos de politerapia), frente al 1-2% en la población general.

Además, las jóvenes estarán informadas de la posibilidad de un incremento de las crisis en relación con las manifestaciones hormonales que acompañan a la menstruación (epilepsia «catamenial»), así como del riesgo de fallo de los fármacos anticonceptivos, que se metabolizan más rápidamente por la inducción que los antiepilépticos ejercen sobre los enzimas hepáticos.

IV. Dieta

La dieta del niño epiléptico debe ser la habitual a su edad. A menudo el café es objeto de controversias ya que la cafeína tiene, a ciertas dosis, como han señalado algunos auto-

res⁽²⁰⁾, propiedades epileptógenas; no obstante las cantidades que habitualmente se ingieren no llegan a ser convulsivantes y su administración puede incluso ser útil para combatir la posible somnolencia originada por algunos fármacos.

Las bebidas alcohólicas, sea cual fuere su graduación, deben prohibirse, pues su ingesta puede desencadenar crisis e incluso situaciones de estado de mal epiléptico.

V. Otras terapéuticas

a. Tratamiento dietético

Entre las medidas dietéticas, la dieta cetógena⁽²¹⁾ es de utilidad, especialmente en las epilepsias rebeldes con encefalopatía (como el síndrome de Lennox-Gastaut), sobre todo en niños entre 2-5 años⁽²²⁻²⁴⁾. En esencia la dieta cetógena consiste en la sustitución de los hidratos de carbono por lípidos, existiendo diversas formas de prepararla: una es la dieta clásica de Livingston, otra a expensas de triglicéridos de cadena media (TCM) que aportan el 60% del total de las calorías calculadas, completándose con carbohidratos (19%), proteínas (10%) y otras grasas (11%) y una tercera es la TCM modificada (en la que sólo el 30% de las calorías son aportadas por TCM), siendo la eficacia similar con todas ellas⁽²⁵⁾; debe de iniciarse en medio hospitalario y se completará con vitaminas y minerales⁽²⁶⁾. Dado que son dietas restrictivas y requieren la ingestión de importantes cantidades de grasas, sólo están indicadas en pacientes con epilepsia resistente a la medicación o en los que presentan importantes efectos secundarios con los fármacos convencionales⁽²⁷⁾. El mecanismo de acción de las dietas cetógenas permanece controvertido^(28,29), comprobándose que origina un aumento en sangre de acetato y 3 hidroxibutirato, con disminución de la alanina.

Algunos autores⁽³⁰⁾ señalan los beneficios de las dietas oligoantigénicas en el tratamiento de las epilepsias en niños que presentan además migraña asociada, aunque los pacientes que tienen sólo epilepsia no mejoran con dicha dieta.

b. Tratamiento quirúrgico

La cirugía puede ocupar un lugar destacado en el tratamiento de los pacientes cuyas crisis no responden a los fármacos antiepilépticos. Las técnicas más empleadas son la resección focal, la hemisferectomía y la callosotomía, siendo las epilepsias con crisis parciales rebeldes las que más se benefician⁽³¹⁾, aunque también puede ser útil en formas gene-

ralizadas. En general, la resección del lóbulo temporal es la cirugía más empleada en los niños mayores y en los adultos, mientras que las resecciones fuera del lóbulo temporal, la callosotomía y la hemisferectomía son más frecuentes en los niños más pequeños; por otra parte, se debe considerar la cirugía precoz en las encefalopatías epilépticas de la infancia: espasmos infantiles, síndrome de Sturge-Weber y encefalitis de Rasmussen^(32,33).

c. Otras medidas terapéuticas

La estimulación eléctrica intermitente del segmento cervical del nervio vago izquierdo (estimulación vagal) se considera como un método prometedor para el tratamiento de las epilepsias rebeldes⁽³⁴⁾ y se recomienda para adultos y adolescentes de más de 12 años⁽³⁵⁾, habiéndose mostrado útil en el tratamiento de crisis parciales complejas y secundariamente generalizadas rebeldes⁽³⁶⁻³⁸⁾, así como en epilepsias generalizadas rebeldes, incluso en el niño⁽³⁹⁻⁴¹⁾ y en encefalopatías epilépticas como el síndrome de Lennox-Gastaut⁽⁴²⁾. Su mecanismo de acción no es bien conocido, pero podría ser mediante un aumento de las actividades sinápticas del tálamo⁽⁴³⁾. Como complicaciones han descrito asistolia ventricular⁽⁴⁴⁾, neumonía por aspiración y necrosis de la piel⁽⁴¹⁾.

VI. Revisiones periódicas

a. Clínicas

Una vez controladas las crisis y ajustada la medicación, las revisiones pueden espaciarse realizándose cada 3-6 meses, según los pacientes, valorando:

- Situación de las crisis.
- Tolerancia de la medicación (valorar posibles efectos secundarios).
- Calidad de vida (con posibilidad de evaluarla con el empleo de diversas escalas, entre las que en nuestro medio destaca la CAVE -Calidad de Vida del niño con Epilepsia-)⁽⁴⁵⁾.

b. Laboratorio

- Niveles plasmáticos de la medicación para valorar el cumplimiento terapéutico, sospecha de toxicidad, necesidad de reajuste de la dosis por ganancia ponderal; en cualquier caso se recomienda su realización al menos una vez al año.

- Hematológicos y bioquímicos. En general, se recomienda una valoración previa al inicio del tratamiento, incluyendo series roja, blanca, plaquetas, urea, glucosa y transaminasas (en casos concretos, por los efectos de fármacos determinados, habrá que añadir otros parámetros); con posterioridad se controlarán coincidiendo con la determinación de los niveles plasmáticos de la medicación o cuando se observen signos sugerentes de toxicidad.

c. Electroencefalograma

Si la epilepsia está controlada no es preciso prodigar la repetición de esta prueba, siendo suficiente con repetirlo una vez al año; en casos de epilepsias cuyas crisis no están controladas puede reiterarse su realización si se piensa que puede ayudar a concretar el síndrome clínico y con ello orientar la terapéutica.

VII. Pronóstico. Retirada de la medicación

a. Pronóstico vital

La epilepsia por sí misma no es causa de muerte (salvo en situaciones de estado de mal o en síndromes epilépticos complejos en los que la epilepsia es una manifestación más) aunque puede favorecer la aparición de circunstancias capaces de originarla; así es mayor el riesgo de ahogamiento o la posibilidad de asfixia durante las crisis nocturnas. En ocasiones las causas del fallecimiento son desconocidas, atribuyéndose a factores como edema pulmonar, arritmia cardíaca, niveles inadecuados de medicación, etc.

b. Control de las crisis

Puede conseguirse, en términos generales, en alrededor del 80% de los casos; en los extremos de este pronóstico podemos situar, de un lado a la epilepsia con paroxismos rolándicos, prototipo de las epilepsias de evolución excelente, y del otro al síndrome de Lennox-Gastaut, en el que es muy difícil lograr el control de las crisis.

Algunos factores que mejoran el pronóstico son: normalidad en la exploración neurológica y en el desarrollo psicointelectivo, ausencia de lesión orgánica demostrable, comienzo después de los 2 años.

c. Retirada (supresión) del tratamiento

En general, puede efectuarse cuando ha transcurrido un

periodo de por lo menos 2 años sin crisis⁽¹⁰⁾; en las epilepsias idiopáticas y ausencias puede ser suficiente con 2 años, mientras que en las epilepsias parciales sintomáticas o criptogénicas se recomienda los 4-5 años de tratamiento, que se mantendrá 10 o más años en la epilepsia mioclónica juvenil. En cualquier caso, tanto la decisión de iniciar, como de finalizar el tratamiento debe de ser individualizada en cada paciente. Si está tomando dos fármacos, retiramos primero (a lo largo de un año) el que puede parecer menos eficaz y luego (también en un año) el otro; debe tenerse una especial precaución con la retirada de algunos fármacos como el clonazepam y el clobazam ya que puede producirse una reactivación de las crisis, incluso en casos en los que el control se había mantenido durante años.

Las recidivas acontecen en alrededor del 25% de los casos, siendo más precoces cuanto más rápida es la retirada (por lo que, insistimos, se recomienda efectuarla lentamente, a lo largo de un año) y la mayoría de las recaídas se producen en el primer año (durante la retirada), lográndose en el 80% de ellas un nuevo control tras la reinstauración del anterior tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ochoa C, Palencia R. Study of the prevalence of epilepsy among schoolchildren in Valladolid, Spain. *Epilepsia* 1991;**32**:791-797.
2. Berg AT, Shinnar S. The risk of seizure recurrence following a first unprovoked seizure: a quantitative review. *Neurology* 1999;**41**:965-972.
3. Shinnar S, Berg AT, Moshé SL, et al. Discontinuing antiepileptic drugs in children with epilepsy: a prospective study. *Ann Neurol* 1994;**35**:534-545.
4. Pannayiotopoulos CP. Significance of the EEG after first afebrile seizure. *Arch Dis Child* 1998;**78**:575-577.
5. Aicardi J. Epilepsy in brain-injured children. *Dev Med Chil Neurol* 1990;**32**:191-202.
6. Herranz JL. Crisis convulsivas en la infancia. *An Esp Pediatr* 1985;**23**:579-584.
7. Duncan JS. Imaging and epilepsy. *Brain* 1997;**120**:339-377.
8. Theodore WH, Balish M, Leiderman D, et al. Effect of seizures on cerebral blood measured with ¹⁵O-H₂O and emission tomography. *Epilepsia* 1996;**37**:796-802.
9. Arteaga Manjón-Cabeza R. Gaba-T plaquetaria en el niño con epilepsia o convulsiones febriles. Tesis Doctoral. Santander: Universidad de Cantabria; 1990.
10. Greenwood RS, Tennison MB. When to start and stop anticonvulsant therapy in children. *Arch Neurol* 1999;**56**:1073-1077.

11. Campistol J. Cuando debe iniciarse el tratamiento antiepiléptico crónico. *Rev Neurol* 1997;**25**(139):350-355.
12. Campistol J. Criterios para iniciar el tratamiento antiepiléptico en el niño. *Mapfre Medicina* 1999;**10**(supl ID):53-59.
13. American Academy of Pediatrics. Committee on Children with handicap and Committe on Sports Medicine. Sports and the child with epilepsy. *Pediatrics* 1983;**72**:884-885.
14. Committee on Sports Medicine and Fitness. Medical conditions affecting sports participation. *Pediatrics* 1994;**94**:757-760.
15. Pearn J, Bart R, Yamaoka R. Drowning risks to epileptic children: a study from Hawaii. *Br Med J* 1978;**2**:1284-1285.
16. Orłowski JP, Rothner AD, Lueders H. Submersion accidents in children with epilepsy. *Am J Dis Child* 1982;**136**:777-780.
17. van der Lugt P. Traffic accidents caused by epilepsy. *Epilepsia* 1975;**16**:747-751.
18. Krauss GL, Krumholz A, Carter RC, Li G, Kaplan P. Risk factors for seizure related motor vehicle crashes in patient with epilepsy. *Neurology* 1999;**52**:1324-1329.
19. Gilliam F, Kuzniecky R, Faught E, Black L, Carpenter G, Schrodt R. Patient-validated content of epilepsy-specific quality of life measurement. *Epilepsia* 1997;**38**:235-236.
20. Chu NS. Caffeine-and aminophylline-induced seizures. *Epilepsia* 1981;**22**:85-94.
21. Wilder RM. The effects of ketonemia on the course of epilepsy. *Mayo Clinic Bull* 1921;**2**:307-308.
22. Prats JM, Madoz P, Martín R. Triglicéridos de cadena media en la epilepsia infantil terapéuticamente rebelde. *Rev Esp Pediatr* 1976;**22**:111-122.
23. Calandre L, Martínez Martín P, Campos Castelló J. Tratamiento del síndrome de Lennox con triglicéridos de cadena media. *An Esp Pediatr* 1978;**11**:189-194.
24. Ros Pérez P, Zamarrón Cuesta I, Aparicio Meix M, Sastre Gallego A. Valoración de la efectividad de la dieta cetógena con triglicéridos de cadena media (TCM) en el tratamiento de la epilepsia refractaria en niños. A propósito de una casuística. *An Esp Pediatr* 1989;**30**:155-158.
25. Schwartz RH, Eaton J, Bower BD, Aynsley-Green A. Ketogenic diets in the treatment of epilepsy: short-term clinical effects. *Dev Med Child Neurol* 1989;**31**:145-151.
26. Mateos Marcos V, Villazón F, Salas Puig J. Tratamiento dietético de la epilepsia. *Rev Neurol* 1997;**25**(140):589-590.
27. Arroyo S, Campistol J, Comes E, Fossas P, Martínez I, Padró LI, et al. El tratamiento de las epilepsias. Guía terapéutica de la Societat Catalana de Neurología. *Rev Neurol* 1999;**29**:754-766.
28. Huttenlocher PR. Ketonemia and seizures: metabolic and anti-convulsant effects of two ketogenic diets. *Pediatr Res* 1976;**10**:526-540.
29. de Vivo DC, Leckie MP, Ferrendelli JC, Mc Dougal DB jr. Chronic ketosis and cerebral metabolism. *Ann Neurol* 1978;**3**:331-337.
30. Egger J, Carter CM, Soothill JF, Wilson J. Oligoantigenic diet treatment of children with epilepsy and migraine. *J Pediatr* 1989;**114**: 51-58.
31. Sola RG. ¿Cuándo es oportuno efectuar el estudio prequirúrgico de los pacientes con eplepsia? *Rev Neurol* 1997;**25**(139): 379-385.
32. Holmes GL. Surgery for intractable seizures in infancy and early childhood. *Neurology* 1993;**43**(suppl 5):S 28-S37.
33. Oguni H, Andermann F, Rasmussen TB. The natural history of the syndrome of chronic encephalitis and epilepsy: a study of the MNI series of 48 cases. In: Andermann F, (ed). Chronic encephalitis and epilepsy. Boston: Butterworth-Heinemann; 1991. p. 7-35.
34. Fisher RS, Krauss GL, Ramsay E, Laxer K, Gates J. Assessment: vagus nerve stimulation for epilepsy. *Neurology* 1997;**49**:293-297.
35. Fisher RS, Handforth A. Reasement: vagus nerve stimulation for epilepsy. A report of the Therapeutics and Technology assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 1999;**53**:666-669.
36. Handforth A, De Giorgio CM, Schachter SC, et al. Vagus nerve stimulation therapy for partial-onset seizures: a randomized active-control trial. *Neurology* 1998;**51**:48-55.
37. Schachter SC, Saper CB. Vagus nerve stimulation. *Epilepsia* 1998;**39**:677-686.
38. Uthman BM, Wilder BJ, Penry JK, et al. Treatment of the epilepsy by stimulation of the vagus nerve. *Neurology* 1993;**43**:1338-1345.
39. Álvarez LA, Dean P, Jayakar P, Duchowny M, Resnick T, Dunoyer C, Koh S. Tratamiento de la epilepsia por medio de las estimulación vagal. *Rev Neurol* 1999;**29**:385-387.
40. Labar D, Murphy J, Tecoma E, et al. Vagus nerve stimulation for medication-resistant generalized epilepsy. *Neurology* 1999;**52**:1510-1512.
41. Murphy JV. Left vagal stimulation in children with medically refractory epilepsy. The Pediatric VNS Study Group. *J Pediatr* 1999;**134**:563-566.
42. Ben-Menachem E, Hellström K, Waldton Ch, Augustinsson LE. Evaluation of refractory epilepsy treated with vagus nerve stimulation for up to 5 years. *Neurology* 1999;**52**:1265-1267.
43. Henry TR, Votaw JR, Pennell PB, et al. Acute blood flow changes and efficacy of vagus nerve stimulation in partial epilepsy. *Neurology* 1999;**52**:1166-1173.
44. Tatum WO, Moore DB, Stecker MM, et al. Ventricular asistole during vagus nerve stimulation for epilepsy in humans. *Neurology* 1999;**52**:1267-1269.
45. Herranz JL. Problemática social y calidad de vida del niño epiléptico. Procedimientos para objetivarlas y mejorarlas. *Bol Pediatr* 1999;**39**:28-33.

Neuropediatría

Trastorno con déficit de atención e hiperactividad

J.L. HERRANZ, A. ARGUMOSA

Neuropediatría, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander

INTRODUCCIÓN

El *trastorno con déficit de atención e hiperactividad (TDAH)* se reconoce actualmente como un trastorno de etiología desconocida, de probable base orgánica, en el que influyen factores genéticos, hormonales y ambientales, y en el que están involucrados dopamina, noradrenalina y otros neurotransmisores⁽¹⁻⁴⁾. El TDAH representa, en la actualidad, la principal causa de fracaso escolar, presente en alrededor de 5% de niños, con predominio en varones sobre niñas de 4 a 1.

Los síntomas guía del TDAH son: *hiperactividad motora, impulsividad, defecto de atención* y, en la mayor parte de casos, *trastornos de la conducta*. Alteraciones en las esferas del lenguaje, la motricidad, las interrelaciones personales e incluso síntomas somáticos y emocionales se asocian también con mucha frecuencia (Fig. 1).

VALORACIÓN CLÍNICA

La *valoración del niño con probable TDAH* debe tener como punto de partida el reconocimiento de que, un trastorno con estas características y complejidad, precisa necesariamente de un estudio y de un planteamiento terapéutico *multidisciplinarios*, en los que deben considerarse los siguientes aspectos^(4, 5):

- La información proporcionada por los padres.
- La información de los profesores, muy importante para

deducir datos sobre la inteligencia del niño, su comportamiento en clase y su relación con los compañeros, la existencia de un plan de educación especial y el absentismo escolar.

- El historial médico familiar y del niño, investigando signos de retraso desde edades tempranas, enfermedades crónicas, hospitalizaciones frecuentes y la dinámica familiar.
- La observación del niño durante el juego y en las tareas académicas.
- La exploración clínica y neurológica en las que es importante valorar la existencia de alteraciones del lenguaje, de la audición o de la agudeza visual, así como asegurarse de que el niño no padece un hipertiroidismo. Igualmente hay que señalar si existen características dismórficas y detectar signos neurológicos menores o «blandos» (disdiadicocinesia, sincinesias, apraxias, agnosias, etc.).
- El estudio psicológico, que en muchos niños debe complementarse con pruebas psicométricas, es decir, con la valoración por psicólogos.
- Las *exploraciones complementarias* deben ser absolutamente excepcionales, puesto que no existen datos objetivos relacionados con el diagnóstico de TDAH. El electroencefalograma sólo está indicado en niños con crisis epilépticas y el estudio cromosómico en niños con retraso mental y fenotipo llamativo. Los estudios neurorradiológicos (tomografía axial, resonancia magnética) no están indicados nunca.

Correspondencia: J.L. Herranz. Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. 39008 Santander.
E-mail: jherranz@nacom.es.

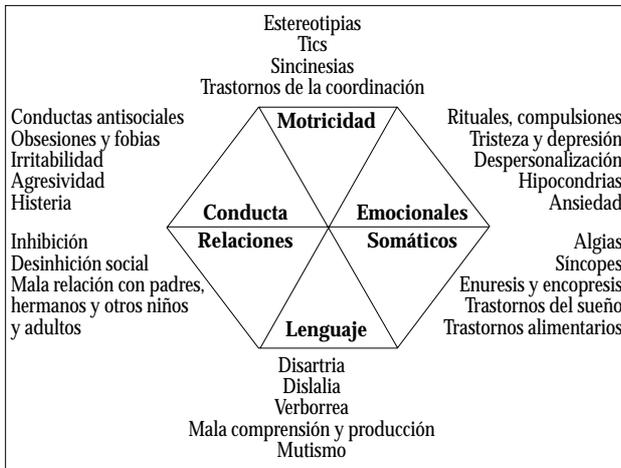


Figura 1. Sintomatología en el TDAH.

El diagnóstico diferencial del TDAH se realizará con las siguientes entidades^(1, 2, 4):

- Niños inquietos, pero con atención normal, situación que no es infrecuente en niños menores de 5 años de edad.
- Retraso mental.
- Trastornos específicos del aprendizaje: dislexia, discalculia.
- Efectos adversos de fármacos: broncodilatadores, neurolepticos, antiepilépticos, isoniazida, etc.
- Fragilidad del cromosoma X.
- Fetopatía alcohólica.
- Fenilcetonuria
- Encefalopatía postinfecciosa o postraumática.
- Intoxicación por plomo.
- Trastornos psiquiátricos.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Los *criterios diagnósticos* (Tabla I) se basan en la descripción de los síntomas característicos (déficit de atención, hiperactividad e impulsividad), preguntando los ítems del DSM-IV⁽⁶⁾ a las personas que conviven con el niño, fundamentalmente a los padres. En casos de duda, se incluirá necesariamente la información detallada de los profesores.

TRATAMIENTO

Cuando es indudable el diagnóstico de TDAH, se debe establecer un tratamiento *multidisciplinario* del niño (Fig. 2), programa terapéutico que debe ser absolutamente *individualizado*.

Tabla I. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL TDAH SEGÚN EL DSM-IV

Inatención	Hiperactividad/Impulsividad
<ol style="list-style-type: none"> 1. A menudo no presta atención a los detalles o comete frecuentes errores por descuido 2. Dificultad para mantener la atención sostenida 3. Sordera ficticia 4. No sigue instrucciones, no termina las tareas 5. Dificultad para organizarse en tareas y actividades 6. Evita tareas que requieren esfuerzo mental continuado 7. Pierde cosas necesarias para las tareas y actividades 8. Fácilmente distraible por estímulos externos 9. Olvidadizo en las actividades diarias 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Inquietud con manos o pies, se mueve en el asiento 2. Se levanta cuando debería permanecer sentado 3. Corre o salta en exceso en situaciones inapropiadas 4. Dificultad para jugar tranquilo 5. A menudo está excitado, «como una moto» 6. Verborrea 7. Responde antes de que finalice la pregunta 8. Dificultad para guardar turno en actividades de grupo 9. Interrumpe a los demás en juegos, conversaciones, etc. <p><i>Hiperactividad del 1 al 6, Impulsividad del 7 al 9</i></p>

Criterios diagnósticos (DSM-IV)

1. *Inatención*: 6 o más de los 9 ítems, más de 6 meses
2. *Hiperactividad/Impulsividad*: 6 o más de los 9 ítems, más de 6 meses
3. Algunos de los ítems de 1 o 2 estaban presentes antes de los 7 años
4. Los síntomas crean dificultades en 2 o más lugares (hogar, escuela, etc.)
5. Afectan significativamente la dinámica escolar, familiar y social
6. Los síntomas no son debidos a otros trastornos del desarrollo o de la personalidad

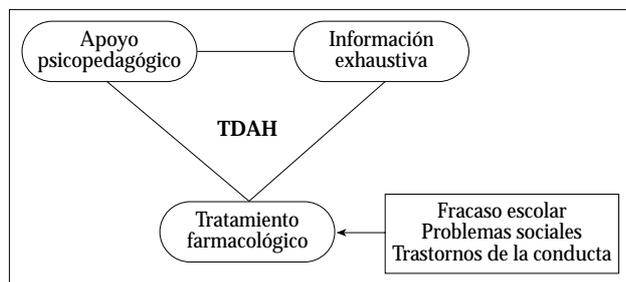


Figura 2. Tratamiento multidisciplinario del TDAH.

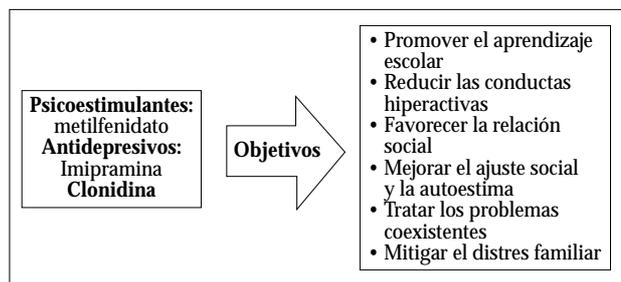


Figura 3. Objetivos del tratamiento farmacológico en el TDAH.

1. *Apoyo psicopedagógico*: debe realizarse en todos los casos e incluir al niño y a sus padres, aplicando técnicas de modificación de conductas⁽⁷⁾.
2. *Información* a los familiares, al profesorado y al propio niño.
3. *Tratamiento farmacológico* (Fig. 3): se asocia en todos los niños en que su TDAH repercute negativamente en el aprendizaje escolar, en las relaciones sociales o en la conducta. Esto supone el tratamiento farmacológico de casi todos los niños con TDAH en los que, sin dicho apoyo medicamentoso, no suelen tener ninguna influencia positiva las medidas terapéuticas anteriores⁽⁸⁾.

Los *psicoestimulantes* son los fármacos de elección, porque reducen el umbral de los sistemas de alerta y facilitan y agilizan las respuestas, efectos que se producen a través de diversos mecanismos de acción: liberación de catecolaminas, bloqueo de la recaptación de dopamina y de noradrenalina, inhibición de la monoaminoxidasa, activación directa de los receptores noradrenérgicos y dopaminérgicos, activación del sistema reticular activador ascendente y estimulación de los circuitos de premio^(9, 10).

Hay tres tipos de psicoestimulantes: 1) anfetamínicos (anfetamina); 2) no anfetamínicos (metilfenidato); 3) xánticos (cafeína).

La *cafeína* sólo condiciona una ligera mejoría de la atención y en pocos niños, por lo que se recomienda en aquéllos en los que es evidente ese efecto y que no rechazan tomar café para desayunar.

La *anfetamina* o *dextroanfetamina* tiene análogas características, pero más efectos adversos que el metilfenidato.

El *metilfenidato* es, habitualmente, el primer fármaco que se aconseja a todos los niños con TDAH en los que se considera necesario el tratamiento farmacológico. Se absorbe

rápidamente por vía oral, comenzando a actuar 20-30 minutos después de la toma, pero se elimina con relativa rapidez, de modo que el efecto sólo se mantiene durante 3 ó 4 horas. En el tratamiento con metilfenidato deben tenerse en cuenta las siguientes consideraciones:

- Averiguar los conocimientos de los padres sobre el TDAH y sobre la administración de psicoestimulantes, incluidos habitualmente entre las drogas que producen rechazo social.
- Comentar con los padres el diagnóstico de TDAH y, separadamente, su tratamiento. Algunos no aceptan el tratamiento porque rechazan el diagnóstico, y otros no aceptan el diagnóstico porque rechazan el tratamiento.
- Ofertar a los padres el tratamiento farmacológico como parte de una terapia multiprofesional intensiva, imprescindible para su hijo. No debe «medicalizarse» el problema del niño, en el que el tratamiento farmacológico debe ir acompañado obligatoriamente del tratamiento psicológico y, si es necesario, de apoyos pedagógicos.
- Identificar los principales síntomas que van a mejorar con la medicación, como la atención, la concentración y el rendimiento escolar, para que sirvan de referencia en la valoración evolutiva del niño.
- Informar de los efectos adversos potenciales del fármaco y de la probable cronología de los mismos durante el tratamiento: somnolencia, insomnio, trastornos del sueño, anorexia, molestias abdominales, cefaleas, tics, mareo, depresión, disminución de la espontaneidad, etc.
- Comentar el diagnóstico y el tratamiento con el niño, para lograr su aceptación y su implicación.
- Desaconsejar el tratamiento cuando hay conflictos entre padres y profesores, drogodependencias en la familia, rechazo de la medicación por parte del niño, desacuer-

do entre los padres respecto a la medicación, o psicopatología de los padres.

- Ser especialmente cautelosos al indicar el tratamiento con metilfenidato en niños menores de 5 años, o en los que padecen epilepsia, tics, retraso mental severo, labilidad emocional e hipertensión arterial.

Se debe comenzar con una dosis baja de metilfenidato, de 0,2-0,3 mg/kg/día, en el desayuno, decidiéndose desde el principio la administración diaria del fármaco o la supresión del mismo en los días no lectivos. El primer control realiza al mes, para valorar los efectos sobre la atención, la impulsividad, la hiperactividad y las conductas, pudiendo aceptarse restos de hiperactividad para no inducir un empeoramiento de las conductas. De hecho, los diferentes síntomas del TDAH responden a dosis distintas de metilfenidato, mejorándose la atención con dosis bajas, y la impulsividad e hiperactividad con dosis más altas que, si se continúan incrementando, pueden condicionar el empeoramiento de las conductas, la perseveración y la depresión.

Por esto es necesario ajustar la dosis, identificando en cada niño una «dosis diana» que es la más eficaz y la mejor tolerada, dosis que suele ser inferior a 1 mg/kg/día, y que se reparte en dos tomas, desayuno y comida, con la intención de que actúe en las horas lectivas y que no repercuta negativamente en el sueño nocturno. La toma del mediodía se anula o retrasa a la merienda cuando el niño come al mediodía en el colegio, por las posibles actitudes de rechazo por parte del profesorado hacia el tratamiento con psicoestimulantes.

Una vez concretada la dosis, se mantiene durante varios meses, habitualmente durante todo ese curso escolar, con controles telefónicos mensuales en los que los padres informan sobre la eficacia y la tolerabilidad del fármaco, tomando como referencia sus propias observaciones y las obtenidas de los profesores. Además, cada 3-6 meses se deben realizar controles clínicos en los que se valoran la talla, el peso, la tensión arterial, la presencia de tics, etc.

El tratamiento farmacológico debe suspenderse al concluir el curso escolar y comenzar el curso siguiente sin medicación, valorando 3 ó 4 semanas después si ésta es necesaria de nuevo.

El metilfenidato es eficaz en el 75% de los casos. Cuando no es así debe valorarse si se incumple el tratamiento, si la dosis es inadecuada, si el diagnóstico de TDAH es inco-

TABLA II. FACTORES PRONÓSTICOS DE MALA EVOLUCIÓN EN EL TDAH

-
- Inteligencia límite o retraso mental del niño
 - Sintomatología grave del cuadro del TDAH
 - Comorbilidad con otros trastornos de la conducta o con dificultades específicas del aprendizaje
 - Retraso en concretar el diagnóstico de TDAH
 - Mala aceptación del TDAH por los padres, colegio o entorno social
 - Retraso en la iniciación del tratamiento farmacológico
 - Tratamiento farmacológico inadecuado o incorrecto
 - Bajo nivel socioeconómico y educativo de la familia
-

rrcto, o si existen conductas acompañantes que no responden o que empeoran con metilfenidato.

Si la ineficacia del metilfenidato es real, se puede recurrir a *fármacos antidepressivos* como segunda opción terapéutica⁽¹⁾. Hay que señalar que estos fármacos serán de primera elección en los niños con TDAH y tics o depresión y en los adolescentes con riesgo de drogadicción. El fármaco más experimentado es la *imipramina*, con dosis inicial de 10 mg al desayuno y 10 mg a la cena, ajustando en cada niño la dosis definitiva en base a la eficacia y tolerabilidad, generalmente 50-100 mg/día, sin ningún día de descanso en la medicación. Los efectos adversos más frecuentes son la cefalea, el insomnio y los trastornos cardiovasculares.

Se han utilizado otras alternativas terapéuticas en los niños con TDAH, pero no son ni útiles ni recomendables: antipsicóticos (haloperidol, clorpromazina), barbitúricos, agonistas dopaminérgicos (DOPA, amantidina), sustancias serotoninérgicas (fenflurazina), sales de litio, tirosina, carbamacepina, o dosis altas de preparados polivitamínicos. Tampoco tienen ningún valor terapéutico medidas dietéticas como la eliminación de colorantes, la dieta hipoalérgica o la administración de suplementos de azúcar.

Finalmente, hay que señalar que existen varios factores negativos que pueden predecir una mala evolución de los niños con TDAH^(1,4). Estos se señalan en la tabla II.

BIBLIOGRAFÍA

1. Polaino-Lorente A y cols. (eds). Manual de Hiperactividad Infantil. Madrid: Unión Editorial; 1997.
2. Accardo PJ, Blondis TA, Withman BY (eds). Attention deficit disorder.

- ders and hyperactivity in children. New York: Marcel Dekker; 1991.
3. Narbona-García J, Sánchez-Carpintero R. Neurobiología del trastorno de la atención e hipercinesia en el niño. *Rev Neurol* 1999; **28** (Supl 2): S160-S164.
 4. Herranz JL. Déficit de atención con hiperactividad. *Bol Pediatr* 1998; **38**:111-115.
 5. Voeller KKS. Clinical management of attention deficit hyperactivity disorders. *J Child Neurol* 1991; **6**(suppl):49-65.
 6. DSM-IV. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. Barcelona: Masson; 1995.
 7. Miranda A, Pastor JC, Roselló B. Revisión actual del tratamiento del ADHD. Intervenciones psicológicas combinadas. *Rev Neurol (Barc)* 1994; **22**:109-117.
 8. Elia J. Drug treatment for hiperactive children. Therapeutic guidelines. *Drugs* 1993; **46**:863-871.
 9. Stein MA, Krasowski M, Leventhal BL, Phillips W, Bender BG. Behavioral and cognitive effects of methylxanthines . a meta-analysis of theophyline and caffeine. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1996; **150**:284-288.
 10. Barkley RA, McMurray MB, Edelbrock CS, Robbins K. Side effects of methylphenidate in children with attention deficit hyperactivity disorders: a sistemic, placebo-controlled evaluation. *Pediatrics* 1990; **86**:184-192.
 11. Biederman J, Gastfriend DR, Jellinek MS. Desipramine in the treatment of children with attention deficit disorders. *J Clin Psychopharmacol* 1986; **6**:359-363.

Neuropediatría

Tics en la infancia. Diagnóstico y tratamiento

R. PALENCIA

Neuropediatra, Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Hospital Universitario, Valladolid

INTRODUCCIÓN

Los tics son movimientos (o vocalizaciones repetitivas) involuntarios, estereotipados, bruscos y breves, sin finalidad, con carácter repetitivo, pero no rítmico, que el paciente puede reproducir a voluntad y controlar parcialmente. Son intermitentes, favorecidos por factores emocionales y disminuyen por las tareas que requieren una atención mantenida; un esfuerzo voluntario es capaz de suprimirlos durante un instante. Suelen reproducir actos de la vida diaria y puede estar afectado cualquier grupo muscular, aunque predominan en la musculatura facial (sobre todo ojos y boca), tronco y porciones proximales de las extremidades, pudiendo persistir durante el sueño; consisten, por ejemplo, en elevación de los hombros, sacudidas de la cabeza, parpadeo, muecas faciales, ruidos nasales, espiraciones forzadas, gruñidos, chasquidos de garganta, vocalización y a veces sacudidas bruscas de una extremidad.

Suelen ser idiopáticos, aunque también pueden ser secundarios a daño cerebral (traumatismo o encefalitis). No existen datos que reflejen con exactitud la epidemiología de los tics en la infancia, aunque sin duda son los trastornos del movimiento más habituales en esta edad⁽¹⁾, habiéndose referido cifras desde un 0,6%⁽²⁾ a un 2%⁽³⁾ en consultas de neuropediatría.

PRINCIPALES TIPOS

Desde un punto de vista clínico es útil distinguir las

siguientes variedades de tics: tics *motores o vocales crónicos*, tics *transitorios*, enfermedad de *Gilles de la Tourette* y tics *no especificados*⁽⁴⁾; según la duración se dividen en *transitorios*, *crónicos* y *recurrentes*⁽⁵⁾.

SÍNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE

Es una peculiar situación que se caracteriza por la presencia de tics involuntarios motores y verbales, junto a diversos trastornos, entre ellos déficit de atención con hiperactividad y trastornos obsesivo-compulsivos, con inicio antes de los 15 años, con persistencia con carácter fluctuante durante toda la vida del paciente⁽⁶⁻⁸⁾. Las manifestaciones iniciales suelen ser tics simples, especialmente faciales, destacando como más habitual el guiño de los ojos; los tics vocales son más raros como síntoma de comienzo, pero se añaden más tarde y consisten en vocalizaciones diversas, ruidos como carraspear, gruñir, sorber o gritar, tos, sonidos animales, siendo menos habitual la coprolalia. El curso de la enfermedad es, como se ha señalado, fluctuante, con desaparición de unas manifestaciones y aparición de otras, pudiendo existir periodos de remisión completa, que se alternan con otros en los que se exacerban (en relación sobre todo con situaciones de estrés). Para su diagnóstico son de utilidad los criterios diagnósticos propuestos por diversos autores^(9,10) (Tablas I), recogiendo en la tabla II los del DSM-IV⁽⁴⁾.

Como manifestaciones asociadas se describen, y ya se ha hecho referencia, trastornos del tipo de obsesión y com-

Correspondencia: R. Palencia. Colón 8, 4ªA. 47005 Valladolid. E-mail: palenciar@usuarios.retecal.es.

TABLA I. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL SÍNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE⁽⁹⁾

Criterios esenciales
Edad de comienzo entre los 2 y 15 años
Tics motores y verbales múltiples e involuntarios
Curso clínico fluctuante
Criterios de apoyo
Coprolalia
Copropraxia
Ecolalia
Ecoparaxia
Palilalia

pulsión (conductas repetitivas), hiperactividad, trastorno impulsivo, fobias, autolesiones⁽¹¹⁾.

La exploración puede mostrar hallazgos en casi la mitad de los pacientes: asimetría de reflejos, movimientos distónicos, signo de Babinski.

Los estudios complementarios son innecesarios y el diagnóstico es clínico; no obstante los estudios radiológicos han mostrado en los varones con síndrome de Tourette una disminución del área del cuerpo caloso^(12,13), hallazgo que no se ha confirmado en las mujeres⁽¹⁴⁾, lo que sugiere que estas anomalías del cuerpo caloso se relacionan con el sexo.

Los estudios familiares y en gemelo demuestran el papel de los factores genéticos⁽¹⁵⁾; los análisis de segregación de familias con numerosos hacen pensar en una herencia autosómica dominante⁽¹⁶⁾ y algunos estudios sugieren, al menos, dos genes relacionados con la enfermedad, con localización en 4q y 8p. Se ha señalado⁽¹⁷⁾ una transmisión bilineal, que se ha comprobado en recientes publicaciones⁽¹⁸⁾ que señalan la necesidad de investigar en ambos progenitores la presencia de conducta obsesivo-compulsiva, déficit de atención con hiperactividad y tics lo que lleva a pensar que los tics crónicos y algunas formas de trastornos obsesivo-compulsivo pueden ser expresiones alternativas del fenotipo Gilles de la Tourette⁽¹⁹⁾, encontrándose que el trastorno obsesivo-compulsivo es menos destacado en los casos esporádicos que en las formas de Tourette familiares⁽²⁰⁾.

TICS MOTORES O VOCALES CRÓNICOS

Estos tics difieren del síndrome de Gilles de la Tourette

TABLA II. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL DSM-IV PARA EL SÍNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE⁽⁴⁾

A. En algún momento a lo largo de la enfermedad ha habido tics motores múltiples y uno o más tics vocales, aunque no necesariamente de modo simultáneo.
B. Los tics aparecen varias veces al día, habitualmente en oleadas, casi a diario o de forma intermitente a lo largo de un periodo de más de un año, y durante ese tiempo no hay un periodo libre de tics superior a más de tres meses consecutivos.
C. El trastorno provoca un notable malestar o deterioro significativo, social, laboral o de otras áreas importantes de la actividad del individuo.
D. El inicio es anterior a los 18 años de edad.
E. La alteración no se debe a los efectos fisiológicos de un fármaco o de una enfermedad médica.

te porque en éste deben coexistir tics motores múltiples y uno o más tics vocales, mientras que en los *tics motores o vocales crónicos* existen en algún momento de la enfermedad tics vocales o motores, pero no ambos.

Tanto los tics motores como los vocales pueden dividirse en simples o complejos, aunque su límite no está bien definido. Los *tics motores simples* incluyen el parpadear, levantar los hombros, hacer muecas faciales, toser; los *tics motores complejos* incluyen hacer gestos faciales, gestos relacionados con el aseo, saltar, tocar, pisotear, olfatear objetos. Los *tics vocales simples* más frecuentes incluyen gruñir, «aclara» la garganta, inspirar, resoplar, «ladrar»; los *tics vocales complejos* incluyen repetir palabras o frases fuera de contexto, coprolalia (uso de palabras obscenas), palilalia (repetir sonidos o palabras), ecolalia (repetir el sonido o palabra que se acaba de oír).

TICS TRANSITORIOS

Sus características se recogen en la tabla III. Son tics motores y/o vocales que aparecen varias veces al día durante por menos un mes (pero no más de un año) y que no cumplen los criterios para enfermedad de Gilles de la Tourette.

TICS NO ESPECIFICADOS

Se incluyen en este apartado los tics que no cumplen los

TABLA III. CRITERIOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE LOS TICS TRANSITORIOS

A. Tics motores y/o vocales, simples o múltiples
B. Los tics aparecen varias veces al día casi a diario por lo menos 4 semanas, pero no más de 12 meses consecutivos.
C. El trastorno causa un notable malestar o deterioro significativo social, laboral o de otras áreas importantes de la actividad del individuo.
D. El inicio es anterior a los 18 años de edad.
E. La alteración no se debe a los efectos fisiológicos de una sustancia ni a enfermedad médica.
F. Nunca han cumplido los criterios de la enfermedad de Gilles de la Tourette ni los tics crónicos motores o vocales.

criterios de un tipo de tics específico como los que hemos comentado en los apartados anteriores.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En ocasiones pueden ser preciso efectuar un diagnóstico diferencial con situaciones tales como: *movimientos anormales de ciertas enfermedades* (corea de Huntington, enfermedad de Wilson, corea de Sydenham, esclerosis múltiple, síndrome postencefalitis), *epilepsias* (en especial con las que cursan con crisis parciales motoras o mioclonías), que tienen un carácter paroxístico, con comienzo y final brusco, con *movimientos coreiformes, atetósicos, sincinesias, trastornos del movimiento inducidos por medicamentos* o con cuadros de *hiperactividad*.

TRATAMIENTO

En la mayoría de los pacientes los tics se resuelven espontáneamente y no requieren tratamiento específico, lo que sucede también en algunos pacientes con síndrome de Gilles de la Tourette⁽²¹⁾. Habitualmente la mejor manera de enfocarlos es realizar un diagnóstico correcto e informar a los padres y al paciente que no se trata de un problema primariamente psicológico y que, en la mayoría de los casos, no indican un proceso neurológico o psiquiátrico grave subyacente.

Las medidas terapéuticas incluyen medidas generales: sueño suficiente, evitar situaciones de estrés y fatiga, evitar

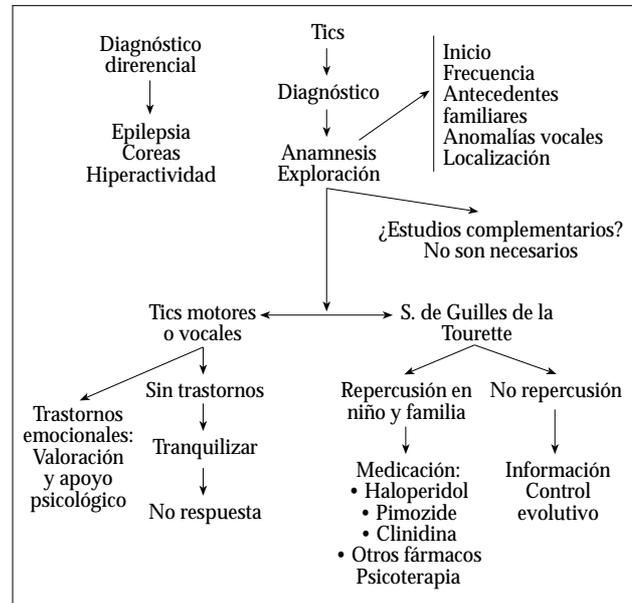


Figura 1. Esquema para el diagnóstico y tratamiento de los tics en la infancia.

el alcohol y estimulantes. Si son poco frecuentes y no provocan ansiedad en el niño y en la familia pueden no requerir el empleo de medicación y esperar su regresión espontánea (informando adecuadamente, como ya se ha destacado, a los padres del significado del proceso y controlando con regularidad al paciente). En caso contrario, el empleo de neurolepticos que bloquean los receptores D2 de la dopamina, como el haloperidol (probablemente el más eficaz, comenzando por dosis bajas de 0,25 mg/día y subiendo paulatinamente, cada semana, sin sobrepasar 5 mg/día) y el pimozida (dosis de 1-2 mg/día, repartida en dos tomas), se han mostrado de utilidad para el tratamiento de los tics (y entre ellos los de la enfermedad de Gilles de la Tourette)⁽²²⁾ y en casos de hiperactividad asociada se recomiendan la clonidina (dosis inicial de 0,05 mg/día con incrementos hasta llegar a un máximo de 0,6 mg/día, controlando la tensión arterial por el riesgo de una hipotensión brusca) o metilfenidato (0,3 mg/kg/día, ajustando la dosis a la respuesta y tolerancia); otras alternativas para los casos que no cedan con los fármacos reseñados incluyen las benzodiazepinas (clonazepam), la trarabenzamina, la flunarizina o la risperidona y en los casos de trastornos obsesivo-compulsivos la clomipramina (3 mg/kg/día) o fluoxetina (2,5 mg/día)⁽²³⁾.

Los neurolepticos tienen el riesgo de producir efectos

secundarios, como sedación, temblor, sequedad de boca, disminución de la atención, distonías aguda o discinesias tardías⁽²⁴⁾, relacionándose estas últimas con la duración del tratamiento⁽²⁵⁾, por lo que su empleo debe restringirse a los casos graves en los que fracasan las medidas generales reseñadas. La pimozida utilizada de manera prolongada parece más útil que si se emplea en pauta breve para tratar las exacerbaciones del síndrome de Gilles de la Tourette⁽²⁶⁾.

La psicoterapia y terapia ocupacional pueden ser de utilidad, en especial en el síndrome de Gilles de la Tourette.

En la figura 1 se esquematiza la conducta ante un niño con tics.

BIBLIOGRAFÍA

- Moreno Rubio JA. Tics en la infancia. *Rev Neurol* 1999;**28**(Supl 2):S189-S191.
- López-Pisón J, Rebage V, Arana T, Baldellou A, Arcauz P, Peña-Segura JL. Estudio de la demanda asistencial de Neuropediatría en un hospital de referencia regional. II. Motivos de consulta. *Rev Neurol* 1997; **25**:1685-1688.
- Garaizar C, Sousa T, Lambarri I, Martín MA, Prats JM. Los datos clínicos de la demanda asistencial en la consulta de neuropediatría. *Rev Neurol* 1997; **25**:187-193.
- DSM-IV. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. Barcelona: Masson; 1995. p. 105-111.
- López-Terradas JM^a. Trastornos paroxísticos motores. *Rev Neurol* 1999;**28**:89-97.
- Jankovic J. Phenomenology and classifications of the tics. *Neurol Clin* 1997;**15**:267-275.
- Singer HS. Neurobiological issues in Tourette syndrome. *Brain Dev* 1994;**16**:353-364.
- Zametkin AJ, Ernest M. Problems in the management of attention-deficit-hyperactivity disorder. *N Engl J Med* 1999;**340**:40-46.
- Shapiro AK, Shapiro ES, Sweet RD. Gilles de la Tourette syndrome. New York: Raven Press; 1978.
- Gómez García C, Muñoz Yunta JA. Criterios diagnósticos del Muñoz-Gómez del SGT. *Rev Neurol* 1994;**22**:31-68.
- Muñoz Yunta JA, Freixas A, Valls Santasusana A, Gómez C. Trastornos asociados al síndrome de Gilles de la Tourette. *Rev Neurol* 1999;**28**(supl 2): S156-S159.
- Peterson B, Leckman J, Duncan J, et al. Corpus callosum morphology from magnetic resonance images in Tourette's syndrome. *Psychiatry Res* 1994;**55**:85-99.
- Moriarty J, Varma A, Stevens J, Fish M, Trimble M, Robertson M. A volumetric MRI study of Gilles de la Tourette's syndrome. *Neurology* 1997;**49**:410-415.
- Mostofsky SH, Wendlant J, Cutting L, Denkla MB, Singer HS. Corpus callosum measurements in girls with Tourette syndrome. *Neurology* 1999;**53**:1345-1247.
- Hyde TM, Aaronson BA, Randolph C, Rickler KC, Weinberger DR. Relationship of birth weight to phenotypic expression of Gilles de la Tourette's syndrome in monozygotic twins. *Neurology* 1992;**42**:652-658.
- Eapen V, Pauls DL, Robertson MM. Evidence for autosomal dominant transmission in Tourette's syndrome: United Kingdom cohort study. *Br J Psychiatry* 1993;**162**:593-596.
- Kurland R, Eapen V, Stern J, McDermott MP, Robertson MM. Bilineal transmission in Tourette's syndromes families. *Neurology* 1994;**44**:2336-2342.
- Hanna Ph, Janjua FN, Contant Ch F, Jankovic J. Bilateral transmission in the Tourette syndrome. *Neurology* 1999;**53**:813-818.
- Leckman JF, Peterson BS, Anderson GM, Arnsten AFT, Pauls D, Cohen DJ. Pathogenesis of Tourette syndrome. *J Child Psychol Psychiatry* 1997;**38**:119-142.
- Lichter DG, Dmochowski J, Jacson LA, Trinidad KS. Influence of family history on clinical expression of Tourette's syndrome. *Neurology* 1999;**52**:308-316.
- Aicardi J. Other neuropsychiatric syndromes. In: Aicardi J (ed). Diseases of the nervous system in childhood. New York: Mc Keith Press; 1992. p. 1338-1356.
- Trinidad KS, Kurland R. Treatment of tics. En: Kurland R (ed). Treatment of movement disorders. Philadelphia: JB Lippincott; 1995. p. 365-406.
- Herranz JL. Trastornos paroxísticos del movimiento en la infancia y en la adolescencia (I): tics y distonías. En: XVI Curso de asistencia primaria en pediatría. Gobierno de Cantabria. Santander: Consejería de Sanidad, Consumo y Bienestar Social; 1998. p. 9-18.
- Bruun RD. Subtle unrecognized side effects of neuroleptic treatment in children with Tourette's disorder. *Am J Psychiatry* 1988;**145**: 621-624.
- Kane JM, Woerner M, Lieberman J. Tardive dyskinesia: prevalence, incidence and risk factors. En: Casey DE, Chase TN, Christensen AV, Gerlach J (eds). Dyskinesia: research and treatment. Berlin: Springer-Verlag; 1985. p. 72-78.
- Tourette Syndrome Study Group. Short-term versus longer term pimozide therapy in Tourette's syndrome: a preliminary study. *Neurology* 1999;**52**:874-877.

Neuropediatría

Trastornos de la marcha. Protocolo diagnóstico

R. PALENCIA

Neuropediatra, Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Hospital Universitario, Valladolid

INTRODUCCIÓN

La marcha es un complejo acto que permite el desplazamiento del individuo como resultado de una elaboración mental en la que participan diversos órganos, aparatos y sistemas (Tabla I). La alteración de cualquiera de estos elementos originará un trastorno de la marcha con peculiares características; como se ha señalado⁽¹⁾, el primer paso para el estudio de estos pacientes es pensar «este niño no anda bien» y luego analizar donde reside el trastorno.

PRINCIPALES TIPOS DE MARCHA ANÓMALA⁽²⁾

1. Marcha hemiparética. Este tipo de marcha se origina por una lesión de la vía piramidal, recogiendo en la tabla II las principales situaciones responsables. El paciente camina lentamente, apoyando el peso del cuerpo sobre el miembro no afectado, desplazando el parético en arco («marcha del segador»), al tiempo que el brazo afectado permanece pegado al cuerpo en semiflexión. En la exploración se constatan, en el hemilado parético los correspondientes signos de afectación piramidal: aumento del tono muscular (espasticidad), hiperreflexia, signo de Babinski, *clonus*, etc.

El diagnóstico del tipo de marcha se realiza simplemente con la exploración física. La valoración de los antecedentes (historia clínica), junto con los estudios neurorradiológicos sirven para determinar la etiología y establecer la morfología de la lesión cerebral subyacente.

El paciente con este trastorno puede beneficiarse de la

fisioterapia y de la atención por parte del traumatólogo-ortopedista (ortesis).

2. Marcha en puntillas. El paciente camina sobre las puntas de los dedos («marcha digitada o en puntillas»). Se relaciona con situaciones diversas: lesión piramidal, lesiones medulares, miopatías con retracción del tendón de Aquiles (distrofia muscular tipo Becker, por ejemplo); en la parálisis espástica, la contractura de los extensores obliga a caminar sobre los dedos y, por aproximación de los muslos, al avanzar, las rodillas rozan entre sí por su cara interna («marcha en tijeras»)⁽³⁾. También puede observarse en pacientes con problemas psiquiátricos (sin base orgánica) y puede verse en algunos niños normales al iniciar la deambulación (en este caso rara vez la mantienen más de 2-3 meses). En la exploración se encuentran los hallazgos correspondientes a la situación causal, siendo también la etiología la que condiciona el tratamiento: fisioterapia, tenectomía, psicoterapia, etc.

3. Marcha atáxica. La ataxia se define como una alteración de la coordinación de los movimientos voluntarios y del equilibrio⁽⁴⁾. Este tipo de marcha se origina por alteraciones que pueden asentar a diversos niveles: cerebelo, vías cerebelo-vestíbulo-espinales, cordones posteriores. En los procesos cerebelosos en los que la afectación reside en un hemisferio, el paciente se desvía hacia el lado de la lesión; cuando realiza la marcha hacia adelante y atrás de manera alternativa, hace la «marcha en estrella». En las lesiones del arquicerebelo camina con aumento de la base de sustentación, con el hemicuerpo superior hacia atrás y los brazos separados del cuerpo. Las situaciones responsables de una

Correspondencia: R. Palencia. Colón 8, 4ªA. 47005 Valladolid. E-mail: palenciar@usuarios.retecal.es.

TABLA I. ESTRUCTURAS QUE INTERVIENEN EN LA MARCHA

Estructura	Función
<ul style="list-style-type: none"> • Aparato vestibular • Cerebelo 	<ul style="list-style-type: none"> • Recoge las sensaciones que informan de la posición del cuerpo • Coordina los movimientos
<ul style="list-style-type: none"> • Sistema extrapiramidal 	<ul style="list-style-type: none"> • Regula el tono muscular • Regula el tono muscular • Rige las sincinesias
<ul style="list-style-type: none"> • Vías de la sensibilidad profunda • Corteza cerebral • Músculo estriado • Esqueleto: huesos y articulaciones 	<ul style="list-style-type: none"> • Transmiten la sensibilidad propioceptiva • Controla la ejecución de los movimientos • Receptor y ejecutor de las órdenes cerebrales • Función de soporte

marcha atáxica son muy diversas incluyendo procesos expansivos cerebelosos, enfermedades desmielinizantes (esclerosis en placas), enfermedades infecciosas (cerebelitis) y parainfecciosas (síndrome de Guillain-Barré), degeneraciones espinocerebelosas, el raro síndrome de Kinsbourne (ataxia, *mioclonus* y *opsoclus*, a veces en relación con tumores, como neuroblastoma), intoxicaciones, enfermedades metabólicas de expresión intermitente, etc. El tratamiento es el de la situación responsable.

4. Marcha parkinsoniana. El parkinsonismo es un síndrome hipocinético-hipertónico en relación con una lesión del paleoestriado; en esta marcha, el paciente camina envarado, con el cuerpo inclinado hacia delante, con pasos cortos y rápidos (como si persiguiera su centro de gravedad). Es muy rara en la infancia, pudiendo relacionarse con síndrome postencefálico o situaciones, como la enfermedad de Hallevorden-Spatz, desmielinización palidal.

5. Marcha estepante («steppage»). El paciente muestra una dificultad para realizar la flexión dorsal del pie por lo que, para no arrastrarlo durante la marcha, levanta exageradamente la rodilla y al apoyar el pie lo hace tocando primero el suelo con la punta. Se produce por afectación del grupo muscular inervado por el nervio ciático poplíteo externo (las originadas postinyección son las más habituales).

6. Marcha miopática, balanceante. En este tipo de marcha el paciente, por afectación de los músculos de la cintura pélvica, camina balanceando el cuerpo (hacia uno y otro lado), con exageración de la lordosis lumbar («marcha de pato»). Este tipo de marcha puede ser de aparición aguda, con abolición, no constante, de los reflejos rotulianos, como sucede en una polirraculoneuritis o, sin abolición de los reflejos, en una polimiositis. Si la marcha es crónica se debe de

TABLA II. PRINCIPALES SITUACIONES RESPONSABLES DE MARCHA HEMIPARÉTICA

A. Hemiplejía congénita (de origen pre o perinatal, casi siempre de origen isquémico)
B. Hemiplejías progresivas (tumor hemisférico o del tronco, absceso cerebral, tumor medular, enfermedades tipo adrenoleucodistrofia)
C. Hemiplejías agudas
• Hemiparesia infantil aguda idiopática
• Hemiparesia secundaria:
– Hemiplejía postconvulsiva
– transitoria
– permanente (tras estado de mal: síndrome HH o HHE)
– Hemiplejía de origen vascular
– por oclusión arterial criptogénica
– malformaciones vasculares
– obstrucción vascular por trombosis, embolia (cardiópatas)
– hematoma intracerebral espontáneo (por rotura de un angioma cavernoso, de una micromalformación vascular, aneurisma disecante de la carótida)
– migraña hemipléjica
– enfermedad de moya-moya
– arteritis, tromboflebitis
– enfermedades metabólicas (homocistinuria, enfermedad de Fabry, mitocondriales)
– Hemiplejías traumáticas (hematoma extradural, subdural, intracerebral)
– Hemiplejía alternante (de etiología desconocida aunque a veces se relacionan con migraña)
– Meningoencefalitis

relacionar con una miopatía que afecte a la musculatura pélvica (en la infancia la distrofia muscular progresiva tipo Duchenne es la más habitual); el diagnóstico de la enfermedad responsable se hace con la historia clínica (valorando antecedentes familiares y evolución del proceso), explo-

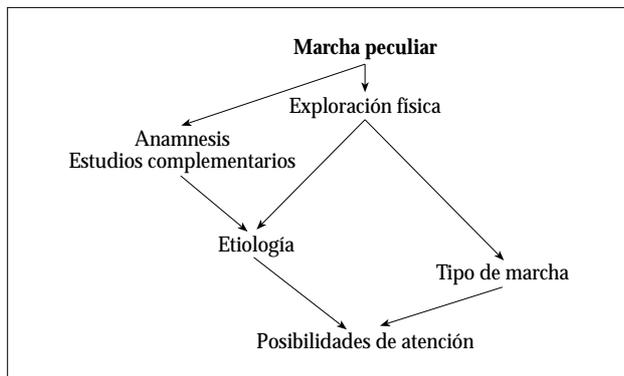


Figura 1. Esquema de la actitud ante un paciente con un trastorno de la marcha.

ración física (la maniobra de Gowers permite explorar los músculos de la cintura pélvica) y estudios complementarios (enzimas séricas, EMG, estudio histológico, estudio de la distrofina y estudio genético). El tratamiento es sintomático con fisioterapia y medidas ortopédicas.

7. Otros tipos de marcha

- Marcha coreica, acompañada de movimientos bruscos de gran amplitud.
- Marcha parapléjica de instauración brusca, que debe hacer pensar en un tumor medular, mielopatía aguda, enfermedad genética progresiva (paraplejías espásticas familiares).

- Marchas de origen psicossomático, que no muestran una característica concreta, tal vez de lejos a una ataxia, una claudicación, un trastorno del equilibrio, una distonía. La exploración neurológica es normal, lo que ayuda al diagnóstico así como el hecho de que «no recuerda a nada» y que puede modificarse su semiología con la persuasión. Su terapéutica debe de abordarse recordando que la somatización es la expresión de trastornos psicológicos internos⁽⁵⁾.

En la figura 1 se esquematiza la actitud ante un paciente con un trastorno de la marcha.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández Álvarez E. Examen neurológico. En: Fejerman N, Fernández Álvarez E (eds). *Neurología Pediátrica*. 2ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1997. p. 3-24.
2. Palencia R. Trastornos de la marcha en el niño. *Bol Pediatr* 1988; **38**:143-145.
3. Gotta H, Pinto CL. Guía semiotécnica del sistema nervioso. Buenos Aires: Editorial Universitaria; 1963.
4. Lyon G, Evrard PH. Ataxias. En: Lyon G, Evrard PH (eds). *Neuropediatría*. Barcelona: Masson; 1990. p. 311-318.
5. Arthuis M. Introduction à la neurologie pédiatrique. En: Arthuis M, Pinsard N, Ponsot G (eds). *Neurologie Pédiatrique*. Paris: Flammarion; 1990. p. 1-19.

Neuropediatría

Cefaleas

J.L. HERRANZ, A. ARGUMOSA

Neuropediatría, Hospital Universitario M. de Valdecilla, Santander

INTRODUCCIÓN

El dolor de cabeza es uno de los de los síntomas que más consultas motiva a los pediatras de Atención Primaria y a las Unidades de Neuropediatría^(1, 2), fluctuando la incidencia acumulada durante la infancia entre 31-79% para las cefaleas y entre 4-14% para las migrañas⁽³⁻⁹⁾, ocasionando además, una pérdida media de 7,8 días por curso escolar entre niños de 5 y 15 años⁽¹⁰⁾.

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA

El proceso diagnóstico de las cefaleas es análogo al de cualquier entidad clínica (Fig. 1)^(1, 11-14), aunque con una mayor relevancia de la anamnesis, que se destaca en la frase «*si dispone de 30 minutos para diagnosticar un dolor de cabeza, utilice 29 minutos en la anamnesis*». Aunque la anamnesis familiar y personal tienen su importancia, la *anamnesis de la cefalea* es, obviamente, la fundamental de la historia clínica, teniendo que analizarse de manera minuciosa, con ayuda de 12 cuestiones que van a recoger datos, tanto más subjetivos cuanto menor es la edad del niño, puesto que van a depender de las observaciones y opiniones, más o menos sesgadas, de sus padres.

¿Tiene uno o varios tipos de cefaleas?

En el 10% de los casos se asocia la migraña y la cefalea de tensión.

¿Desde cuando padece cefaleas? ¿Coincidió el comienzo con algo?

Los dolores de cabeza de más de 3 meses de evolución raramente van a estar producidos por una tumoración intracraneal, mientras que las cefaleas más recientes pueden alertarnos de dicha posibilidad. El comienzo de las mismas coincidiendo con problemas emocionales o afectivos, con estrés, etc., puede subrayar el origen tensional de las cefaleas.

¿Con qué frecuencia tiene las cefaleas?

Mientras que las cefaleas tensionales y las condicionadas por hipertensión intracraneal son diarias, la migraña cursa con episodios paroxísticos recidivantes con periodicidad variable, desde uno al año a uno cada varios días.

¿Tienen un ritmo horario las cefaleas?

La cefalea tensional es continua o se incrementa a lo largo del día, por lo que es más intensa por las noches. Las cefaleas orgánicas también pueden ser continuas, pero habitualmente son matutinas, al despertar y levantarse de la cama. La migraña ocurre a cualquier hora del día o de la noche, pudiendo despertar al niño durante el sueño nocturno.

¿Hay factores desencadenantes o agravantes de las cefaleas?

Pueden identificarse ansiedad, estrés o depresión en las cefaleas tensionales, pero también en algunos niños con migrañas, que pueden ser inducidas por alguno de los múltiples factores que se indican posteriormente. Cuando es la

Correspondencia: J.L. Herranz. Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. 39008 Santander.

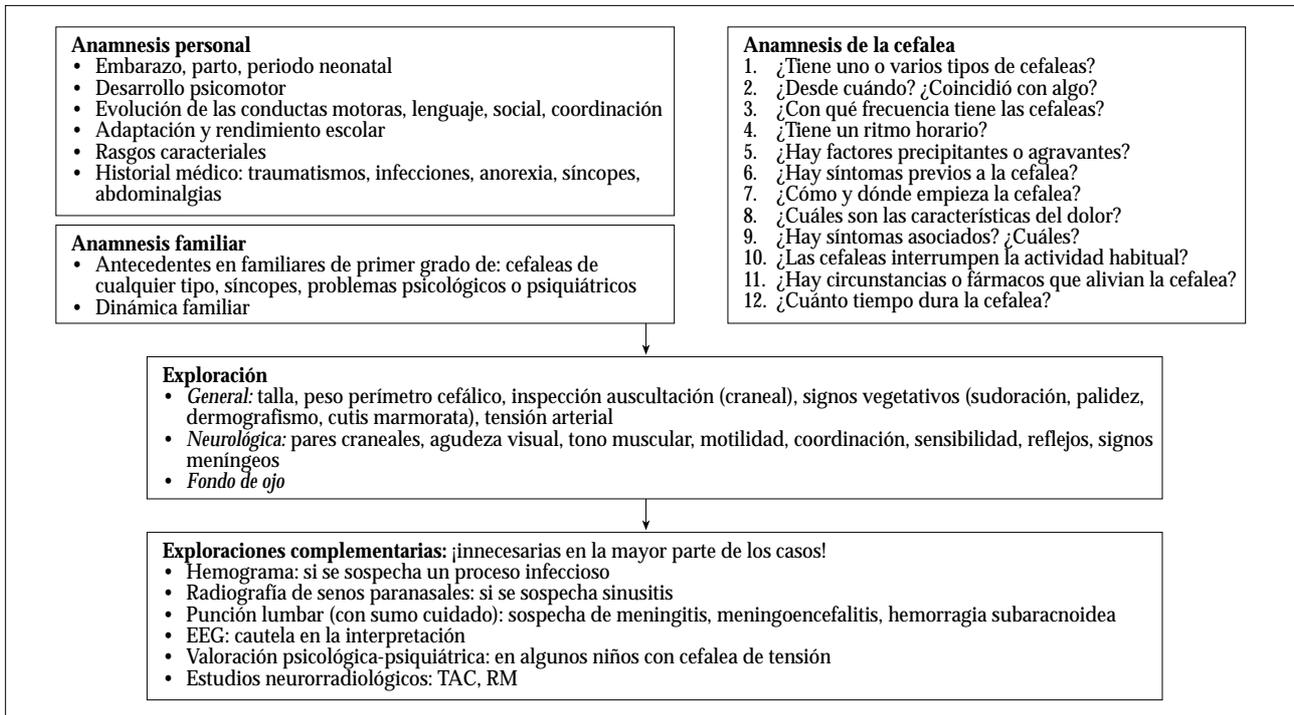


Figura 1. Proceso diagnóstico en las cefaleas infantiles.

tos el factor condicionante o agravante, debe valorarse la posibilidad de migraña, pero también la de un proceso expansivo intracraneal como causa de la cefalea.

¿Hay síntomas previos a las cefaleas?

En las migrañas con aura la cefalea va precedida de otros síntomas, generalmente de tipo visual, como visión borrosa, escotomas centelleantes, micropsias o macropsias.

¿Dónde se localiza la cefalea?

La localización holocraneal y occipital es sugestiva de cefalea tensional, la migraña típica es hemicraneal (aunque, en los niños, sólo en la mitad de los casos) y la cefalea tumoral presenta una localización variable.

¿Cuáles son las características del dolor de cabeza?

Es el dato más subjetivo de la anamnesis y el más difícil de interpretar en los niños, por sus limitaciones para expresar sus sensaciones y molestias mediante palabras. Puede facilitarse esa descripción, sin sugestionarlos en exceso, ofreciéndoles diversas alternativas: «como un peso, como

si le oprimieran o apretaran la cabeza, pulsátil como el corazón, descarga eléctrica, pinchazo, hormigueo».

¿Hay síntomas asociados al dolor de cabeza?

Cuando los hay, orientan mucho al origen de la misma. En la cefalea tensional existen simultáneamente otros síntomas de ansiedad, como irritabilidad, trastornos del sueño, rechazo escolar o mareos. La migraña se suele acompañar de fonofobia, fotofobia, náuseas y vómitos. La cefalea orgánica puede inducir cambios en el comportamiento, tristeza y vómitos, que son típicamente matutinos, al levantarse de la cama, sumándose otros síntomas neurológicos a medida que transcurren las semanas.

¿Las cefaleas interrumpen la actividad habitual?

Esto traduce de manera indirecta la intensidad de las mismas, de modo que se consideran de poca intensidad las que no modifican la actividad lúdica ni la vida social del niño.

¿Cuánto tiempo dura la cefalea?

Es un dato muy valioso. Las cefaleas tensionales se pro-

TABLA I. ETIOLOGÍA DE LAS CEFALÉAS SEGÚN SU EVOLUCIÓN

Aguda		Subaguda
Frecuente	Rara	Cefalea tensional crónica
Fiebre vs infecciones	Encefalitis	Estado migrañoso
Sinusitis aguda	Hemorragia subaracnoidea	Tumor intracraneal
Síndrome postraumático	Hematoma subdural	Hipertensión intracraneal benigna
1ª crisis de migraña	Neuritis óptica	Hematoma subdural
Meningitis	Glaucoma	Absceso cerebral
Postpunción lumbar	Hemorragia epidural	
Aguda recurrente		Crónica (meses/año)
Frecuente	Rara	Cefalea tensional crónica
Migraña	Hidrocefalia intermitente	Hipertensión intracraneal benigna
Cefalea tensional episódica	Feocromocitoma	Hipertensión intracraneal benigna
	Cefalea en racimos	Abuso de analgésicos
	Cefalea punzante idopática	
	Cefalea desencadenada por la tos	
	Cefalía benigna	

longan durante días, semanas e incluso meses, mientras que las cefaleas migrañosas suelen durar unas horas o, como máximo, 1 ó 2 días. Las cefaleas orgánicas, que al principio son solo matutinas, después son permanentes.

¿Hay circunstancias o fármacos que alivian las cefaleas?

Las cefaleas tensionales y las migrañas mejoran o desaparecen con el sueño. Los analgésicos mejoran las migrañas, pero poco o nada las cefaleas tensionales y las cefaleas orgánicas.

Con toda esta información, debe intuirse el tipo de cefalea que padece el paciente, sospecha diagnóstica que debe apoyarse en el resultado normal o anormal de la *exploración clínica*, tanto general, como neurológica y del fondo de ojo. En relación a esta última, su principal objetivo es conocer el estado de las papilas ópticas, concretamente si están bien delimitadas o están borrosas-edematosas, es decir, si traducen un aumento de la presión intracraneal. Cuando la valoración del fondo de ojo resulta difícil por falta de experiencia, por mala colaboración del niño, o porque la luz del oftalmoscopio induce intensa miosis, se pueden instilar unas gotas de tropicamida que, en pocos minutos, inducen una midriasis rápidamente reversible.

En la mayor parte de casos con la anamnesis y con la exploración clínica se puede concretar el diagnóstico etio-

lógico de las cefaleas^(1,11,12). De hecho, los *estudios complementarios* que se realizan en estos pacientes están motivados, generalmente, por inseguridad, ignorancia o complacencia del médico, concretamente los estudios neurorradiológicos. La realización de una resonancia magnética o de una tomografía axial computarizada sólo estará indicada en los casos con^(1,13,15):

- Cefaleas de reciente aparición (menos de 3 meses) y de carácter progresivo.
- Cefaleas que alteran el sueño nocturno.
- Cefaleas precipitadas por esfuerzos físicos, maniobras de Valsalva o cambios posturales.
- Cefales acompañadas de síntomas o de signos neurológicos, de edema de papila y/o de alteración de la conciencia.
- Cefaleas que no responden a tratamientos correctos.

DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO Y TRATAMIENTO

En cuanto al *diagnóstico etiológico* de la cefalea, el carácter agudo, subagudo o crónico de ésta puede orientar también hacia determinados factores etiológicos (Tabla I). Las etiologías más frecuentes son la migraña (44%), la cefalea tensional (32%) y la cefalea mixta migrañosa y tensional

TABLA II. CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES

	Migraña	Cefalea de tensión	Cefalea orgánica
Edad de inicio	Infancia	Adolescencia	Variable
Frecuencia	1-30 al año	Diaria	Diaria
Tiempo de evolución	Años	Meses	Semanas/meses
Desencadenantes	Diversos	Ansiedad, depresión	Hipertensión craneal
Localización	Frontal o hemicraneal	Occipital u holocraneal	Variable
Horario	Variable	Vespertino	Matutino
Intensidad	Moderada/intensa	Leve/moderada	Leve/moderada
Calidad	Pulsátil	Opresiva	Opresiva
Asociada con	Aura visual, náuseas/vómitos, fonofobia/fotofobia	Ansiedad, mareo, fonofobia	Cambio de conducta, signos neurológicos
Duración	Horas	Constante	Diaria
Antecedentes familiares	Frecuentes	Posibles	No
Analgésicos	Eficaces	Ineficaces	Ineficaces

(10%), seguidas por las cefaleas secundarias a traumatismos (2%), a hipertensión intracraneal (2%), a sinusitis (1%) y a infecciones febriles (1%)⁽¹⁾.

A continuación se indican las principales características de las cefaleas más frecuentes -migraña, cefalea de tensión- y de las cefaleas más temidas -hipertensión intracraneal-, con referencias concretas a las actitudes terapéuticas de las mismas.

Migraña

Al igual que sucede en la edad adulta, la migraña es la causa más frecuente de cefaleas durante la infancia y la adolescencia. Con una prevalencia análoga en niños y en niñas antes de la pubertad, que aumenta desde 1,1% a los 7 años hasta 4% a los 10 años, a partir de la pubertad es más frecuente en mujeres que en varones, afectando al 5,6% de chicas frente al 3,5% de chicos adolescentes, diferencia que se hace más evidente en la edad adulta⁽²⁻⁸⁾.

La Sociedad Internacional de Cefalea diferencia 7 tipos de migraña⁽¹⁶⁾ e indica las características que identifican a las mismas. La más frecuente durante la infancia es la *migraña sin aura o migraña común*, que se caracteriza por⁽¹⁶⁾:

- Al menos 5 episodios de cefalea de 2 a 48 horas de duración.
- Con dolor de cabeza que tiene 2 o más de las siguientes características:
 - Unilateral

- Pulsátil
- Moderado o grave (altera la actividad habitual)
- Empeora con la actividad física
- Durante la cefalea, al menos una de las siguientes manifestaciones:
 - Náuseas y/o vómitos
 - Fonofobia y fotofobia

Para el diagnóstico de la *migraña con aura o migraña clásica*⁽¹⁶⁾ se exigen:

- Dos o más cefaleas de 2 a 48 horas precedidas de uno o más síntomas de aura reversible (de menos de una hora de duración).
- Aura en forma de:
 - Escotomas centelleantes
 - Visión de puntos brillantes
 - Reducción del campo visual
- La cefalea sigue al aura dentro de los 60 minutos siguientes, y se caracteriza por ser unilateral, pulsátil, moderada o grave, aumentando su intensidad con la actividad física.

Los principales rasgos diferenciales de las migrañas del niño, en relación con las del adulto, son los siguientes^(1,8,14,17):

1. Antecedentes familiares algo más frecuentes, puesto que se recogen en el 89% de niños y en el 72% de adultos con migrañas.
2. Factores desencadenantes más frecuentes durante la infancia, especialmente determinados alimentos, emociones, traumatismos banales o ayuno prolongado⁽¹⁹⁾.

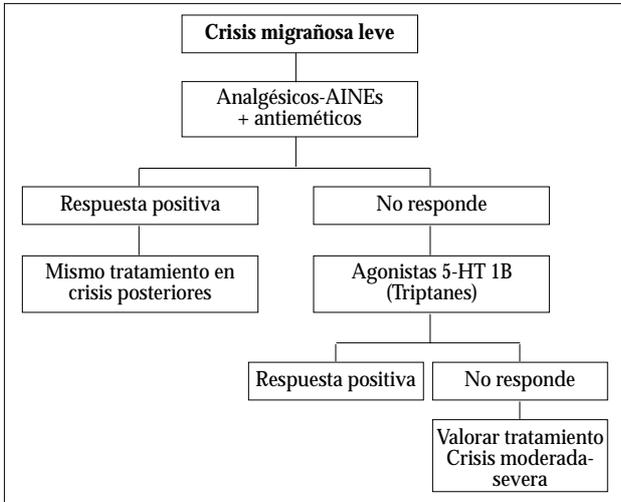


Figura 2. Tratamiento de las crisis migrañosa leves.

3. Preferencia vespertina.
4. Pródromos y aura poco habituales.
5. Localización preferentemente frontal media, siendo menos frecuente su ubicación unilateral.

6. Síntomas acompañantes de tipo gastrointestinal -anorexia, náuseas, vómitos, dolor abdominal, diarrea-, vasomotor -palidez, taquicardia, enrojecimiento cutáneo-, fofobia, fotopsias, alteraciones del carácter, mareo y trastornos del sueño.
7. Menor duración de la migraña que en el adulto.
8. Letargia durante y después de la crisis de migraña.

En realidad, debería establecerse una clasificación de las migrañas específica para los niños y adolescentes, clasificación que debería incluir la *migraña abdominal*⁽¹⁾. Específica de la infancia, la migraña abdominal se caracteriza por crisis de dolor abdominal recurrente asociado a náuseas y/o vómitos y, al menos, 3 de los siguientes signos o síntomas: palidez, mareo, fiebre, cefalea migrañosa o dolor en las extremidades. Su prevalencia se estima en 1,5% de niños y en 3,5% de niñas de 3 a 11 años de edad, comenzando a manifestarse habitualmente a los 4 años de edad -rango entre 6 meses y 8 años- con una frecuencia de 13,5 crisis al año -rango entre 3 y 50 crisis al año- y con una duración media de cada episodio de 13 horas -rango de 1 a 48 horas-⁽²⁰⁻²³⁾.

Debe rechazarse el diagnóstico de epilepsia en pacien-

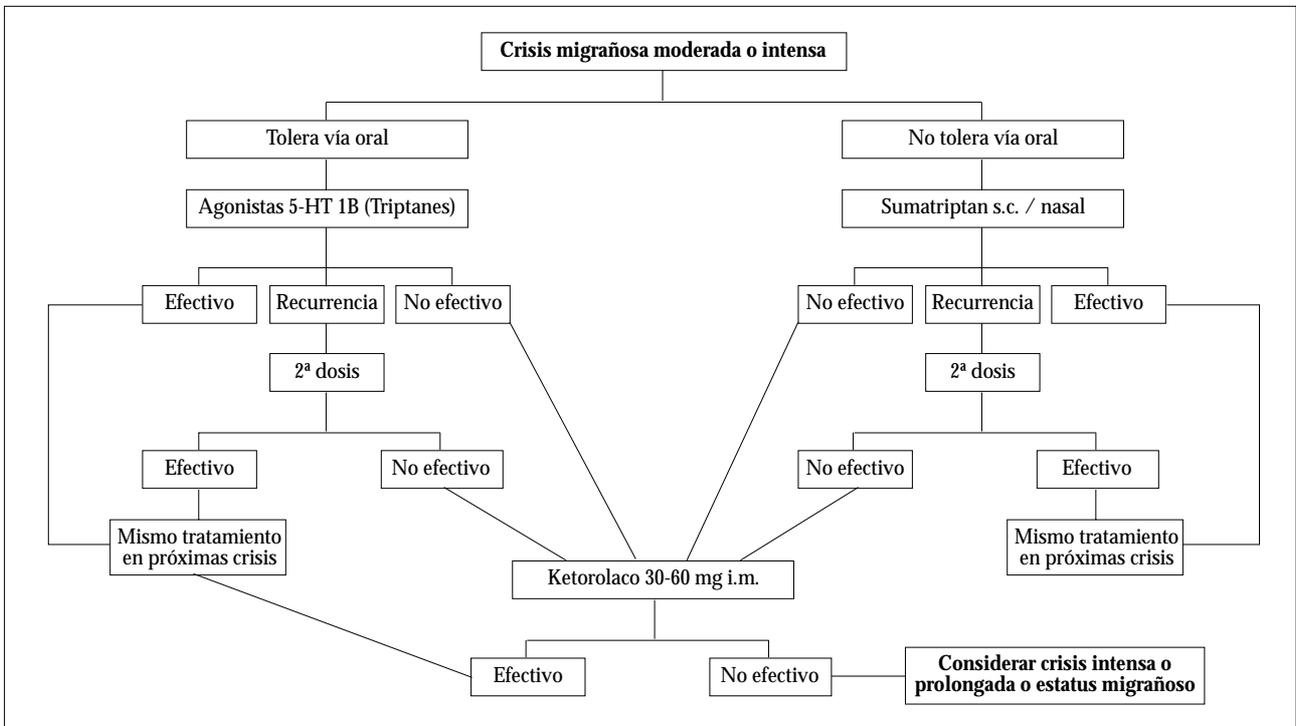


Figura 3. Tratamiento de las crisis migrañosa moderadas-intensas.

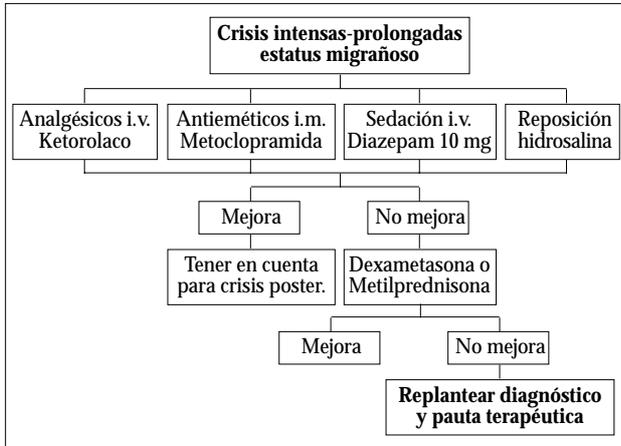


Figura 4. Tratamiento del estatus migrañoso.

tes con cuadros clínicos característicos de migraña, aunque sean múltiples las conexiones entre ambas entidades^(24, 25): migrañas que preceden o que siguen a las crisis epilépticas, aumento de neurotransmisores excitadores en ambas situaciones clínicas, eficacia antimigrañosa de algunos fármacos antiepilépticos -valproato, lamotrigina, gabapentina-. Por

otra parte, pueden detectarse alteraciones en el EEG durante las crisis de migraña, tanto de carácter generalizado (en 18% en niños con migraña sin aura, 26% en migrañas con aura, 22% en migraña acompañada de síntomas neurológicos), como de carácter focal (en 10%, 22% y 56%, respectivamente)⁽²⁶⁾, aunque dichos hallazgos coinciden con las crisis de migraña y desaparecen posteriormente. De hecho, el registro del EEG en estos pacientes no aporta ninguna ayuda en su diagnóstico⁽¹⁾.

El *tratamiento de la crisis de migraña* debe ser instaurado inmediatamente, porque cuanto más se prolonga la sintomatología, tanto más difícil resulta suprimirla⁽²⁷⁾. Las pautas terapéuticas de las crisis agudas leves, moderadas y severas están resumidas en las figuras 2, 3 y 4, respectivamente.

En relación con la *profilaxis de los episodios migrañosos* (Fig. 5), ésta debe plantearse cuando se producen más de 2 crisis de migraña al mes, cuando son muy resistentes al tratamiento durante las crisis agudas, y cuando las crisis de migraña son de tal intensidad o duración que interfieren con la actividad del paciente y menoscaban su calidad de vida^(1, 1-13). Además del tratamiento farmacológico durante

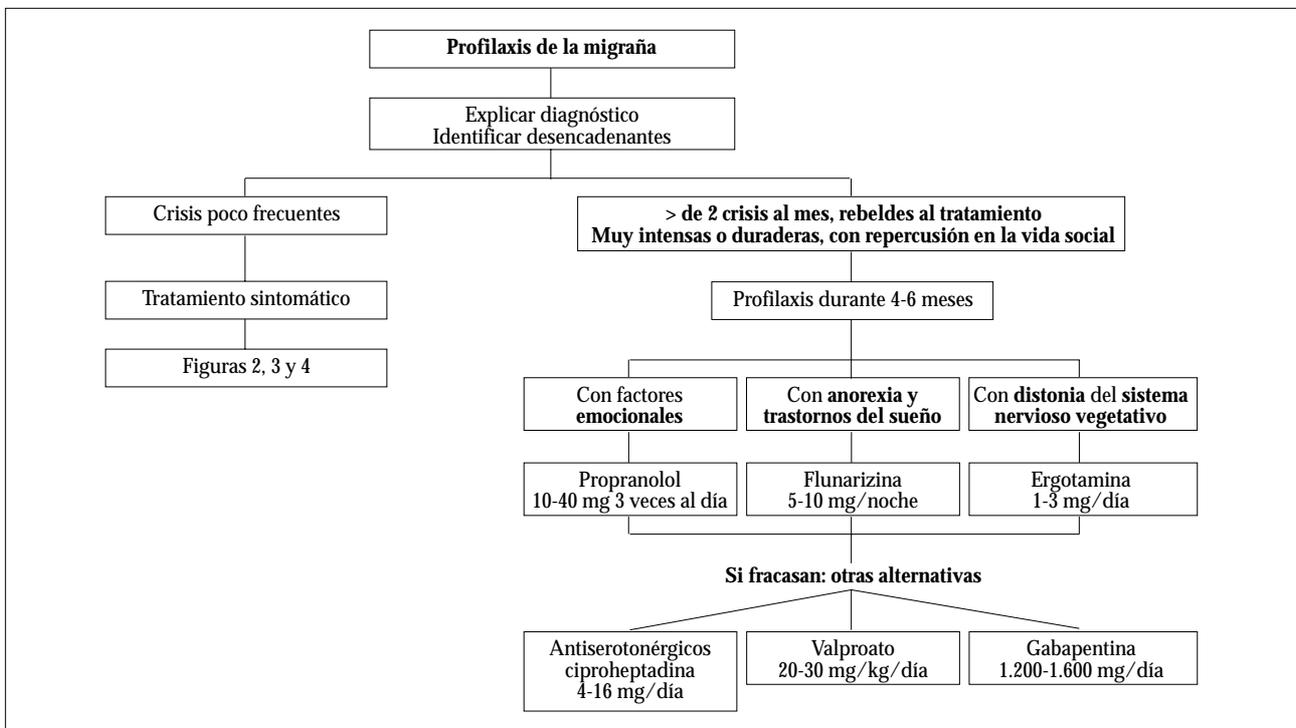


Figura 5. Profilaxis de las migrañas.

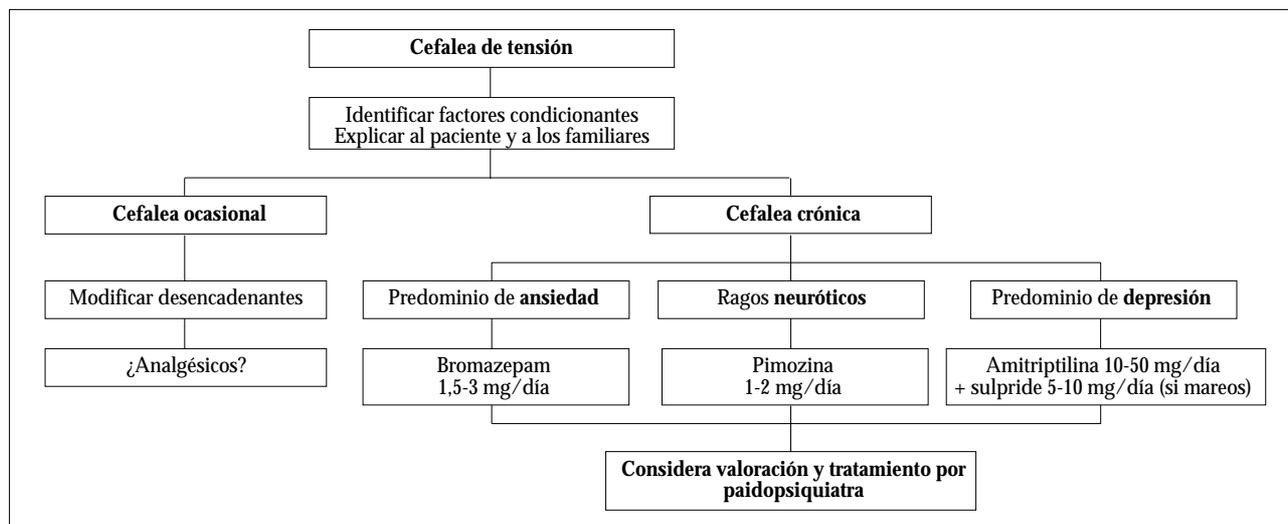


Figura 6. Pauta terapéutica en las cefaleas de tensión.

4 ó 6 meses (Fig. 2), deben anularse los factores desencadenantes, cuando se han identificado con seguridad. No tiene ningún sentido la supresión de determinados alimentos de manera rutinaria a todos los niños con migrañas, como el chocolate, las especias o los frutos secos, así como tampoco el prohibir la actividad deportiva, y sólo deben restringirse en los niños y adolescentes en los que es evidente su relación directa con las crisis de migraña.

Cefalea de tensión

La Sociedad Internacional de Cefalea define la cefalea de tensión como⁽¹⁶⁾:

- Diez o más episodios de cefalea, concretamente menos de 15 días al mes en las *cefaleas tensionales esporádicas*, más de 15 días al mes en las *cefaleas tensionales crónicas*. Los episodios de cefalea tienen una duración de 30 minutos a 7 días.
- Con 2 de las siguientes características.
 - Carácter opresivo
 - Intensidad leve o moderada
 - Dolor bilateral
 - Que no empeora con la actividad física.
- Sin acompañarse de náuseas ni de vómitos.
- Puede haber fonofobia o fotofobia, pero no ambas simultáneamente.

Las cefaleas tensionales son menos frecuentes en los niños que en los adultos, pero cada vez se diagnostican más, sobre todo en los adolescentes, identificándose como factores condicionantes de las mismas los problemas emocionales, escolares, familiares o ambientales, que inducen cuadros de ansiedad o de depresión, en los que la cefalea forma parte del cortejo sintomático⁽¹⁾.

El *tratamiento de las cefaleas de tensión* (Fig. 6) pasa por identificar mediante la anamnesis los factores que las condicionan, evidentes en la mayor parte de casos. La aceptación por el niño y por los familiares del diagnóstico de las cefaleas de tensión y de los factores desencadenantes de las mismas es fundamental para su tratamiento, de modo que puedan modificarse y eliminarse dichos factores. Durante los 2 ó 3 primeros meses puede ser necesario asociar un tratamiento farmacológico, cuyas características dependerán del predominio de la ansiedad y de la existencia de rasgos neuróticos o de un cuadro depresivo⁽²⁸⁾. En todos los casos debe valorarse la evolución después de 4-6 semanas de tratamiento y, en los pacientes en los que no es evidente la mejoría, será necesaria la valoración y el tratamiento por el paidopsiquiatra.

Cefaleas por hipertensión intracraneal (cefaleas orgánicas)

La Sociedad Internacional de Cefalea⁽¹⁶⁾ incluye en este grupo las cefaleas inducidas por el aumento o disminución

de la presión del LCR (hipertensión intracraneal benigna, hidrocefalia, fistula de LCR, postpunción lumbar), por infecciones intracraneales (meningitis, encefalitis, abscesos cerebrales), por sarcoidosis y otras enfermedades inflamatorias no infecciosas, por inyecciones intratecales, por neoplasias intracraneales, etc.

El temor a que la cefalea esté condicionada por un tumor intracraneal es muy frecuente en los padres y, aunque esa asociación sólo sucede en 1-2% de los niños y de los adolescentes con cefaleas, dicha posibilidad convierte a las cefaleas en situaciones clínicas de relativa urgencia. Se debe pensar en la posibilidad de una cefalea orgánica^(1, 13, 29) en los niños y adolescentes:

- Sin cefaleas previas, o con cambio de las características de las mismas.
- Cefaleas matutinas, o que despiertan por la noche.
- Empeoramiento de las cefaleas al cambiar de postura o con maniobras de Valsalva.
- Vómitos matutinos, sin náuseas previas.
- Mejoría de las cefaleas tras el vómito.
- Poca o nula eficacia de los analgésicos.
- Cambio de carácter, tristeza, visión borrosa, inestabilidad durante la marcha, inclinación de la cabeza, rigidez de nuca, cansancio, diplopía, etc.

En la exploración se van a objetivar signos neurológicos, que son tanto más evidentes cuanto más tiempo transcurre sin que se haya concretado el diagnóstico: meningismo, hemiparesia, ataxia de tronco y/o de extremidades, signo de Romberg, paresia de algún nervio craneal con preferencia de los nervios oculomotores, signo de Babinski y, en el fondo de ojo, edema de papila.

Con estos hallazgos es urgente la realización de estudios neurorradiológicos y, si éstos confirman la tumoración intracraneal, valoración neuroquirúrgica inmediata para decidir el plan terapéutico, que pasa por la extirpación total o parcial del tumor, en los casos en que es posible, y por la decisión posterior de radioterapia y/o de medicación antineoplásica.

Cuando, la anamnesis es sugestiva de hipertensión intracraneal, y se detecta edema de papila con o sin otros signos neurológicos, pero son normales las exploraciones neurorradiológicas, debe sospecharse un cuadro de *hipertensión intracraneal benigna*^(1, 30), situación que puede ser idiopática, pero que se relaciona con infinidad de

trastornos endocrinológicos, metabólicos, circulatorios, infecciosos, inmunoalérgicos, medicamentosos y con productos químicos, como penicilina, tetraciclinas, gentamicina, anfotericina, sulfamidas, contraceptivos orales, hormonas tiroideas, corticoides, progestágenos, hormona de crecimiento, ácido nalidíxico, fenitoína, indometacina, litio, amioradona, ketoprofeno, insecticidas, hexaclorobenceno y anestésicos locales.

En la tabla II se resumen las principales características diferenciales de las migrañas, las cefaleas de tensión y las cefaleas por hipertensión intracraneal (orgánicas).

BIBLIOGRAFÍA

1. Herranz JL. Cefaleas en la infancia. *Bol S Vasco-Nav Pediatr* 1997; **30**:22-29.
2. Garaizar C, Sousa T, Lambarri I, Martín MA, Prats JM. Los datos clínicos de la demanda asistencial en la consulta neuropediátrica. *Rev Neurol* 1997; **25**:187-193.
3. Bille B. Migraine in school children. *Acta Paediatr Scand* 1962; **51** (Suppl. 136):3-151.
4. Deubner DC. An epidemiologic study of migraine and headache in 10-20 year olds. *Headache* 1977; **17**:173-180.
5. Saraceni G, Armani S, Bottazzo S, Gesmundo S. Prevalence of migraine in 901 venetian school children between 6 and 13 years. En: Lanzi G, Balotin U and Cernibori T (eds). *Headache in children and adolescents*. Amsterdam: Elsevier; 1989. p. 185-188.
6. Manzoni GC, Granella F, Malferrari G et al. An epidemiological study of headache in children aged between 6 and 13. En: Lanzi G, Balotin U and Cernibori T (eds). *Headache in children and adolescents*. Amsterdam: Elsevier; 1989. p. 189-193.
7. Mortimer MJ, Kay J, Jaron A. Epidemiology of headache and childhood migraine in an urban general practice using Ad Hoc Vahlquist and IHS criteria. *Dev Med Child Neurol* 1992; **34**:1095-1101.
8. Artigas J, Grau R, Canosa P et al. Prevalence and characteristics of infantile headache in a selected area. *Cephalalgia* 1997; **17**:293.
9. Palencia R, Sinovas MI. Prevalencia de migraña en una muestra de población escolar. *Rev Neurol* 1997; **25**:1879-1882.
10. Abu-Arafah I, Russell G. Prevalence of headache and migraine in schoolchildren. *BMJ* 1994; **309**:765-769.
11. Pascual J. Diagnóstico y tratamiento del dolor de cabeza en Atención Primaria. *JANO* 1991; **41**:13-30.
12. Pascual J. Aproximación al paciente con cefalea y su diagnóstico. *JANO* 1998; **55**:34-42.
13. Grupo de Estudio de Cefaleas de la Sociedad Española de Neu-

- rología. Actitud diagnóstica y terapéutica en la cefalea. Recomendaciones 1999. Madrid: Ediciones Ergon; 1999.
14. Rufo M. Cefaleas en la infancia y adolescencia. *Pediatr Integral* 1999; **3**:440-455.
 15. Romero-Sánchez J, Picazo B, Tapia L, Romero-González J, Díaz Cabrera R, Romero-Sánchez I. Efectividad de los estudios de neuroimagen en niños con cefalea. *An Esp Pediatr* 1998; **49**:487-490.
 16. Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; **8**(Suppl. 7):8-96.
 17. Rufo M, Rodríguez Collado C, Poyatos JL, Fernández López M, Bueno MG, García Soria E, Peña D, Nieto M. Forma de presentación de las cefaleas en la infancia. *Rev Neurol* 1996; **24**:268-272.
 18. Navarro FJ, Lluch MD, Roldán S, Ramos I. Valoración de la utilidad de los criterios de la IHS en el diagnóstico de las cefaleas funcionales en la edad pediátrica. *Rev Neurol* 1995; **23**:760-763.
 19. Galiano I, Montiel I, Falip R, Asensio M, Matias-Guiu J. Los factores precipitantes de la migraña. *Rev Neurol* 1995; **23**:826-829.
 20. Mortimer MJ, Kay J, Jaron A. Clinical epidemiology of childhood abdominal migraine in an urban general practice. *Develop Med Child Neurol* 1993; **35**:243-248.
 21. Abu-Arafeh I, Russell G. Prevalence and clinical features of abdominal migraine compared with those of migraine headache. *Arch Dis Child* 1995; **72**:413-417.
 22. Mavromichalis I, Zaramboukas T, Giala MM. Migraine of gastrointestinal origin. *Eur J Pediatr* 1995; **154**:406-410.
 23. Worawattanakul M, Rhoads JM, Lichtman SN, Ulshen MH. Abdominal migraine: prophylactic treatment and follow-up. *J Pediatr Gastroenterol Butr* 1999; **28**:37-40.
 24. Bazil CW. Migraine and epilepsy. *Neurologic Clinics* 1994; **12**:115-128.
 25. Hernández Gallego J. Migraña y epilepsia. *Rev Neurol* 1995; **23**(Supl. 2):240-242.
 26. Jacobi G, Emrich R, Ritz A, Herranz JL. Kopfschmerzen beim Kind. Cephalaea und Migräne, eine Gegenüberstellung klinischer und hirnelektrischer Befunde. *Fortschr Med* 1972; **90**:199-205.
 27. Valdivielso A. Dolor agudo, analgesia y sedación en el niño (II): farmacocinética y farmacodinamia de los analgésicos no opioides. *An Esp Pediatr* 1998; **48**:183-194.
 28. Legarda L. Antidepresivos y migraña. *Rev Neurol* 1995; **23**(Supl. 2):193-197.
 29. Rodríguez Costa T, Casas C, Domingo R, Martínez Miravete MT, Bueso M, Garre I. Dolor de cabeza en el síndrome de hipertensión intracraneal. *An Esp Pediatr* 1993; **39**(Supl. 55):109-112.
 30. Sierra-Rodríguez J, Martín-Muñoz P. Hipertensión intracraneal idiopática en la infancia. *Rev Neurol* 1998; **27**:434-437.

Neuropediatría

Traumatismos craneoencefálicos en el niño

I. DE LAS CUEVAS TERÁN, R.M. ARTEAGA MANJÓN-CABEZA

Neuropediatría, Hospital Universitario «Marqués de Valdecilla», Santander

INTRODUCCIÓN

Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) son la primera causa de mortalidad en niños por encima del año de vida en países desarrollados^(1, 2), siendo también causantes de retraso mental, de epilepsia y de discapacidad física⁽³⁻⁵⁾. Puede decirse que al menos 1 de cada 10 niños sufrirá durante la infancia un TCE importante. Aunque casi todos son leves, el 10% de ellos son graves y conducen a la muerte en el 1,5% de los niños⁽⁶⁾.

La disminución del nivel de conciencia es el síntoma guía que va a determinar el pronóstico^(6,7). La duración de la amnesia postraumática también se ha considerado factor pronóstico del daño cerebral tardío en TCE cerrados⁽⁸⁾.

La etiología más frecuente en niños menores de 2 años son las caídas (traumatismos leves desde la cama, de una mesa, o al comenzar la deambulación). En niños menores de 1 año con TCE grave se debe sospechar malos tratos. En niños mayores de 2 años las causas más habituales son accidentes de tráfico (TCE grave), bicicleta (2-10 años) o deporte (>10 años)^(1, 6, 9).

Fisiopatología

Existen tres tipos de lesiones.

1. Lesión cerebral primaria: producida por impacto directo, cizallamiento (golpe-contragolpe) o rotación.

Tipos de lesión primaria (pueden combinarse)^(10,11):

Contusión y laceración del cuero cabelludo.

Fractura de cráneo: La mayoría son lineales, sin hundi-

miento y sin trascendencia en un niño asintomático. Si cruzan la línea media o bordes diastásicos, especialmente fracturas temporales que cruzan la arteria meníngea media, o fracturas bilaterales que cruzan el seno sagital, pueden producir hemorragia. Se debe sospechar fractura de la base en caso de hemotímpano u otorragia, rinorrea u otorrea de LCR, equimosis periorbitaria (ojos de mapache, fractura del piso de la fosa anterior) o retroauricular (signo de Battle, fractura de porción petrosa del esfenoides). Las fracturas con hundimiento tienen peor pronóstico, pueden producir lesión de la duramadre, pérdida de LCR o convulsiones precoces o tardías y son indicación de tratamiento quirúrgico.

Comoción cerebral, pérdida transitoria de conciencia (menor de 10 minutos) con amnesia, sin focalidad neurológica, con normalidad de la exploración física y la TAC; el nivel de conciencia se recupera en poco tiempo, sin tratamiento y el paciente no vuelve a presentar síntomas, excepto cefalea o vómitos.

Contusión y laceración cerebral, por golpe directo o por contragolpe. La sintomatología clínica depende de la localización y del alcance de la lesión. Con frecuencia sólo existe disminución del nivel de conciencia (mayor de 10 minutos), vómitos y cefalea transitoria. En la TAC aparecen en la zona lesionada múltiples lesiones puntiformes hiperdensas (sangre) con edema perilesional (hipodensidad), si bien, inicialmente puede que no se evidencien grandes alteraciones.

Hemorragia cerebral:

- Epidural. Frecuentemente está asociada a fractura craneal. La localización más frecuente es el área parieto-temporal, por rotura de la arteria meníngea media.

Correspondencia: I. de las Cuevas Terán. Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Avda. Valdecilla s/n. 39008 Santander. E-mail: isacuevas@hotmail.com

Puede cursar con un intervalo libre sin alteración de la conciencia seguido de un rápido deterioro neurológico (disminución de la conciencia, midriasis ipsilateral con ptosis y desviación medial del globo ocular, hemiparesia contralateral) que requiere evacuación quirúrgica inmediata. Se produce en el 0,5-6 % de todos los TCE de la infancia.

- Subdural. Especialmente en niños menores de 2 años, raramente asociada a fractura. Sugiere malos tratos (síndrome del niño agitado), especialmente si se acompaña de hemorragias retinianas o si cruzan la línea media. Instalación brusca con pérdida de conciencia y focalidad. Frecuencia variable de 0,3% a 2,5% de los TCE.
- Subaracnoidea. Cursa con rigidez de nuca, cefalea, fotofobia, náuseas y vómitos. Puede haber intervalo libre de síntomas.
- Intraparenquimatosa. Las manifestaciones clínicas dependen de la localización y de la extensión, puede producir hipertensión intracraneal y deterioro de la conciencia.

2. Lesión cerebral secundaria, producida por pérdida de la capacidad de regulación vasomotora cerebral, con redistribución del flujo sanguíneo, edema e isquemia. El factor más importante es la reducción de la perfusión cerebral, ya sea por disminución de la presión arterial media o por aumento de la presión intracraneal, contribuyendo para su aparición alteraciones sistémicas, como hipoxemia (< 60 mm Hg), hipercapnia, fiebre, alteraciones en la homeostasis del sodio, hipo o hiperglucemia, acidosis, o alteraciones intracraneales como hematomas, hemorragia parenquimatosa u obstrucción del flujo de LCR^(2,10). El hallazgo necrópsico más frecuente es la lesión axonal difusa, que puede ser reconocida mediante TAC y en sus distintos grados constituye la base de la clasificación de los TCE según la TAC⁽¹⁰⁾.

3. Lesión cerebral terciaria, muerte neuronal derivada de las cascadas bioquímicas que tienen como punto de partida la liberación de neurotransmisores, como el glutámico o el aspártico.

PAUTA DE ACTUACIÓN

Casi la mitad de las muertes por TCE ocurren a los pocos minutos de la lesión primaria, por lo que el mejor aborda-

je para su tratamiento es evitarla insistiendo en su prevención a través de la educación de niños y padres^(1, 2).

Por el contrario, la lesión cerebral secundaria se puede prevenir y evitarla es el objetivo principal del tratamiento del TCE. Un manejo satisfactorio de un niño que ha sufrido un TCE supone una evaluación clínica adecuada de la lesión primaria y una estimación del riesgo potencial de lesiones intracraneales y anticiparse y tratar activamente el desarrollo de hipertensión intracraneal.

Anamnesis

Siempre realizar historia clínica pormenorizada en relación con la causa y mecanismo del traumatismo, características del lugar de choque de la cabeza, estado inicial de conciencia, llanto, existencia de crisis convulsivas o alteraciones en la marcha, medidas inmediatas, antecedente de otras enfermedades, toma de fármacos, etc.

Si ha transcurrido algún tiempo es importante recoger también la *evolución*: deterioro progresivo, situación estacionaria o mejoría del estado general.

La incongruencia entre el cuadro neurológico y los datos de la anamnesis deben hacer sospechar la posibilidad de malos tratos o la existencia de un factor desencadenante del traumatismo (intoxicación, coma por otras causas...).

Examen físico

Aspectos básicos

1. Estado de conciencia: Puede existir un intervalo libre con deterioro posterior en traumatismos moderados o severos debido a convulsiones, edema cerebral o hematoma intracraneal. Para una valoración inicial rápida del nivel de conciencia considerar estado de *alerta*, *letargia* si responde a sonidos verbales, *coma superficial* si responde a estímulos dolorosos y *coma establecido* si no responde a estímulos^(6, 11). Para el seguimiento es de gran utilidad evaluar la reactividad según la *escala de coma de Glasgow* (Tabla I). Una puntuación final de 8 o menor define al TCE severo, entre 9 y 12 al TCE moderado y entre 13 y 15 al TCE leve. Existen varias adaptaciones para lactantes que tienen en cuenta las limitaciones del desarrollo principalmente en el área del lenguaje, es preferible utilizar aquéllas en las que la puntuación de normalidad es 15, igual que en el adulto y niño mayor (Tabla II).

TABLA I. ESCALA DE COMA DE GLASGOW

		Puntuación
Apertura ocular	Espontánea	4
	A la voz	3
	Al dolor	2
	Ninguna	1
Respuesta verbal	Orientada	5
	Confusa	4
	Inapropiada	3
	Incomprensible	2
Respuesta motora	Ninguna	1
	Obedece	6
	Localiza el dolor	5
	Retirada al dolor	4
	Flexión anormal	3
	En extensión	2
	Ninguna	1

2. Existencia de déficit focal. Valorar el tamaño, simetría y respuesta a la luz de las *pupilas*, así como los *movimientos oculares*. La midriasis unilateral traduce posible herniación uncal, la desviación ocular fija hace sospechar lesión en lóbulo frontal u occipital (ipsilateral a la lesión) o daño en tronco cerebral (contralateral a la lesión). La normalidad de los *reflejos oculares*, oculocefálico, oculo vestibular y corneal indica integridad del tronco cerebral. Por último, hay que explorar la *postura*, flaccidez o rigidez de las extremidades.

Constantes vitales: Con frecuencia hay tensión arterial normal y taquicardia. Ante signos de shock hipovolémico como hipotensión y taquicardia es importante descartar hemorragia extracraneal porque, en general, el TCE no suele causar hipotensión arterial por sí sólo, salvo en niños menores de 1 año con grandes fracturas lineales con hematoma^(2, 12). En caso de hipotensión, bradicardia y buen relleno capilar hay que sospechar lesión medular (shock medular)^(10, 11).

Otros signos y síntomas: Son frecuentes la palidez y los vómitos. En lactantes es conveniente palpar la fontanela y suturas, así como el resto del cráneo buscando hematomas o fracturas deprimidas. Hay que descartar lesiones de los nervios craneales, equímosis y fistula de LCR a fosas nasales o conducto auditivo. En último lugar explorar el *fondo de ojo* para descartar hemorragias retinianas o papiledema (signo tardío). Evitar el uso de midriáticos.

Síntomas y signos sugestivos de hipertensión intracraneal: Fontanela llena, diátesis de suturas, vómitos persis-

TABLA II. ESCALA DE COMA DE GLASGOW MODIFICADA PARA NIÑOS

		Puntos
Apertura ocular	Espontánea y búsqueda	4
	A la voz	3
	Al dolor	2
	Ninguna	1
Respuesta verbal	Se orienta al sonido, sonrisa social, sigue con la mirada, balbuceo	5
	Llanto, pero consolable	4
	Llanto persistente, palabras inapropiadas, grito al dolor	3
	Sonidos incomprensibles, agitado, no conecta con el medio	2
	Ninguna	1
	Respuesta motora	Espontánea
	Localiza el dolor	5
	Retirada al dolor	4
	Flexión anormal (decorticación)	3
	Extensión al dolor (descerebración)	2
	Ninguna (flácido)	1

tentes, disminución de 2 o más puntos en la escala de Glasgow, alteración del tamaño o reactividad pupilar, hemiplejía o postura de decorticación, alteración en el patrón respiratorio. La triada de Cushing (bradicardia + HTA + apnea, bradipnea o respiración irregular) tiene una instauración tardía en niños y, por tanto, es poco fiable^(11, 13). Si existe afectación del tronco cerebral la evolución es hacia flaccidez, pupilas fijas midriáticas, paro respiratorio y muerte.

Recordar que la exploración de un niño con lesión encefálica incluye la inmovilización de la columna y *asumir que existe lesión cervical* en cualquier maniobra que realicemos.

Exámenes complementarios

TAC craneal. Es el examen de elección. Sus indicaciones están especificadas en la tabla III, siempre supeditadas al criterio del clínico.

Rx cráneo. Orientada por el sitio del impacto (Rx lateral izquierda o derecha, Rx Towne). Su papel es muy limitado, ya que no identifica ni destaca lesiones intracraneales a pesar de la presencia o no de una fractura^(11, 14). Únicamente orienta el tratamiento en caso de fractura con hundimiento. Sus

TABLA III.

Indicaciones de TAC craneal y Rx simple de cráneo

Glasgow < 15
 Pérdida de conciencia persistente o amnesia postraumática
 Focalidad motora
 Anisocoria
 Afectación de pares craneales
 Depresión de los huesos del cráneo
 Fracturas lineales que cruzan vasos
 Signos de hipertensión intracraneal
 Fontanela abombada y diástasis de suturas en lactantes

Indicaciones de Rx simple de cráneo

Edad < 1 año
 Sospecha de malos tratos (completar mapa óseo)
 Pérdida de conciencia superior a 5 minutos*
 Crepitación o hundimiento
 Traumatismo facial grave

* En caso de no disponer de TAC.

indicaciones están especificadas en la tabla III.

Rx cervical. Cuando se sospeche posible lesión (politraumatizados, TCE graves, TCE de etiología dudosa, déficit neurológico o dolor en zona cervical). Debe incluir hasta C7-T1, con proyección anteroposterior, lateral y Towne.

Eco cerebral. Se puede considerar en lactantes con fontanela abierta.

EEG. Inicialmente puede mostrar enlentecimiento difuso con ondas de bajo voltaje

RM cerebral. Útil para la valoración detallada de secuelas. Precozmente permite detectar pequeñas lesiones que no se ven en la TAC.

ACTITUD

A pesar de existir numerosos estudios sobre diferentes abordajes de tratamiento del TCE, no existe un criterio unificado acerca de la estrategia más adecuada. En general, una vez establecida la severidad del TCE, será el criterio del clínico el que ha de buscar el equilibrio entre el temor de que pase desapercibida una lesión intracraneal, las implicaciones médico-legales o la presión familiar y el someter al niño a exploraciones innecesarias y periodos de observación prolongados.

TABLA IV. INFORMACIÓN A LOS FAMILIARES DE NIÑOS CON TRAUMATISMOS CRANEALES

Durante las próximas 24 horas han de vigilar al niño y llevarlo al hospital inmediatamente si:

- Aparecen cambios de actitud o de comportamiento
- El niño está inconsciente o resulta difícil despertarlo
- Aparece confusión o dificultad de concentración
- Si el niño es pequeño, si está muy irritable o llora con más frecuencia
- Dolor de cabeza persistente
- Cualquier anomalía de la visión o en los ojos
- Vómitos frecuentes
- Aparece una hemorragia o salida de líquido acuoso por el oído o por la nariz
- Presenta convulsiones, movimientos anormales en cara o en las extremidades
- Rigidez de cuello
- Disminución de la fuerza de un brazo o de una pierna. Camina tambaleante o con posturas anormales

Recomendaciones:

- No hay que impedir que el niño duerma, pero es conveniente despertarlo cada 2-3 horas
- Durante las primeras 24 horas es necesario que esté en casa, en observación
- En caso de no presentar ninguna de las situaciones descritas anteriormente, el niño puede hacer actividad normal a partir de las 24 horas del traumatismo

TCE leve, sin alteración del estado de conciencia, ni amnesia postraumática, ni déficit neurológico, ni signos físicos de fractura de los huesos del cráneo (supone más del 80% de los casos.

Vigilancia domiciliar, sin tratamiento. No precisan Rx de cráneo ni TAC craneal. No requieren hospitalización ni otras exploraciones aparte de la exploración clínica. Dar hoja informativa a los padres (Tabla IV)⁽¹⁴⁾.

TCE leve, con pérdida de conciencia de corta duración, menor de 5 minutos, que pueden haber presentado una crisis convulsiva inmediata o vómitos, cefalea u obnubilación

Si la exploración es normal, la observación sigue siendo la base del tratamiento.

La prevalencia de lesiones intracraneales en este grupo es del 2% al 5%. Valorar en conjunto con los padres la posibilidad de TAC craneal, sopesando los inconvenientes en caso de requerir sedación. Si la TAC es normal, aunque exista fractura lineal de cráneo, pueden ser observados en sus

TABLA V. CRITERIOS DE INGRESO EN HOSPITAL

- Siempre que no puede garantizarse la observación adecuada por parte de los padres o el lugar de residencia esté alejado
- Sospecha de malos tratos
- Pérdida de conciencia superior a 5 minutos
- Puntuación de Glasgow fluctuante
- Focalidad neurológica
- Signos de hipertensión intracraneal
- Fracturas potencialmente peligrosas
- Lactantes menores de 1 año
- Niños con patología de base
- TCE moderado
- TCE grave*
- Politraumatismo*
- TCE con inestabilidad hemodinámica o respiratoria*

*Ingreso en UCIP

domicilios, con indicaciones precisas de reevaluación hospitalaria si aparecen de signos de focalidad neurológica o disminuye el nivel de conciencia. Dar hoja informativa a los padres (Tabla IV). Habrá que considerar la capacidad de vigilancia por parte de los padres o cuidadores y el tiempo que tardarían en llegar al hospital⁽¹⁴⁻¹⁶⁾.

Si existe algún hallazgo en la exploración o hay lesiones intracraneales hospitalizar (Tabla V).

TCE moderado (pérdida de conciencia de más de 5 minutos, letargia o cefalea progresiva, vómitos persistentes, amnesia o convulsiones postraumatismo, traumatismo facial o múltiple o Glasgow 9-12)

Realizar TAC. Vigilancia estrecha al menos durante 6 horas.

Si la TAC es normal y existe mejoría progresiva con normalización en la exploración puede continuar vigilancia domiciliaria, dar hoja informativa a los padres (Tabla IV)^(12, 13). En caso contrario, hospitalización (Tabla V) para observación neurológica y evaluación neuroquirúrgica.

Deben registrarse periódicamente la puntuación en la escala de Glasgow, constantes vitales y tensión arterial. Valorar cambios en el hematocrito, hemoglobina, glucemia, iones y gasometría. La posición debe ser semiincorporada para facilitar el retorno venoso y la dieta blanda. Se iniciará sueroterapia intravenosa en caso de vómitos, 2/3 de las necesidades basales, diuresis mínima 0,5 mL/kg/h; evitar soluciones hiposmolares como suero glucosado 5%. Si se decide pautar anal-

gésicos utilizar preferiblemente aquellos que no modifiquen el sensorio. En caso de empeoramiento o inestabilidad hemodinámica o neurológica considerar traslado a UCIP.

TCE grave (Glasgow 8 o menor). También debe considerarse TCE grave la presencia de anisocoria, déficit motor lateralizado, deterioro neurológico, fractura abierta de cráneo o fractura deprimida

Requiere hospitalización en UCIP. Para un transporte adecuado es importante la estabilización cardiorrespiratoria y controlar la aparición de hipertensión intracraneal.

1. Inmovilización de la columna cervical.
2. Si el paciente está estable, plano inclinado. Monitorización de constantes y pulsioximetría.
3. Asegurar una oxigenación adecuada con oxígeno suplementario a alta concentración.
4. Ventilación (descartar neumotórax o hemotórax). Si necesario ventilación con bolsa, valorar intubación, orotraqueal, cuando existan pausas de apnea o respiración irregular, disnea o aumento del trabajo respiratorio, shock, Glasgow < 9 o Glasgow motor < 5. La hiperventilación profiláctica es perjudicial sin que se haya demostrado la existencia de hipertensión intracraneal⁽¹⁾, no está recomendada en estadios precoces.
5. Mantener euvolemia. Asegurar vía venosa (preferiblemente 2), evitar soluciones hiposmolares e hiperglucemia, extracción de muestras (gasometría, hemograma, bioquímica, coagulación, pruebas cruzadas). Si existe hipotensión y relleno capilar alargado aumentar el ritmo de infusión a 20 mL/kg.
6. Descartar lesiones torácicas o abdominales graves: el tratamiento de las lesiones que amenazan la vida del niño como neumotórax a tensión, hemotórax, rotura hepática o esplénica, preceden al tratamiento neuroquirúrgico⁽¹⁷⁾.
7. Hemostasia de hemorragias externas e inmovilización de fracturas.
8. En caso de hipertensión intracraneal, restringir el aporte de líquidos a 2/3 de las necesidades basales, hiperventilación (PCO₂ 30 mm Hg) y manitol (0,5 g/kg i.v., una vez asegurado que no existe deplección de volumen, hiperosmolaridad o trastornos electrolíticos), drenaje de LCR. Si con estas medidas permanece alta, los barbitúricos y la hipotermia moderada son opciones adecuadas⁽¹⁾. Evitar maniobras innecesarias y tratar el dolor^(4, 5).

Crisis epilépticas postraumatismo

Se distinguen tres tipos según la cronología de su aparición:

Inmediatas: Pocos segundos o minutos después del TCE. Se atribuyen a la lesión cerebral primaria. Habitualmente consisten en atonía o hipertonia generalizada, simétrica y breve, pudiendo aparecer movimientos cloniformes. Se producen principalmente en niños pequeños. No están asociadas a daño cerebral y no son indicación de tratamiento anti-convulsivante^(11, 16).

Precoces: Aparecen durante la primera semana, frecuentemente el primer día. Son debidas a la lesión cerebral secundaria. Aproximadamente la mitad son crisis focales elementales, un tercio son crisis focales secundariamente generalizadas y el resto son heterogéneas. Un 10% llegan a producir un estatus convulsivo. Son más frecuentes cuanto menor edad tiene el niño y cuanto mayor la gravedad el traumatismo.

Tardías: Después de una semana tras el traumatismo. Pueden ser parciales elementales (46%), secundariamente generalizadas (40%) o parciales complejas (14%). Se habla de epilepsia postraumática si se producen dos o más crisis postraumáticas tardías no inducidas por otra causa. La probabilidad de desarrollar una epilepsia postraumática es tanto mayor cuanto más cercano al momento del traumatismo, siendo otros factores de riesgo la existencia de crisis postraumáticas precoces, signos neurológicos focales, hematoma intracraneal, fractura de la base o con hundimiento y amnesia postraumática mayor de 24 horas.

Actitud terapéutica: Se recomienda la administración de fenitoína profiláctica en TCE graves, en los que el riesgo de crisis precoces es del 30%. Dosis de choque 18-20 mg/kg intravenoso lento y, a partir de las 12-24 horas, dosis de mantenimiento de 10 mg/kg/día intravenoso u oral (sonda gástrica), durante 1 semana. Monitorizar niveles plasmáticos: 10-20 mg/mL.

El tratamiento de la epilepsia postraumática es idéntico al de cualquier otra epilepsia⁽¹⁸⁾.

BIBLIOGRAFÍA

- Papazian O, Alfonso I. Traumatismos craneoencefálicos en niños y adolescentes. Epidemiología y prevención. *Rev Neurol* 1996;**24**:1398-1407.
- Lam WH, MacKersie A. Paediatric head injury: incidence, aetiology and management. *Paediatr Anaesth* 1999;**9**:377-385.
- Garzo C, González E, Castro P, Sánchez-Alarcos S, Pérez Sotelo M, Carrillo R. Signos neurológicos como secuela de traumatismos craneoencefálicos en los niños. *An Esp Pediatr* 1991;**35**(suppl 46):145-152.
- Casado Flores J, Serrano A. Coma por traumatismo craneoencefálico en la infancia. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Coma en pediatría. Madrid: Díaz de Santos; 1997. p. 129-136.
- Casado J. Traumatismo craneoencefálico grave en niños. Medidas in situ y tratamiento precoz. En: Casado J, Serrano A (eds). *Urgencias y transporte vital del niño grave*. Madrid: Ediciones Ergon; 1997. p. 133-142.
- Costa J, Claramunt E. Traumatismos craneales. En: Fejerman N, Fernández Alvarez E. *Neurología Pediátrica*. 2ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1997. p. 735-738.
- Junqué C. Secuelas neuropsicológicas de los traumatismos craneoencefálicos. *Rev Neurol* 1999;**28**:423-429.
- Pascual SI, García-Ormaechea I. Secuelas de las funciones corticales en los traumatismos craneales en la infancia. *An Esp Pediatr* 1991;**35**(suppl 46):153-160.
- Rufo M, Ruano JJ. Traumatismos craneoencefálicos graves en la infancia. *An Esp Pediatr* 1991;**35**(suppl 46):132-136.
- Ruiz Extremera A, Ocete E, Lozano E. Primeros cuidados en el trauma craneal. *An Esp Pediatr* 1996;suppl 86:88-94.
- Cantor RM, Leaming JM. Evaluation and management of pediatric major trauma. *Emerg Med Clin North Am* 1998;**16**:229-256.
- Fernández Cubero JM, Rodríguez Rodríguez JC, Pérez Rielo A. Traumatismo craneoencefálico. En: Perales N (ed). Avances en emergencias y resucitación. Barcelona: Edika Med; 1997. p. 121-135.
- Emergency Paediatrics Section, Canadian Paediatric Society. Management of children with head trauma. *Canadian Medical Association Journal* 1990;**142**:949-52.
- Committee on Quality Improvement, American Academy of Pediatrics. Commission on Clinical Policies and Research, American Academy of Family Physicians. The management of minor closed head injury in children. *Pediatrics* 1999;**104**:1407-1415.
- Benito J, Mintegui S, Sánchez J, Martínez MJ, Fernández MA. Traumatismo craneal en la infancia: ¿Permite la clínica seleccionar los pacientes en alto o bajo riesgo de presentar una lesión intracraneal? *An Esp Pediatr* 1998;**48**:122-126.
- Dias MS, Carnevale F, Li V. Immediate posttraumatic seizures: Is routine hospitalization necessary? *Pediatr Neurosurg* 1999;**30**:232-238.
- Esteban JA, Martínez-Lage JF. Traumatismo craneoencefálico infantil: papel del neurocirujano. *An Esp Pediatr* 1991;**35**(suppl 46):137-142.
- Herranz JL, Arteaga R. Epilepsia postraumática en la infancia. *An Esp Pediatr* 1991;**35**(suppl 46):161-166.

Neuropediatría

Meningitis purulentas y encefalitis víricas. Protocolo diagnóstico terapéutico

R. PALENCIA

Neuropediatra, Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Hospital Universitario, Valladolid

MENINGITIS PURULENTAS

Introducción

Las meningitis purulentas constituyen un problema de especiales características en la infancia (época en la que se presentan el 70% del total de los casos), por una serie de hechos entre los que destacamos: a) *Frecuencia*: se estima que su prevalencia oscila entre 4,6-10/100.000, con especial presentación en el primer año de vida y, en España, la tasa de incidencia anual global para las meningitis originadas por los tres agentes más habituales (meningococo, *H. influenzae* y neumococo) es de 7,6 casos/100.000 niños menores de 15 años⁽¹⁾; b) *Etiología*, que varía con la edad: en el neonato predominan gérmenes como el *E. coli* y el estreptococo; en edades posteriores, en nuestro país⁽²⁾, entre las meningitis en las que se ha aislado el germen (50,8% del total) los agentes responsables son *N. meningitidis* (68,0%), *Streptococcus pneumoniae* (7,1%), *H. influenzae* (19,3%) (cuya presencia regresa tras la introducción de la vacuna), mientras que otros gérmenes representan el 5,6%. La infección estafilocócica puede complicar intervenciones neurológicas y traumas craneales; los organismos anaerobios originan menos del 1% los casos; c) *Prognóstico*. Pese a los avances terapéuticos que han conseguido rebajar la mortalidad de algunas formas hasta el 5%-5,52% la frecuencia de las secuelas en los supervivientes se mantiene invariable en los últimos años; la presencia de coma y las convulsiones al ingreso son factores predictores de mortalidad⁽³⁾.

Diagnóstico

La meningitis se *sospecha* por la clínica y se *confirma* con el estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) obtenido por punción lumbar, realizada extremando las precauciones, ya que la hipertensión intracraneal puede alcanzar niveles que entrañen riesgo de herniación cerebral y fallecimiento al efectuarla⁽⁴⁾; dado que la monitorización de la presión intracraneal no es una práctica de rutina, la decisión de efectuar la punción lumbar debe tomarse basándose en la experiencia clínica, apoyada, en su caso, en las imágenes radiológicas.

El LCR muestra un aspecto turbio, con presión aumentada, pleocitosis (a expensas de polinucleares, aunque ocasionalmente se ha descrito una linfocitosis licuoral en meningitis bacterianas así como, en algún caso, una meningitis vírica puede mostrar predominio de polinucleares en los primeros estadios), hiperproteinorraquia e hipoglucoorraquia (que debe relacionarse con la glucemia). Puede ser de interés el estudio de la síntesis local de inmunoglobulinas, en particular la producción intratecal de IgG, IgM e IgA; las alteraciones del metabolismo energético neuronal modifican las concentraciones licuorales de los productos de degradación del ATP, habiéndose descrito en las meningitis bacterianas un incremento de IMP, inosina, guanosina, adenosina, hipoxantina, xantina y urato⁽⁵⁾. El estudio del frotis y el cultivo podrá ayudar a identificar el germen y en su caso a la elección del tratamiento, previo antibiograma. Los estudios licuorales pueden efectuarse de forma rápida con la utilización de tiras reactivas, cuya sensibilidad es del 97% y su especificidad del 100%⁽⁶⁾.

Correspondencia: R. Palencia. Colón 8, 4ºA. 47005 Valladolid. E-mail: palenciar@usuarios.retecal.es.

TABLA I. RECOMENDACIONES PARA ESTUDIO RADIOLÓGICO A PACIENTES CON MENINGITIS

1. Recién nacido
2. Afectación prolongada del nivel de conciencia
3. Convulsiones 72 horas después de iniciado el tratamiento
4. Irritabilidad excesiva persistente
5. Signos neurológicos focales
6. Persistencia de las alteraciones del LCR
7. Recaída o recurrencia

El EEG tiene, de entrada, un interés limitado, salvo en el caso de pacientes con crisis epilépticas (sobre todo si son parciales o repetidas).

Las indicaciones de los estudios neuro-radiológicos craneales se recogen en la tabla I; estos estudios permiten excluir otras situaciones que pueden simular una meningitis -hemorragia intracraneal, absceso, tumor-; la RM es mejor para evidenciar alteraciones mínimas pero es más difícil de realizar que la TC, sobre todo en los pacientes de menos edad.

En no pocos casos puede ser difícil diferenciar, por el estudio licuoral, una meningitis bacteriana parcialmente tratada (meningitis «decapitada») de una vírica. Algunas pruebas pueden ser útiles para ello: test del limulus (permite detectar la presencia de endotoxinas en diversos fluidos corporales, como LCR, sangre, orina), detección de antígenos bacterianos con la técnica del látex mediante la aglutinación en porta de látex sensibilizado con gammaglobulina específica frente al germen o con la coaglutinación, determinación de ácido láctico (aumentado en el LCR de las meningitis purulentas); otras pruebas que pueden servir para diferenciar las meningitis bacterianas parcialmente tratadas de las víricas incluyen la determinación de muramidasa o lisozima, fosfatasa ácida y beta-glucuronidasa (elevadas en las meningitis bacterianas, como también lo está la fosfohexosa-isomerasa), niveles de acetil y butiril colinesterasa en LCR (elevados en las meningitis bacterianas), actividad de CPK, LDH y sus isoenzimas (en especial la 5), prueba del nitroazul de tetrazolio, proteína C reactiva (elevada en las bacterianas no tratadas, pero no en las víricas), lactoferrina, alfa-1-antitripsina, factor de necrosis tumoral, elastasa granulocitaria, proteína β traza -prostaglandina D_2 sintetasa- (incrementada en las meningoencefalitis virales y no en las bacterianas), haptoglobina licuoral (más elevada en las meningoencefalitis víricas que en las bacterianas y en ambas más

TABLA II. PUNTUACIÓN DE BOYER

Parámetros	Puntuación		
	0	1	2
<i>Clinicos</i>			
Temperatura	< 39°	> 39°	-
Púrpura	Ausente	-	Presente
Signos neurológicos	Ausentes	Presentes	-
<i>Biológicos</i>			
Proteinorraquia (g/L)	< 0,9	1,4-0,9	> 1,4
Glucorraquia (g/L)	> 0,35	0,20-0,35	< 0,20
Leucocitos LCR (mm ³)	< 60%	> 60%	-
Leucocitos sangre (mm ³)	<15.000	> 15.000	-

Cuando la puntuación es de 5 o más la meningitis es probablemente bacteriana con lo que debe iniciarse una antibioterapia inmediata

que en los controles)⁽⁷⁾. También se ha destacado el valor de la determinación del receptor soluble del factor de necrosis tumoral (TNF-R) que está significativamente más elevado en los pacientes con meningitis bacteriana que en la vírica (o que en los controles y más elevado en los pacientes con meningitis bacteriana que fallecen o quedan con secuelas que en los supervivientes⁽⁸⁾).

En la práctica diaria el poder orientar inmediatamente si se trata de una meningitis bacteriana o vírica, con la consiguiente decisión terapéutica, debe basarse en la valoración de signos clínicos fácilmente detectables y datos biológicos al alcance de la mayoría de los laboratorios; en este sentido hace años que se propuso la valoración de una serie de parámetros, estableciendo una puntuación⁽⁹⁾, cuyos datos se recogen en la tabla II; se han propuesto modificaciones, introduciendo nuevos parámetros, como el porcentaje de cayados, la determinación de proteína C reactiva y edad del paciente⁽¹⁰⁾ que disminuyen el margen de error.

Tratamiento

Comprende los siguientes pasos:

A. Medidas generales

- Monitorización de constantes vitales: frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, tensión arterial, temperatura, diuresis, osmolaridad, ionograma.
- Tratamiento de la hipertermia (paracetamol, envolturas frías).

- Perfusión endovenosa de agua, glucosa y electrolitos, sin restricción hídrica durante la etapa inicial para mantener una presión sistólica anormal; debemos estar atentos a posibilidad de aparición de una secreción inadecuada de hormona antidiurética (que se diagnostica por el hallazgo, en plasma, de natremia inferior a 135 mEq/L y osmolaridad inferior a 280 mOs/L, y en orina de natremia superior a 80 mEq/L y osmolalidad por encima de 300 mOs/L) y de un edema cerebral.
- Tratamiento de las complicaciones:
 - Secreción inadecuada de hormona antidiurética: restricción de líquidos y diuréticos.
 - Convulsiones: el fármaco de elección es la difenilhidantoina por vía endovenosa, que no deprime el nivel de conciencia y además inhibe la secreción inadecuada de hormona antidiurética; la dosis inicial es de 18-20 mg/kg, vía venosa en administración muy lenta (riesgo de hipotensión y de parada cardíaca), con dosis de mantenimiento de 10-12 mg/kg/día a partir de las 12-24 horas de la dosis inicial, para alcanzar concentraciones plasmáticas de 10-20 µg/mL. En caso de fracaso puede recurrirse a valproato sódico, benzodiazepinas y, de persistir las crisis (estado de mal) se procederá a la anestesia con intubación y ventilación asistida (previo ingreso en una unidad de cuidados intensivos).
 - Fracaso circulatorio (aparece en especial cuando la meningitis se asocia a sepsis o coagulopatía de consumo): ¡Debe tratarse en una unidad de cuidados intensivos pediátricos!
 - En caso de fiebre prolongada: buscar focos, incluyendo la existencia de derrame subdural o un absceso cerebral.
 - Si existe hipertensión endocraneal se realizará tratamiento del edema cerebral con manitol al 20% (0,5-1 gr/kg, intravenoso, administrado en media hora, pudiendo repetirse cada 4 horas) ó dexametasona⁽¹¹⁾.

B. Antibioterapia

El objetivo primordial en el tratamiento de la meningitis bacteriana debe ser el de conseguir una esterilización tan rápida como sea posible del LCR, ya que la persistencia de gérmenes más allá de las 18-36 horas del inicio de la terapéutica se asocia con un incremento de las complica-

ciones⁽¹²⁾. Los antibióticos a usar deben de ser bactericidas⁽¹³⁾, siendo importante no añadir bacteriostáticos que pueden reducir la eficacia de los primeros; la tasa de actividad bactericida es un factor decisivo para lograr una rápida esterilización del LCR y distintos factores pueden modificarla: el Ph ácido del LCR purulento inhibe la actividad bactericida de los aminoglucósidos, otros fármacos, capacidad de penetración del antibiótico a través de la barrera hematoencefálica (los antibióticos betalactámicos penetran mal hacia el LCR -cerca del 0,5% a 2% de las concentraciones séricas- cuando la barrera hematoencefálica es normal, pero la penetración está incrementada en caso de inflamación meníngea).

a. Germen desconocido

En ausencia de datos clínicos que orienten sobre la etiología de la meningitis, el parámetro más útil para elegir el antibiótico es la edad.

Recién nacidos. Los agentes más frecuentemente responsables son: *E. coli* y estreptococo del grupo B β-hemolítico; otros posibles incluyen: *Listeria*, *Pseudomonas*, *Citrobacter*, *Klebsiella*, *Salmonella*, *Serratia*. La asociación clásica de ampicilina con un aminoglucósido confirmó hace años su utilidad pero la aparición de resistencias y la toxicidad de los aminoglucósidos han aconsejado la búsqueda de terapéuticas alternativas, eligiéndose hoy la asociación de una cefalosporina de 3ª generación (cefotaxima, en especial) con ampicilina (por la posibilidad de la presencia de listeria -resistente a las cefalosporinas-). Las inyecciones intraventriculares proporcionan resultados similares a la vía parenteral e incluso se ha señalado un incremento de la mortalidad en comparación con la vía venosa.

Lactantes menores de 3 meses (excluidos neonatos). En esta edad los gérmenes más frecuentes son: *H. influenzae*, *N. meningitidis*, estreptococo del grupo B β-hemolítico, *Listeria*, *Streptococcus pneumoniae*. El tratamiento aconsejado es la asociación de cefalosporina de 3ª generación (cefotaxima, pero también ceftriaxona o ceftazidima) con ampicilina⁽¹⁴⁾.

Pacientes entre 3 meses y 2 años. Los gérmenes responsables en este grupo de edad suelen ser: *Neisseria meningitidis*, *Haemophilus influenzae* y *Streptococcus pneumoniae*. Los antibióticos de elección son cefalosporinas de 3ª generación.

Entre 2-5 años. La bacteria más habitual en estos pacientes es la *N. meningitidis*, seguida del *H. influenzae* y *S. pneu-*

TABLA III. ANTIBIÓTICOS EN EL TRATAMIENTO DE LAS MENINGITIS INFANTILES

Antibiótico	Dosis/kg/día	Nº de administraciones/día
Penicilina	300.000-400.000 UI	4-6
Ampicilina	200 mg	3-4
Aminoglucósidos	5-10 mg	2-3
Gentamicina		
Tobramicina		
Sisomicina		
Carbencilina	150 mg	3
Cloranfenicol	100 mg	4
Cefotaxima	200 mg	4
Ceftriaxona	100 mg	2
Ceftazidime	100 mg	2
Cefuroxima	240 mg	3
Vancomicina	60 mg	4

moniae. Dada la alta tasa de meningococos resistentes a la penicilina (tradicionalmente empleada) en nuestro país, el antibiótico recomendado es una cefalosporina de 3ª generación (cefotaxima o ceftriaxona) que algunos autores⁽¹⁵⁾ sugieren debe asociarse con vancomicina.

Por el momento no se cuenta con suficiente experiencia sobre la utilidad de otros antibióticos que están en fase de estudio como las carbapenemas (meropenem, imipenem), las nuevas quinolonas y las cefalosporinas de 4ª generación como cefpiroma o cefepime.

b. Germen conocido (salvo que el antibiograma indique otro antibiótico de elección)

En caso de estreptococo grupo B o *Listeria* se recomienda la penicilina (o ampicilina o amoxicilina) junto con un aminoglucósido (gentamicina, especialmente, aunque podría también emplearse amikacina, tobramicina o sisomicina); recordamos que las cefalosporinas de 3ª generación son ineficaces frente a la *Listeria*. Si se trata de un *E. coli* se utilizará la asociación de cefotaxima con un aminoglucósido; para la *Pseudomonas* se recomienda ceftazidima con ampicilina⁽¹⁶⁾ y en las meningitis por *Serratia* el antibiótico a usar es la carbencilina.

Para el *N. meningitidis*, aunque en la mayoría de los casos la penicilina continúa siendo el antibiótico de elección a dosis de 500.000 UI/kg/día repartida en seis dosis, la aparición, en nuestro país, de resistencias, hace que se proponga el

empleo de cefalosporinas de 3ª generación (especialmente la cefotaxima o ceftriaxona) como terapéutica de elección^(3,17), hasta disponer del antibiograma⁽¹⁸⁾, aunque otros autores⁽¹⁹⁾ continúan manteniendo la posibilidad del empleo de la penicilina y reservando la cefotaxima para los casos en que no se logre una adecuada respuesta. En las infecciones por *H. influenzae* se emplean las cefalosporinas de 3ª generación: cefotaxima, ceftriaxona o ceftazidime; la pauta más clásica de asociación de ampicilina y cloranfenicol parece menos segura ya que, dependiendo del país, entre el 12-40% de los *H. influenzae* tipo b (o no tipificables) son betalactamasa positivos y resistentes a la ampicilina; las resistencias al cloranfenicol, también descritas, son más raras.

En caso de *S. pneumoniae*, la existencia de cepas parcialmente resistentes a la penicilina, tratamiento clásico, ha motivado que haya sido sustituida por las cefalosporinas de 3ª generación (cefotaxima, ceftriaxona, ceftazidima); más recientemente ante la presentación creciente de casos que también son resistentes a cefalosporinas de 3ª generación, se recomienda asociar a éstas vancomicina, (60 mg/kg/día), repartida en cuatro dosis, por vía intravenosa, con una duración no inferior a 10 días⁽¹⁵⁾; se efectuará un control evolutivo licuoral a las 36-48 h⁽²⁰⁾ y en caso de fracaso puede recurrirse a la asociación de rifampicina con vancomicina. El imipenem es útil en las meningitis por *S. pneumoniae* pero su uso está limitado en los niños por la facilidad para provocar convulsiones y con el meropenem la experiencia es todavía reducida⁽²¹⁾.

Para el estafilococo las penicilinas semisintéticas, en especial la cloxacilina, son los antibióticos de elección; en caso de resistencia o alergia se recomienda la vancomicina o mejor la asociación de vancomicina con cefotaxima (rifampicina, para algunos)⁽²²⁾; con otras alternativas terapéuticas como la teicoplanina la experiencia es todavía reducida. En caso de existencia de válvula de derivación licuoral está indicada su retirada o sustitución.

Las dosis de los principales antibióticos se recogen en la tabla III.

La duración del tratamiento en las meningitis infantiles ha sido objeto de controversias, sin que haya una norma unánimemente aceptada. En los recién nacidos se recomienda una duración mínima de 14 días para las originadas por gérmenes grampositivos (estreptococo, *Listeria*) y de 21 días para las debidas a gramnegativos (*E. coli*, *Proteus*,

Serratia); la existencia de lesiones abscesificantes y/ó necróticas obliga a prolongar el tratamiento hasta 4-6 semanas. En los lactantes y niños mayores un tratamiento de 7 días de duración es eficaz en las meningitis bacterianas no complicadas, lo que se ha confirmado tanto en las meningocócicas como en las causadas por *H. influenzae*, mientras que para la neumocócica se aconsejan 10 días de medicación⁽²³⁾; algunos autores⁽²⁴⁾ elevan hasta 15 días el tratamiento para las meningitis por estos dos últimos gérmenes. En la actualidad se considera que no existe una razón de peso para tratar las meningitis durante un tiempo predeterminado⁽²⁵⁾ y debe de establecerse en cada caso según la respuesta del paciente, siendo los periodos que hemos señalado sólo orientativos.

No se considera necesario efectuar una punción lumbar de control al finalizar la terapéutica en un niño que ha evolucionado sin complicaciones⁽²³⁾, por lo que en este caso la curación se basará en criterios clínicos.

C. Terapéutica coadyuvante

Papel de los corticoides

La utilización de los corticoides como terapéutica añadida a los antibióticos en las meningitis purulentas ha sido y es una cuestión muy controvertida y la Academia Americana de Pediatría⁽²⁶⁾ ha sido muy cauta recomendando «considerar individualmente la utilización de la dexametazona en las meningitis bacterianas... después de que el médico haya ponderado los beneficios y los posibles riesgos». Pese a las controversias, se piensa⁽¹⁵⁾ que la dexametasona es útil en las meningitis bacterianas a dosis de 0,6 mg/kg/día, vía venosa, repartida en 2-4 veces, durante 2 a 4 días -iniciando su administración 10 minutos antes de las primera dosis del antibiótico-; si la administración de dexametasona se realiza después de la primera dosis de antibióticos, probablemente no sea beneficiosa, ya que una vez iniciada la cascada de citoquinas por el efecto lítico de los antibióticos sobre los gérmenes, los corticoides ya no pueden modular dicha cascada inflamatoria meníngea.

Otros antiinflamatorios

La experiencia en la práctica diaria es reducida. Los fármacos antiinflamatorios no esteroideos reducen el edema cerebral, la leucocitosis en LCR y el aumento de proteínas;

la administración conjunta de inhibidores de la ciclo-oxigenasa y antibióticos reduce de manera significativa la inflamación, indicando que estos antiinflamatorios pueden tener un papel en la mejoría de las meningitis bacterianas. La indometacina reduce el contenido en agua del cerebro y las concentraciones de prostaglandina E2 en meningitis experimental, pero no disminuye la presión intracraneal⁽²⁷⁾. La pentoxifilina, que inhibe la fosfodiesterasa, disminuye la adhesión y activación de los leucocitos y la producción de TNF por la microglía en respuesta al lipopolisacárido; su administración por vía venosa podría ser efectiva para reducir la inflamación licuoral. Los bloqueantes de la adhesión de los neutrófilos al endotelio vascular (anticuerpos monoclonales anti-CD 18, hemaglutinina filamentosa, fucoidina y otros péptidos que imitan a las selectinas) son efectivos para frenar el edema y el aumento de leucocitos y proteínas en LCR por lo que como terapéutica añadida pueden resultar pero se necesita más experiencia para poder valorar la utilidad de estas técnicas en el tratamiento de las meningitis bacterianas. Los anticuerpos monoclonales antiendotoxina y anti CD18 y otros bloqueantes de los componentes bacterianos disminuyen la respuesta inflamatoria cuando se administran por vía cisternal pero no alcanzan niveles adecuados por vía venosa, lo que limita su potencial utilidad en el tratamiento de estas situaciones. El mismo problema los presentan los inhibidores específicos de citoquinas .

Profilaxis

1. Meningitis meningocócica

a. Quimioprofilaxis

Los convivientes en casa y los contactos en la escuela o guardería, (el propio enfermo al ser dado de alta si ha sido tratado sólo con penicilina o cloranfenicol, que no erradicar el meningococo de la nasofaringe) deben de recibir quimioprofilaxis tan pronto como sea posible, preferentemente dentro de las 24 horas inmediatas al caso inicial. El antibiótico de elección es la rifampicina, a 10 mg/kg dos veces al día durante 2 días. El uso de este antibiótico debe restringirse para la profilaxis y no se empleará para el tratamiento.

Otras alternativas, rara vez empleadas, para la quimioprofilaxis son: minociclina (útil, pero tiene efectos secun-

darios que limitan su empleo), espiromicina (para algunos el fármaco recomendado a 50 mg/kg/día durante 5 días - sin pasar de 2 g/24 horas), ceftriaxona intramuscular (dosis única de 125 mg)⁽²⁸⁾, iprofloxacin (500 mg o 750 mg, una vez), ofloxacino a dosis de 400 mg una sola vez.

b. Vacunas

La vacuna está indicada cuando haya riesgo de infección meningocócica por los serogrupos frente a los que está disponible (A-C), debiendo recordarse que la protección no aparece hasta los 7-14 días después de la vacunación⁽²⁹⁾, con una respuesta significativa de anticuerpos bactericidas en el 95% de los casos y una eficacia protectora que, dependiendo de la edad⁽³⁰⁾, se sitúa entre el 70% (niños de 2-4 años) y el 90% (5-19 años); en la mayoría de los niños no persisten después de dos años, por lo que si la onda epidémica se prolonga habría que efectuar una revacunación. La vacuna frente al grupo A es útil en niños de más de 3 meses de edad y la vacuna frente al C no es eficaz en menores de 18 meses-2 años y no proporciona memoria inmunológica, por lo que esta vacuna es poco útil para el control de la enfermedad endémica y su uso rutinario no está recomendado (limitada a los mayores de 2 años y adultos en los casos de riesgo de la enfermedad); el futuro está en las vacunas conjugadas (con CRM197, toxoide tetánico o diftérico) que ofrecen protección desde los dos meses de edad.

En España el serogrupo B había venido siendo el predominante (los serogrupos A y C apenas representaban un 10-15%) pero a partir de 1990 se observa un cambio en esta tendencia con aumento del porcentaje del C en los últimos años hasta alcanzar cerca del 70%, con predominio de una nueva cepa C, la 2b:P1.2,5. Por estos cambios en el otoño de 1997 se inició la vacunación, prácticamente generalizada entre la población de 2-19 años, en la mayoría de las Comunidades Autónomas, aun sin que en ellas la tasa de incidencia superase los 10 casos /100.000 habitantes que recomiendan los organismos internacionales para vacunar. Esta campaña de vacunación generalizada en la población entre 2-19 años no ha contado con el apoyo de las entidades científicas y ni la Asociación Española de Pediatría, ni el Laboratorio para el Control de Enfermedades (Ottawa), ni el Centro para el Control y Prevención de Enfermedades (Atlanta), ni el Instituto Carlos III (Madrid) han recomendado el uso rutinario de la vacuna contra la menin-

gitis por el serogrupo C, aunque su puesta en práctica ha reducido, sin duda, la aparición de nuevos casos de la enfermedad.

La vacuna es segura y sus efectos secundarios son poco frecuentes y bien tolerados: reacciones locales en el lugar de la inyección (subcutánea o intramuscular) con dolor, induración y eritema (hasta en el 40% de los vacunados), fiebre moderada (en menos del 2%), a veces con cefaleas y escalofríos en los tres primeros días tras la vacunación; puede administrarse con otras vacunas (pero en jeringas y lugares diferentes) y las contraindicaciones son las habituales de todas las vacunas.

Aunque se está trabajando en ello todavía no dispone de vacuna frente al meningococo B, que ha venido siendo el más habitual responsable de la enfermedad en nuestro medio en épocas pasadas.

2. Meningitis neumocócica

a. Quimioprofilaxis

No se recomienda efectuar quimioprofilaxis sistemática porque no está comprobado que los contactos con enfermos tengan más riesgo de padecer la enfermedad que el resto de la población; algunos autores aconsejan que los niños con anesplenia reciban una profilaxis continua, para la que puede ser útil la penicilina V (125 mg, dos veces al día).

b. Vacunas

Están indicadas en niños de 2 años de edad o más que tienen un riesgo aumentado de enfermedad grave si se infectan, como son los pacientes con anemia falciforme, anesplenia funcional o anatómica, síndrome nefrótico, afectos de infección por VIH sintomática o asintomática, inmunodeprimidos; su eficacia es menor que en los adultos. Cuando se ha de realizar una esplenectomía selectiva debe administrarse la vacuna neumocócica al menos dos semanas antes, así como también al planificar la quimioterapia oncológica o el tratamiento inmunosupresor y lo mismo en los enfermos a los que se va a realizar un trasplante de órganos. Se administra por vía intramuscular o subcutánea y los efectos adversos son mínimos, reducidos a molestias locales.

Las nuevas vacunas neumocócicas con conjugados poli-

sacáridos-proteína, inmunogénicas en lactantes, han despertado el interés en los últimos tiempos⁽³¹⁾.

Una vacuna formulada para países en vías de desarrollo incluye los serotipos 1, 5, 6B, 14, 18C, 19F, 23F; otra para los países industrializados, incorpora los serotipos 4, 6B, 9B, 14, 18C, 19F y 23F⁽³²⁾. En España disponemos de dos vacunas antineumocócicas, producidas por MSD (Pneumovax®) y Lederle (Pneumune®), que contienen 23 antígenos polisacáridos capsulares purificados de *S. pneumoniae*⁽³³⁾. Se recomienda revacunar cada 5-10 años.

3. Meningitis por *H. Influenzae*

a. Quimioprofilaxis

Se ha demostrado un incremento de enfermedad por *H. influenzae* entre los convivientes de menos de 4 años de edad, siendo más frecuente la condición de portadores asintomáticos entre ellos; la rifampicina, a dosis de 20 mg/kg, vía oral, durante 4 días, erradica el *H. influenzae* tipo b en cerca del 95% de los portadores. Su administración debe hacerse tan pronto como sea posible después del diagnóstico del paciente ya que el 54% de los casos secundarios ocurren en la primera semana (si la profilaxis se inicia más tarde, aunque no sea óptima, puede ser también útil).

El riesgo de enfermedad secundaria en niños que asisten a colegios y guarderías donde se ha presentado un caso es probablemente más bajo que el observado entre los convivientes y es extraordinariamente bajo en los contactos fuera de clase y en los grupos cuyos miembros tienen más de 2 años de edad. La eficacia de la rifampicina en la prevención de los casos secundarios en estos niños no está bien establecida y su administración es controvertida; como guía puede ser útil: en los centros que semejan a la casa familiar, en los niños de menos de 2 años de edad en los que el contacto sea de 25 horas/semana, se recomienda la misma pauta que para los convivientes en casa, mientras que los contactos de más de 2 años no precisan profilaxis. Cuando aparezcan 2 o más casos dentro de los 60 días, la mayoría de los autores aconsejan administrar rifampicina a todos los niños asistentes y al personal que les atiende.

b. Vacunas

Desde hace unos años tenemos la posibilidad de disponer de una vacuna que protege frente al *H. influenzae* desde

los primeros meses de vida lo que puede evitar más del 80% de las muertes y de las infecciones invasivas que venía originando este germen. Se recomienda administrar tres dosis, la primera a los 2 meses, la segunda a los 4 meses y la tercera a los 6 meses, con una dosis de refuerzo a los 15-18 meses. En los niños prematuros la vacunación debe de iniciarse a la edad cronológica de 2-3 meses, tal como se recomienda para otros lactantes.

En nuestro país se dispone de dos vacunas: a) vacuna conjugada de Hib con la proteína diftérica CRM197 (Hb OC) (Hib-TITER de Lederle®), presentada en vial monodosis de 0,5 mL; b) vacuna de polisacárido Hib conjugado a proteína del tétanos (PRP-T) (ACT-HIB de Pasteur Mérieux®), en viales de 0,5 mL.

La forma de administración, por vía intramuscular, origina efectos secundarios descritos mínimos: fiebre, eritema, edema, diarrea, vómitos, disminución del apetito⁽³⁴⁾.

ENCEFALITIS

Introducción

Las encefalitis agudas son infecciones no supuradas del parénquima cerebral, generalmente también con participación meníngea (meningoencefalitis), capaces de originar el fallecimiento del paciente o la supervivencia con secuelas que condicionarán su futuro. La *incidencia*, aunque variable de unas a otras series, se sitúa próxima al 8/100.000 personas/año⁽³⁵⁾, pudiendo alcanzar hasta el 22,5⁽³⁶⁾, con mayor proporción de varones entre los 5-9 años de edad. En cuanto a la *etiología*, en Europa la mayoría de las encefalitis son esporádicas y se presentan acompañando a infecciones como la parotiditis, el sarampión y el herpes simplex; en los Estados Unidos las formas esporádicas y las epidémicas son originadas por arbovirus.

Diagnóstico

Se sospecha por la *anamnesis*, valorando los aspectos epidemiológicos: edad del paciente, estación del año, conocimiento de la situación de endemia de ciertas virasis, historia reciente de exposición a animales, enfermedades familiares, vacunaciones recientes, etc. Junto a estos datos se

recogerán los relacionados con la clínica: forma de comienzo, manifestaciones, evolución en el tiempo. Se confirma con los *estudios complementarios*:

1. Estudios de laboratorio

Lcr. Antes de la obtención del LCR hay que descartar la existencia de una hipertensión endocraneal mediante examen de fondo de ojo y la valoración clínica; si hay problemas de diagnóstico diferencial la práctica de una TC craneal de urgencia puede aclarar las dudas, retrasando mientras tanto la punción lumbar.

El LCR puede ser inicialmente normal o mostrar una pleocitosis (< 200 células/mL a expensas de linfocitos (en ocasiones por polinucleares en los primeros momentos), con glucorraquia normal o elevada (excepcionalmente descendida) y proteinorraquia elevada (50-200 mg/dL de proteínas); en las fases precoces, como vemos, el patrón puede ser similar al encontrado en las infecciones bacterianas⁽³⁷⁾, siendo los hallazgos a partir de las 24 horas más compatibles con encefalitis vírica, de tal manera que la persistencia de polinucleares e hipogluorraquia debe hacernos cuestionar el diagnóstico de encefalitis vírica. Pueden encontrarse hemáties si existe un componente necrotizante, como en la encefalitis por herpes simplex.

Junto a los citados estudios bioquímicos se realizarán los encaminados al diagnóstico etiológico entre los que destacamos: a) *directos*, dirigidos al aislamiento del virus, siendo de utilidad la detección del genoma vírico por amplificación mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) de ADN extraído del LCR⁽³⁸⁾, b) *indirectos*. Comprenden todas las técnicas que tienden a poner en evidencia una secreción local intratecal de anticuerpos, testigos de la presencia de virus en el parénquima cerebral; entre ellos destacamos el índice IgG (IgG en LCR x por albúmina en suero/IgG en suero x por albúmina en LCR), cuyo aumento se relaciona con secreción intratecal de inmunoglobulinas, (límite de referencia de 0,75), cociente albúmina licuoral/albúmina sérica, que es un buen parámetro para valorar la barrera hematoencefálica (valor de referencia de 0,65), estudio comparado de la relación de títulos de anticuerpos LCR/suero.

Sangre. Es habitual encontrar, como en cualquier proceso infeccioso, un aumento de la velocidad de sedimentación globular y modificaciones de la serie blanca y del proteiograma. Además, puede estudiarse el título de interfe-

ron alfa, que está elevado precozmente y de forma transitoria en las encefalitis primitivas, mientras que es muy débil (inferior a 8) en las postinfecciosas⁽³⁹⁾; para el diagnóstico de estas últimas (rubeólica, sarampionosa, por ejemplo) es fundamental la determinación de la IgM sérica específica. En la mayoría de los casos el aislamiento del virus, la identificación de un antígeno viral o incremento de cuatro veces o más del título de anticuerpos en el suero entre la fase aguda y la de convalecencia, aseguran el diagnóstico específico.

2. Electroencefalograma (EEG)

En las encefalitis, habitualmente se encuentra un EEG con hallazgos de afectación difusa que no suelen ser específicos: enlentecimiento del trazado en forma de ondas lentas (theta, delta) más o menos generalizadas, a veces con alteraciones paroxísticas. En las de etiología herpética el EEG se altera precozmente y evidencia una asimetría interhemisférica, con complejos periódicos o enlentecimiento focal, sobre todo en región temporal o fronto-temporal.

3. Neuroradiología

La TC craneal puede ser normal, en especial en los momentos iniciales (por lo que puede ser necesario repetir la TC unos días más tarde), ó mostrar imágenes heterogéneas (hipo-hiperdensidades) fronto-temporales (encefalitis herpéticas) ó hipodensidad de la sustancia blanca que toma contraste tras la inyección (encefalitis post-infecciosas); en cualquier caso la TC ayuda a descartar procesos distintos de la encefalitis (hematomas, tumores, accidentes vasculares). La RM mejora los resultados obtenidos con la TC⁽⁴⁰⁾, mostrando hiperintensidad en T2, con posibilidad de distinguir varios tipos de hallazgos⁽⁴¹⁾: lesiones multifocales en la sustancia blanca con o sin afectación de ganglios basales, lesión única o multifocal localizada únicamente en la sustancia gris y lesión localizada en el tronco cerebral, ganglios basales o cerebelo.

4. Biopsia cerebral

La realización de una biopsia, incluso en una encefalitis presumiblemente herpética, es discutible en la actualidad y su práctica no se realiza, desde luego de manera habitual; además de los riesgos como hemorragia o sobreinfección, es preciso recordar la posibilidad de que sea normal, lo que ocurre en la mitad de los casos, bien porque el paciente no

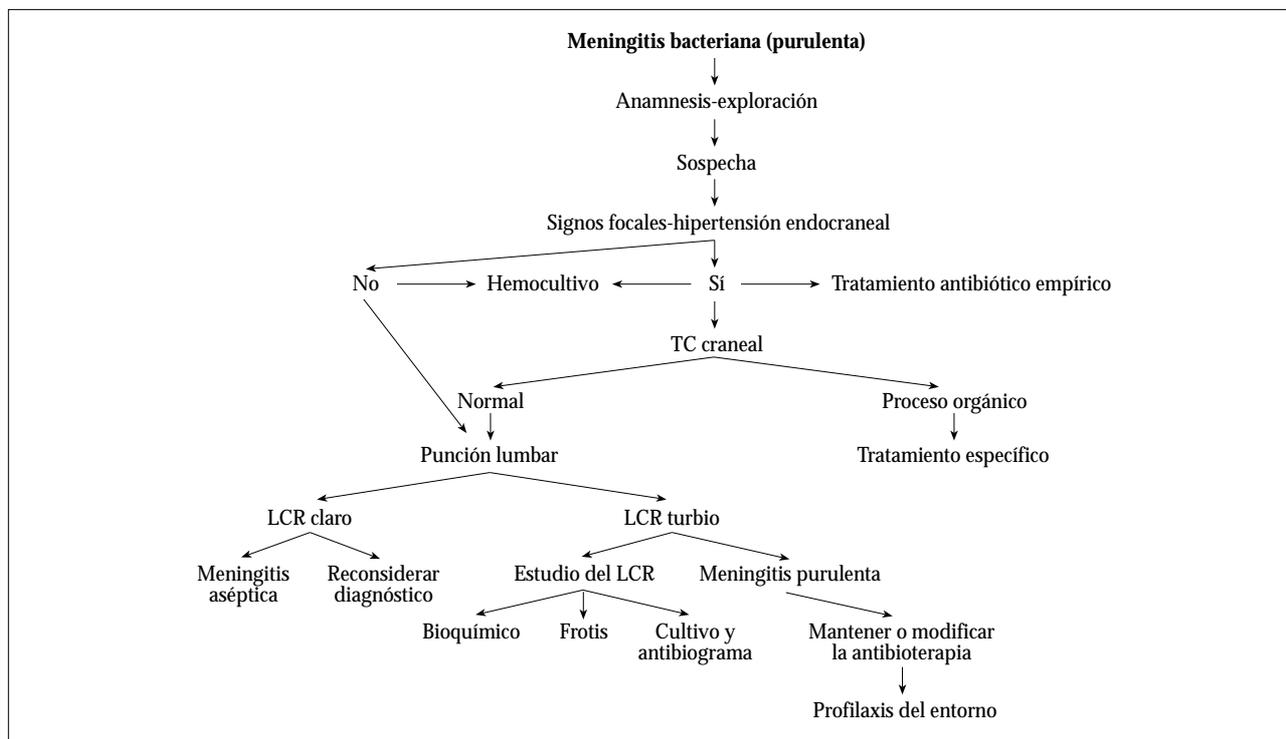


Figura 1. Esquema del protocolo diagnóstico-terapéutico de las meningitis purulentas.

padezca la enfermedad o porque la toma de la biopsia se haya realizado en una zona no afectada. Si se efectúa la muestra será procesada para cultivo e identificación del virus, microscopía electrónica e inmunofluorescencia⁽⁴²⁾. Con independencia del agente etiológico el cuadro anatomopatológico se caracteriza⁽⁴³⁾:

- Edema cerebral y congestión vascular.
- Lisis neuronal y reabsorción por macrófagos (neurofagia).
- Infiltrados perivasculares de linfocitos y plasmocitos.
- Proliferación de la microglía con formación de nódulos gliales.
- A veces inclusiones intracitoplasmáticas (cuerpos de Negri) ó intranucleares (Cowdry A) que son acúmulos de virus en las neuronas o en la glia.

Pronóstico

Resulta muy difícil establecer un pronóstico global, ya que su evolución es muy variable en relación con factores dependientes tanto del virus como del huésped. Entre los

factores que se correlacionan con un mal pronóstico se señalan⁽⁴⁴⁾: poca edad del paciente, coma con puntuación baja en la escala de Glasgow, fallo de las respuestas óculocefálicas y evidencia de infección vírica en los estudios de laboratorio; se destaca^(45,46) el papel pronóstico de la afectación del nivel de conciencia, siendo peor aquel cuanto más deprimida esté la conciencia. El hallazgo de una hiperperfusión focal unilateral en el SPECT es indicadora de una inflamación severa del tejido cerebral y predice un mal pronóstico⁽⁴⁷⁾.

Tratamiento

1. Medidas generales y sintomáticas^(48,49)

Control de constantes vitales. Todos los pacientes sospechosos de presentar una encefalitis aguda deben de ser hospitalizados y vigilados en aislamiento hasta confirmar el diagnóstico. Las constantes (o mejor llamadas variables: frecuencia cardíaca, respiratoria, temperatura, tensión arterial) se controlarán cada 1-2 horas hasta que el proceso se estabilice, valorando con frecuencia el nivel de conciencia para

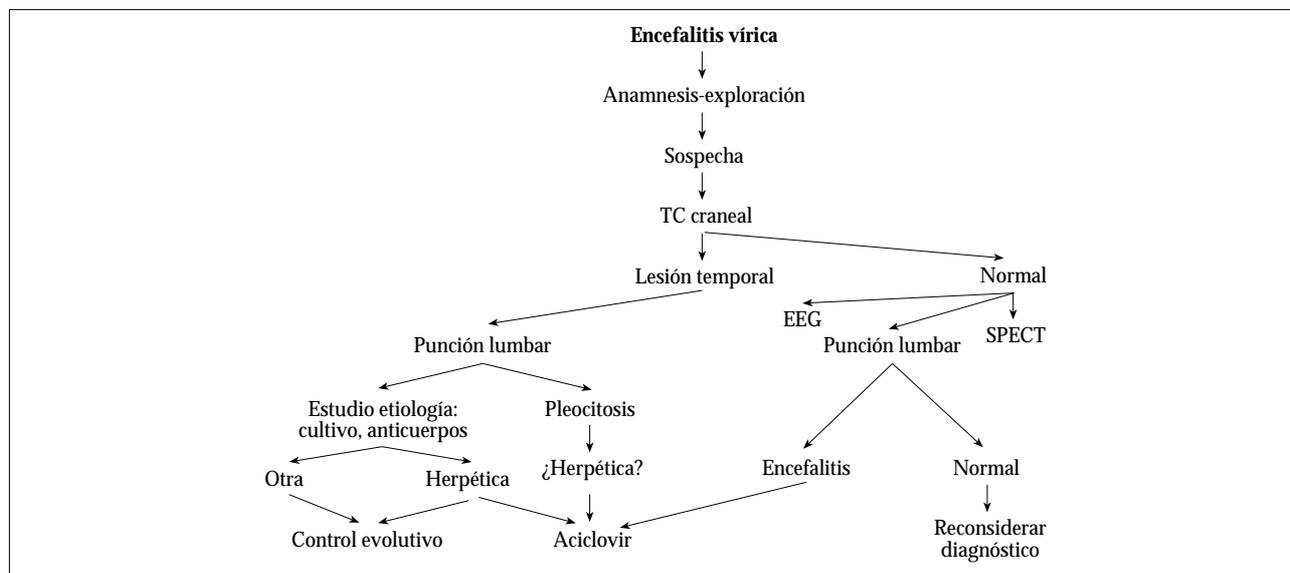


Figura 2. Esquema del protocolo diagnóstico terapéutico de las encefalitis víricas.

decidir su traslado a una unidad de cuidados intensivos si aquélla se deteriora.

Así mismo deben de mantenerse las constantes hematólogicas con las correspondientes perfusiones:

- Hipoglucemia: suero glucosado al 25%-50%, con dosis inicial de 0,5-1 g/kg, para continuar con una perfusión de suero glucosado al 10%-15%.
- Tratamiento del desequilibrio ácido-base. La acidosis metabólica se corrige administrando bicarbonato sódico a razón de: n° de c.c. de bicarbonato molar = exceso de bases x kg de peso x 0,33.
- Corrección de los trastornos hidroelectrolíticos, vigilando en su caso, la posible presencia de una hiponatremia que puede indicar una secreción inadecuada de hormona antidiurética (hecho frecuente en las encefalitis, como también en las meningitis y al que ya se ha hecho referencia).

Tratamiento de la hipertensión endocraneal, que suele relacionarse con edema cerebral (también con hemorragias, trastornos de la circulación liguoral) y se trata, además de con restricción hídrica, con soluciones hipertónicas como el manitol al 20%, tal como se comentó a propósito de las meningitis. Los corticoides, en especial la dexametasona, se han usado en el tratamiento del edema cerebral, sobre todo por trauma o tumor y también se han empleado cuando es de

origen infeccioso, aunque no existen estudios controlados que confirmen su eficacia en las encefalitis.

Tratamiento de la hipertermia: antitérmicos vía rectal o aplicación de paños fríos.

Prevención o tratamiento de las crisis convulsivas, como se ha comentado a propósito de las meningitis.

Fisioterapia. Es importante que su comienzo sea precoz, por el riesgo de tromboflebitis y contracturas en un paciente inmóvil; es de particular interés la fisioterapia respiratoria, sobre todo si el paciente está inconsciente o el reflejo de la tos está deprimido. Así mismo, los pacientes en coma deben de ser cambiados de postura con frecuencia, para reducir el riesgo de úlceras y escaras.

2. Tratamiento específico

Para las encefalitis postinfecciosas no existe un tratamiento específico eficaz; aunque algunos estudios⁽⁵⁰⁾ no han demostrado la utilidad de los corticoides, a veces son el único tratamiento empírico de que dispone el clínico; además en caso de encefalitis postinfecciosa con lesiones multifocales de la sustancia blanca, se ha descrito una buena respuesta al tratamiento corticoideo, administrándose prednisona a dosis de 1-5 mg/kg/día, durante un mes⁽³⁹⁾; con otras medidas (interferon, gammaglobulinas a dosis altas, anticuerpos monoclonales antilinfocitarios, inmunosupresores) no se

dispone de suficiente experiencia y no se emplean en la práctica.

De las encefalitis primitivas, en la *herpética* el aciclovir (acicloguanosina) es en la actualidad el medicamento de elección. Se emplea a dosis de 10 mg/kg cada 8 horas, por vía endovenosa, durante al menos 14 días, aunque en ocasiones la duración del tratamiento debe de ser más prolongada para evitar recidivas; su mecanismo de actuación es doble: a) inhibición competitiva de la ADN-polimerasa vírica; b) incorporación al ADN de replicación vírico, con lo que interrumpe la formación de la cadena de ADN. El paso previo para activar la molécula de aciclovir es su fosforilización por una enzima específica del VHS, la timidinquinasa; por ello el fármaco es inactivo en células no infectadas y muy activo en las infectadas por VHS, inhibiendo sólo a los virus en estado activo de replicación y no siendo útil frente a virus latentes. Su uso no impide el diagnóstico serológico de la encefalitis herpética. En casos de resistencia al aciclovir deben ensayarse otros agentes antivirales como el fanciclovir, valaciclovir o foscarnet.

3. Prevención

La vacunación puede ser útil para prevenir algunas encefalitis como la sarampionosa (40 casos/millón de sarampión frente a 1,1/millón de dosis vacunales), la urliana o la relacionada con la rabia; para la herpética no se dispone en la actualidad de una vacuna.

En las figuras 1 y 2 se esquematiza la conducta diagnóstica y terapéutica ante una meningitis purulenta y una encefalitis vírica.

BIBLIOGRAFÍA

- Morant A, Díez J, Gimeno C, de la Muela N, Pereiró I, Brines J, en nombre del Grupo de Estudio de Enfermedades Invasoras. Epidemiología de la meningitis producida por *Haemophilus influenzae* tipo b, *Neisseria meningitidis* y *Streptococcus pneumoniae* en niños de la Comunidad Valenciana, España. *Rev Neurol* 1998;26:34-37.
- Libro Blanco sobre la Meningitis Bacteriana en la Infancia. Situación actual en España: Epidemiología y Prevención. 1994.
- Casado Flores J, García Teresa M^a, Cambra F, Pilar Orive J, Teja JL, Rodríguez Núñez A, et al. Estudio prospectivo multicéntrico de la meningitis bacteriana grave pediátrica. *An Esp Pediatr* 1997;47:466-472.
- Rennick G, Shann F, de Campo J. Cerebral herniation during bacterial meningitis in children. *Br Med J* 1993;306:953-955.
- Cid Fernández E. Marcadores bioquímicos de daño neuronal a nivel del líquido cefalorraquídeo en meningitis, convulsiones febriles y sepsis en la edad pediátrica. Tesis doctoral. Santiago de Compostela: Universidad de Santiago de Compostela; 1999.
- Moosa AA, Quortum HA, Ibrahim MD. Diagnóstico rápido de la meningitis bacteriana con tiras reactivas. *Lancet (ed esp)* 1995;27(4):253-254.
- Noris García E, Dorta Contreras AJ, Escobar Pérez X, González Hernández M. Haptoglobina en líquido cefalorraquídeo como marcador de procesos infecciosos en el sistema nervioso central. *Rev Neurol* 1999;29:117-120.
- Ichihama T, Hayashi T, Furukawa S. Cerebrospinal fluid concentrations of soluble tumor necrosis factor receptor in bacterial and aseptic meningitis. *Neurology* 1996;46:837-838.
- Boyer P. Proposition d'une score clinique et biologique pour un diagnostic étiologique précoce des meningitis de l'enfant. Thèse. Lyon: Université Claude-Bernard; 1979.
- Ramos Lizana J, Vázquez López M, de Cea Crespo JM, Zanotta Alfieri R, González Vergaz A, Carrasco Marina LL, et al. Score para el diagnóstico diferencial entre meningitis bacteriana y viral. *An Esp Pediatr* 1996;44:35-39.
- Madrigal Díez V, Alonso Palacio J. Meningitis bacterianas. *Bol Pediatr* 1988;Supl 1:133-136.
- Lebel MH, McCracken GH jr. Delayed cerebrospinal fluid sterilization and adverse outcome of bacterial meningitis in infants and children. *Pediatrics* 1989;83:161-167.
- Moltó JM, Gómez J, Parra A, Alias EJ, Barreiros AF, Valdés M. Bases del uso razonado de antibióticos en las infecciones del sistema nervioso central. *Farmacoterapia* 1993;10:268-275.
- Hernández R, Juan J, Collar JJ, Brines J, Asensi F, Codoñer P, et al. Controversias sobre el tratamiento de las meningitis bacterianas. *An Esp Pediatr* 1998;120:234-240.
- Wubbel L, McCracken GH jr. Tratamiento de la meningitis bacteriana: 1998. *Pediatrics Review (esp)* 1998;19:78-84.
- Crespo M, Coto GD, Rey C, Fernández Castro A. Meningitis bacteriana en el niño: tratamiento. *An Esp Pediatr* 1995;71:192-198.
- Quiles Durá JL, Rico Urios C, Climent Forner E, Fuentes Campos E, Royo García G, Vargas Torcal F. *Neisseria meningitidis* con moderada sensibilidad frente a penicilina y ampicilina. *An Esp Pediatr* 1997;46:325-327.
- Quiles Durá JL. Tratamiento de elección en las meningitis por *Neisseria meningitidis*. *An Esp Pediatr* 1998;49:210.
- Bastida Izaguirre M, Arto MJ, Iturbe R. Tratamiento de elección en las meningitis por *Neisseria meningitidis*. *An Esp Pediatr* 1998; 49:209.
- Paris M, Ramilo O, McCracken jr GH. Management of meningitis

- caused by penicillin-resistant *Streptococcus pneumoniae*. *Antimicrob Agents Chemother* 1995;**39**:2171-2175.
21. González de la Rosa JB, Ansó Oliván S, Merino JM, Alvarez Martín T, Sánchez Martín J. Tratamiento de las meningitis agudas bacterianas (excluido el periodo neonatal). *Bol Pediatr* 1999;**39**:20-27.
 22. Gómez J, Campillo M, Regojo M, Baños V, Palazón D, Martínez Pérez M, et al. Antimicrobianos y sistema nervioso central. *Farmacoterapia* 1990;**7**:188-194.
 23. Committee on Infectious Diseases. Bacterial meningitis treatment. *Pediatrics* 1988;**81**:904-907.
 24. Casado Flores J. Estado actual del tratamiento y profilaxis de la meningitis bacteriana en la infancia. *Rev Esp Pediatr* 1989;**45**:58-64.
 25. Radetsky M. Duration of treatment in bacterial meningitis: a historical inquiry. *Pediatr Infect Dis J* 1990;**9**:2-9.
 26. Committee on Infectious Diseases. American Academy of Pediatrics. Dexamethasone therapy for bacterial meningitis in infants and children. *Pediatrics* 1990;**86**:130-133.
 27. Tureen JH, Stella FB, Clyman RI, Mauray F, Sande MA. Effect of the indomethacin on brain water content, cerebrospinal fluid white blood cell response and prostaglandin E2 levels in cerebrospinal fluid in experimental pneumococcal meningitis in rabbits. *Pediatr Infect Dis J* 1987;**6**:1151-1153.
 28. Yagupsky P, Ashkenazi S, Block C. Meningococcosis resistentes a rifampicina causantes de enfermedad invasiva y fracaso de la quimioprofilaxis. *Lancet (ed esp)* 1993;**23**:189.
 29. Kristiansen BE, Knapskog AB. Secondary prevention of meningococcal disease. *Br Med J* 1996;**312**:591-592.
 30. De Wals P, Dionne M, Douville-Fradet M, Boulianne N, Drapeau J, De Serres G. Impact of a mass immunization campaign against serogroup C meningococcus in the province of Quebec, Canada. *Bull WHO* 1996;**74**:407-411.
 31. González de la Rosa JB, Ansó Oliván S, Merino JM, Alvarez Martín T, Sánchez Martín J. Profilaxis de las meningitis agudas bacterianas (excluido el periodo neonatal). *Bol Pediatr* 1999;**39**:13-19.
 32. Steinhoff MC. Desarrollo y utilización de las vacunas contra neumococos y *Haemophilus*. *Lancet* 1993;**342**:630-631.
 33. Delgado A. Infección neumocócica sistémica. En: Delgado A (ed.). *Pediatría Clínica*. Vol 6. Bilbao: 1995. p. 47-67.
 34. Fritzell B, Plotkin S. Efficacy and safety of a *Haemophilus influenzae* type b capsular polysaccharide-tetanus protein conjugate vaccine. *J Pediatr* 1992;**121**:355-362.
 35. Rantala H, Uhari M. Occurrence of childhood encephalitis: a population-based study. *Pediatr Infect Dis J* 1989;**8**:426-430.
 36. Beghi E, Nicolasi A, Kurland LT, Mulder DW, Hause WA, Shuster L. Encephalitis and aseptic meningitis, Olmsted county, Minnesota, 1950-1981: Epidemiology. *Ann Neurol* 1984;**16**:283-294.
 37. Taber LH. Encephalitis. En: Fishman MA (ed). *Pediatric Neurology*. Grune Stratton, Inc. Orlando: Harcourt Brace Janovich Publishers; 1986. p. 173-202.
 38. Aurelius E, Johansson B, Sköldenberg B, Staland A, Forsgren M. Rapid diagnosis of herpes simplex encephalitis by nested polymerase chain reaction assay of cerebrospinal fluid. *Lancet* 1991;**337**:189-192.
 39. Bouguerra L. Encéphalites aiguës de l'enfant. *Arch Pédiatr* 1996;**3**:267-273.
 40. Koelfen W, Freund M, Guckel F, Rohr H, Schultze C. MRI of encephalitis in children: comparison of CT and MRI in the acute stage with long-term follow-up. *Neuroradiology* 1996;**38**:73-79.
 41. Kimura S, Nezu A, Ohtsuki N, Kobayashi T, Osaka H, Uehara S. Serial magnetic resonance imaging in children with postinfectious encephalitis. *Brain Dev* 1996;**18**:461-465.
 42. Whitley RJ. Viral encephalitis. *N Engl J Med* 1990;**323**:242-250.
 43. Arroyo HA, Bologna R. Encefalitis viral. *Rev Neurol* 1997;**25**:912-919.
 44. Klein SK, Hom DL, Anderson MR, Latrizza AT, Toltzis P. Predictive factors of short-term neurologic outcome in children with encephalitis. *Pediatr Neurol* 1994;**11**:308-312.
 45. Marton R, Gotlieb-Steimatsky T, Klein C, Arlazorofy A. Acute herpes simplex encephalitis: clinical assessment and prognostic data. *Acta Neurol Scand* 1996;**93**:149-155.
 46. Sivertsen B, Christensen PB. Acute encephalitis. *Acta Neurol Scand* 1996;**93**:156-159.
 47. Launes J, Sirén J, Valanne L et al. Unilateral hyperperfusion in brain-perfusion SPECT predicts poor prognosis in acute encephalitis. *Neurology* 1997;**48**:1347-1351.
 48. Palencia R. Encefalitis agudas en la infancia. *Bol Pediatr* 1988;supl 1:117-121.
 49. Palencia R. Infecciones neurológicas en Pediatría. Universidad de Valladolid. 1992;93-102.
 50. Sluzewski W, Ponsot G. Encéphalites aiguës. En: Arthuis M, Ponsot G, Pinsard N (eds). *Neurologie Pédiatrique*. Paris: Flammarion; 1990. p. 270-281.

Pediatría e Internet

Webs recomendadas

C. DÍAZ VÁZQUEZ

*En este número del Boletín introducimos, por iniciativa de un miembro del Consejo de Redacción de nuestra revista, Carlos Díaz Vázquez, una nueva sección: **Pediatría e Internet: webs recomendadas**, que será coordinada por él mismo y que estamos seguros que tendrá continuidad durante muchos años por su importancia y permanente actualidad. Desde la Dirección deseamos agradecer a Carlos su brillante idea y su disposición.*

A través de esta sección, se comentarán las webs más relevantes e interesante para los pediatras.

En esta primera entrega, se presentan cinco páginas web, divididas en tres minisecciones: Sociedades Pediátricas, Temas Pediátricos, Bibliografía en la red.

PRESENTACIÓN

Esta nueva sección del Boletín de Pediatría mostrará webs de especial interés para los pediatras, con mayor incidencia en las españolas. Se trata de una sección abierta, y se puede recomendar la inclusión de una web en esta sección dirigiéndose a la Directora del Boletín.

SOCIEDADES PEDIÁTRICAS

Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla-León (SCCALP)

Dirección: <http://www.las.es/sccalp/menu.html>

Idioma: español

Página de nuestra sociedad científica, de obligada visita. Cuenta con numerosos recursos para los pediatras, enlaces a otras páginas de interés e incluye una sección dedicada al Boletín de Pediatría, en donde se pueden revisar los abstracts de los números publicados desde 1997 hasta la fecha.

TEMAS PEDIÁTRICOS: ASMA

Respirar, asma en niños y adolescentes

Dirección: <http://www.infodoctor.org/respirar/index.htm>

Idioma: español

Página dedicada al asma y los recursos sanitarios. Se puede encontrar información sobre epidemiología, organización asistencial, calidad de vida, educación, concordancia, asma y evidencias, biblioteca, diccionario, enlaces y un boletín bibliográfico mensual sobre asma. Además dispone de una serie de recursos interactivos como son los foros-web para profesionales y pacientes, el foro latinoamericano de asma y los talleres, como el de espirometrías. Cuenta con la posibilidad de suscribirse.

Asma infantil

Dirección: <http://www.asma-infantil.com/index1.html>

Idioma: español

Página del Grupo Regional de Trabajo sobre Asma Infantil en Atención Primaria de Asturias. Incluye diversas secciones en las que se explica lo que es el Grupo y las activi-

dades que desarrolla (cursos, talleres, publicaciones, trabajos de investigación, etc). Esta web tiene la, posiblemente, mejor guía en español sobre asma dirigida a los padres y niños.

BIBLIOGRAFÍA EN LA RED

PubMed

dirección: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/PubMed/>

Idioma: inglés

PubMed es el servicio de búsqueda de la Biblioteca Nacional de Medicina de los Estados Unidos; y por tanto el servicio de búsqueda en Medline por excelencia. El acceso es gratuito y permite realizar búsquedas bibliográficas que incluyen la referencia completa, abstracts y el enlace a las revistas para acceder al texto completo del artículo. En

Marzo de este año ha cambiado el sistema de búsqueda en dicho recurso. Se puede encontrar una excelente guía de uso en español en la web de la sociedad argentina de pediatría: cuya dirección es: <http://www.sap.org.ar/medline/nuevopm.htm>

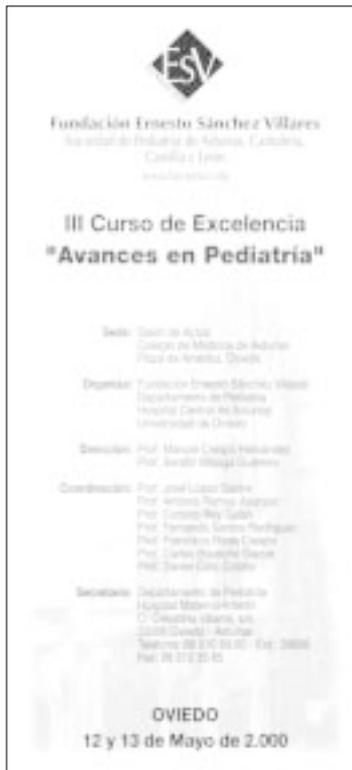
Anales Españoles de Pediatría

Dirección: http://db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.salta_a_ultimo?pidet=37

Idioma: español

La revista oficial de la Asociación Española de Pediatría, se encuentra disponible en la red a texto completo y de forma gratuita para todos los socios de la AEP (eso incluye a los socios de la SCCALP). Accediendo a la web se explican los pasos para activar la lectura de la revista en la red. Los no socios pueden consultar los abstracts de los artículos.

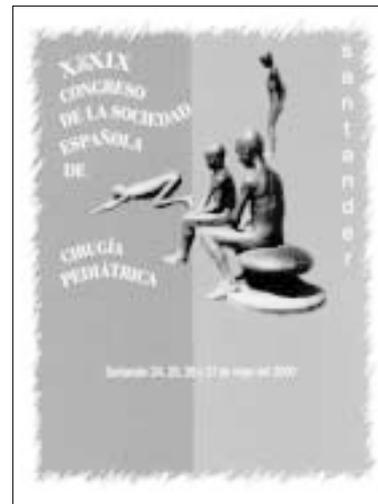
Noticario



III CURSO DE EXCELENCIA "AVANCES EN PEDIATRÍA"

Los días 12 y 13 de mayo de 2000 se celebró en Oviedo, el III Curso de Excelencia organizado por la Fundación Ernesto Sánchez Villares. La dirección del Curso fue realizada por los Prof. Manuel Crespo y Serafín Málaga. Los temas tratados fueron: Avances en el conocimiento de la celiaca (Dr Carlos Bousoño); Perspectiva actual de la diabetes mellitus (Dr Francisco Rivas); Desarrollo y prevención de las enfermedades alérgicas (Dr Manuel Martín); Profilaxis de transmisión vertical del HIV: aspectos actuales (Dr Alfonso Delgado); Obesidad infantil: avances en el conocimiento de la homeostasis energética (Dr Manuel Bueno);

Actualización en oftalmología pediátrica (Dr Fernández Vega); Como medir la calidad de vida en niños y adolescentes con problemas de salud (Dr Luis Rajmil); La pediatría frente al desafío de la cardiología preventiva (Dr Julio Ardura); Factores de riesgo cardiovascular en niños y adolescentes (Dr Rafael Tojo).



XXXIX CONGRESO DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA

Del 24 al 27 de Mayo del 2000, se ha celebrado en Santander el XXXIX Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica, organizado por la Sección de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario "Marqués de Valdecilla".

Han asistido al mismo más de 200 congresistas, siendo quizá el más numeroso de dicha sociedad de todos los celebrados hasta ahora, representando a todos los servicios y unidades asistenciales españoles, así como algunos portugueses, italianos, alemanes y argentinos.

El congreso constó de tres partes: comunicaciones libres, pósters y una mesa redonda.

Las *comunicaciones orales* fueron de un alto nivel científico, ya que las 60 presentadas fueron elegidas entre 280 remitidas. Dichas comunicaciones fueron agrupadas por patologías. En la sesión dedicada a *Cirugía General*, fueron tratados temas tan interesantes como: las estenosis esofágicas, historia y últimos avances en el tratamiento de la atresia de esófago, evolución del reflujo gastroesofágico así como su tratamiento laparoscópico, una nueva técnica para el tratamiento de la gastrosquisis, largas revisiones en el resultado de la enfermedad de Hirschsprung y de las malformaciones anorrectales, así como técnicas y experiencia en laparoscopia pediátrica.

En la sesión dedicada al *trasplante de órganos en la infancia*, cabe señalar la presentación del primer trasplante intestinal realizado en España, el trasplante hepático en niños menores de 1 año y que el trasplante pulmonar infantil es ya una realidad.

En la *sesión urológica* cabe destacar temas tan interesantes como: técnicas para corregir el pseudohermafroditismo, estado actual del tratamiento vesicoureteral, incontinencia urinaria con pruebas de urodinámica y tratamiento de la misma con esfínter artificial y enterocistoplastias.

En la sesión de *Cirugía Maxilofacial* se abordaron temas de ortopedia craneofacial y la craneoplastia en las craneostenosis.

De *Cirugía Plástica* se presentaron y fueron discutidos temas como nevus gigantes, mastoplastias en el adolescente y orejas aladas.

Cabe destacar la presentación de *nuevos materiales quirúrgicos*, lo que permite realizar nuevas técnicas quirúrgicas para corregir ciertas malformaciones y tratar otras patologías. Así, tenemos un dispositivo autoexpandible para tratar las estenosis caústicas de esófago, o la barra metálica de Nuss para el tratamiento de Pectus excavatum, o la piel artificial "íntegra" para grandes quemados y traumatizados, así como sustancias esclerosantes en el tratamiento de angiomias y linfangiomas.

La *mesa redonda*: "*¿Qué hay de nuevo en Cirugía Pediátrica? II*", aborda cada año una especialidad diferente, y este año correspondió a la urología, tórax y gestión hospitalaria.

En Urología, el Dr. Rafael Gosálbez expuso los *avances quirúrgicos* en dicha especialidad para corregir el hipospadias y las ampliaciones vesicales en la incontinencia urinaria.

El Dr. Matute de Cárdenas, además de moderar la mesa, hizo una exposición de la *cirugía reconstructiva laringotraqueobronquial*, donde destacan técnicas para corregir las estenosis traqueales, tanto congénitas como las adquiridas tras largas intubaciones.

En *Gestión Hospitalaria*, el Dr. Caramés, Gerente del Hospital "Juan Canalejo" de La Coruña, nos expuso "*La gestión clínica en los hospitales del siglo XX*", haciendo hincapié en las fundaciones, institutos o áreas asistenciales como él las define, mostrando sus resultados en el área cardiológica que ya está en funcionamiento y el proyecto del área pediátrica de próxima apertura.

El Comité Organizador

Presidente: Dr. Félix Sandoval

Secretario: Dr. Ernesto de Diego

Vocal: Dra. Inmaculada Fernández Jiménez



XIII MEMORIAL GUILLERMO ARCE Y ERNESTO SÁNCHEZ VILLARES

Santander, 27 y 28 de Octubre de 2000

Programa Preliminar

Viernes, 27 de octubre

15.30 Entrega de documentación

16.00 Comunicaciones libres

- 17.30 Inauguración Oficial del Memorial: “Guillermo Arce - Sánchez Villares un encuentro trascendental para la Pediatría Española”. *Leandro Valle González-Torre*
- 18.15 Mesa Redonda: “Dolor en Pediatría”
Moderador: *J. Rodríguez Soriano*
- Cefaleas. *J.L. Herranz*
- Dolor torácico: *G. Castellano*
- Dolor oncológico: *A. Fernández Teijeiro*
- Dolor osteoarticular: *L. González Trapote*
- 22.00 Cena de Confraternidad (Hotel Real)

Sábado, 28 de octubre

- 09.00 Apertura Mesa Electoral
Comunicaciones libres
- 10.00 Conferencia: “Alimentos transgénicos: ¿Beneficiosos o perjudiciales para la salud?” *M. Bueno*
- 11.00 Pausa-Café
- 11.30 Entrega de Premios Mejores Comunicaciones libres
Premio de Nutrición “Guillermo Arce y Ernesto Sánchez Villares”
- 12.00 Asamblea: Constitución nueva Junta Directiva y Miembros de Honor

- 12.30 Conferencia de Clausura: “Relatos de lo que me tocó vivir” *Prof. Ramos Almeida*.
Entrega de la medalla del memorial al Prof. Ramos Almeida
- 13.30 Clausura del Memorial

Información General

Sede: Palacio de Festivales de Santander.

Inscripciones: Antes del 30 de Septiembre

Comunicaciones: Fecha límite 8 de Septiembre

Secretaría Científica: Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina. Avda. Cardenal Herrera Oria, s/n. 39011 Santander (Cantabria).

Srtas. Marisa y Ana.

Tel. 942 20 19 70. Fax 942 20 19 91.

E-mail: manjonab@gestion.unican.es

palazuem@gestion.unican.es

Secretaría Técnica: Altamira Congresos.

C/ Marcelino Sanz de Sautuola, 12, 1ºJ. 39003 Santander.

Tel. 942 24 01 56. Fax 942 21 96 13.

E-mail: valtaminacon@mundivia.es

Normas de publicación

El **Boletín de Pediatría** ofrece la posibilidad de publicar artículos relacionados con la Patología Infantil Médica y Quirúrgica y con la Asistencia Pediátrica; también tendrán cabida en él otros aspectos de marcado interés científico, profesional o social. Su fin es de carácter primordialmente docente e informativo.

El Boletín consta de las siguientes secciones:

-Originales: Trabajos de investigación sobre etiología, fisiopatología, anatomía patológica, diagnóstico, prevención y tratamiento. Los diseños recomendados son de tipo analítico en forma de encuestas transversales, estudio de casos y controles, estudios de cohorte y ensayos controlados. El número de citas bibliográficas no será superior a 40 y se admitirán hasta un máximo (incluyendo ambos) de 8 figuras o tablas. Es recomendable que el número de firmantes no sea superior a seis.

-Notas Clínicas. Descripción de uno o más casos clínicos de excepcional observación que supongan una aportación importante al conocimiento de la enfermedad. La extensión máxima del texto será de 1.500 palabras, el número de citas bibliográficas no será superior a 20 y se admitirán hasta un máximo (incluyendo ambos) de 4 figuras o tablas. Es aconsejable que el número de firmantes no sea superior a cinco.

-Cartas al Director. En esta sección se admitirán la discusión de trabajos publicados recientemente en el Boletín y la aportación de opiniones, observaciones o experiencias que por sus características puedan ser resumidas en un breve texto. La extensión máxima será de 750 palabras, el número de citas bibliográficas no será superior a 10 y se admitirá una figura o una tabla. Es aconsejable que el número de firmantes no sea superior a cuatro.

-Revisiones. Revisión de algún tema de actualidad que no se encuentre así abordado en libros y monografías de uso habitual. La extensión del texto no debe superar un total de 3.000 palabras.

-Otras secciones: El Boletín incluye otras secciones: Editoriales, Protocolos Diagnósticos o Terapéuticos, Informes Técnicos, Formación Continuada, Conferencias y Artículos Especiales. Estos artículos son encargados por la redacción del Boletín. Los autores que espontáneamente deseen colaborar en estas Secciones deberán consultar previamente con la Secretaría de Redacción.

PRESENTACIÓN Y ESTRUCTURA DE LOS TRABAJOS

Todos los trabajos aceptados quedan como propiedad permanente del Boletín y no podrán ser reproducidos en parte o totalmente sin permiso del mismo. No se aceptarán trabajos presentados o publicados en otra revista. Los autores son responsables de obtener los oportunos permisos para reproducir en el Boletín material (texto, tablas o figuras) de otras publicaciones. Estos permisos deben solicitarse tanto al autor como a la editorial que ha publicado dicho material.

Los trabajos se presentarán en hojas DIN A4, mecanografiadas a doble espacio y dejando márgenes no inferiores a 2,5 cm. Los componentes serán ordenados en páginas separadas como sigue: Página titular, resumen y palabras clave, texto, bibliografía, tablas y pies de figuras. Todas las páginas deberán ser numeradas consecutivamente (en las esquinas superior o inferior derechas), comenzando por la página titular.

1.-Página titular. La página titular deberá contener los datos siguientes:

- Título del artículo.

- Lista de autores en el mismo orden en el que deben aparecer en la publicación. Deben citarse primer nombre y dos apellidos.

- Nombre del centro de trabajo y dirección completa del mismo.

- Si el trabajo ha sido financiado debe incluirse el origen y numeración de dicha financiación.

- Nombre, dirección postal, número de teléfono y de fax (y dirección de correo electrónico si se dispone) del autor al que debe dirigirse la correspondencia.

- Fecha de envío.

2.-Resumen y Palabras Clave

2.a.-Resumen. La extensión del resumen no será superior a 250 palabras ni inferior a 150 palabras. Para los originales, el contenido del resumen deberá ser estructurado en cuatro apartados diferentes que figurarán titulados en el mismo: Fundamento u Objetivos, Métodos, Resultados, y Conclusiones. En cada uno de ellos se describirán, respectivamente, el problema motivo de la investigación, la manera de llevar a cabo la misma, los resultados más destacados y las conclusiones que se deriven de los resultados. Los autores deben procurar que el resumen incluya con detalle los resultados más importantes.

2.b.-*Palabras Clave*. Al final de la página en la que figure el resumen deberán incluirse de 3 a 10 palabras clave o frases cortas relacionadas con el contenido del artículo. Es aconsejable utilizar términos que coincidan con descriptores listados en el *Medical Subject Headings de Index Medicus*.

3.-**Título, Resumen y Palabras Clave en Inglés**. Se incluirá una correcta traducción al inglés de título, resumen y palabras clave, aunque la redacción del Boletín podrá elaborarla, si fuera necesario.

4.-**Texto**. Se recomienda la redacción del texto en impersonal. En general, es deseable el mínimo número de *abreviaturas*, aceptando los términos empleados internacionalmente. Las abreviaturas poco comunes deben ser definidas en el momento de su primera aparición. Se evitarán abreviaturas en el título y en el resumen. Cuando existan tres o más abreviaturas se recomienda sean listadas en una tabla presentada en hoja aparte.

Conviene dividir los trabajos en apartados. Los Originales en: Introducción, Material o Pacientes y Métodos, Resultados y Discusión. Las Notas Clínicas en: Introducción, Observación clínica y Discusión. Se recomienda que cada apartado encabece páginas separadas. A continuación se reseñan recomendaciones para los distintos apartados del texto:

4.a.-*Introducción*. Será breve y debe proporcionar sólo la explicación necesaria para que el lector pueda comprender el texto que sigue a continuación, pero no intentará ser una revisión exhaustiva del problema. No debe contener tablas ni figuras. Debe incluir un último párrafo en el que se exponga de forma clara el o los objetivos del trabajo. Siempre que se pretenda publicar una observación muy infrecuente debe precisarse en el texto el método de pesquisa bibliográfica, las palabras clave empleadas, los años de cobertura y la fecha de actualización.

4.b.-*Material o Pacientes y Métodos*. En este apartado se indican el centro donde se ha realizado el experimento o investigación, el tiempo que ha durado, las características de la serie estudiada, el criterio de selección empleado, las técnicas utilizadas, proporcionando los detalles suficientes para que una experiencia determinada pueda repetirse sobre la base de esta información. Se han de describir con detalle los métodos estadísticos.

Cuando proceda, se mencionará en este apartado la obtención de consentimiento informado y la aprobación del estudio por los Comités de Investigación y/o Ética de las instituciones donde se ha realizado.

Los autores utilizarán preferentemente *unidades de medida* del Sistema Internacional (SI). Cuando se utilicen unidades distintas a las del SI es conveniente incluir inmediatamente después, entre paréntesis, las unidades equivalentes del SI. Las drogas deben mencionarse por su nombre

genérico, indicando también el nombre comercial si tiene interés metodológico y no origina conflictos éticos. Los instrumentos utilizados para realizar técnicas de laboratorio u otras deben ser identificados, en paréntesis, por la marca así como por la dirección de sus fabricantes.

4.c.-*Resultados*. Relatan, no interpretan, las observaciones efectuadas con el método empleado. Estos datos se expondrán en el texto con el complemento de las tablas y figuras. No deben repetirse en el texto los datos que ya figuren en tablas o figuras.

4.d.-*Discusión*. Los autores tienen que exponer sus propias opiniones sobre el tema. Destacan aquí: (1) el significado y la aplicación práctica de los resultados; (2) las consideraciones sobre una posible inconsistencia de la metodología y las razones por las cuales pueden ser válidos los resultados; (3) la relación con publicaciones similares y comparación entre las áreas de acuerdo y desacuerdo, y (4) las indicaciones y directrices para futuras investigaciones. Debe evitarse que la discusión se convierta en una revisión del tema y que se repitan los conceptos que hayan aparecido en la introducción. Tampoco deben repetirse los resultados del trabajo, ni efectuar conclusiones no basadas en los resultados obtenidos.

5.-**Bibliografía**. Las citas bibliográficas deben ser numeradas consecutivamente por orden de aparición en el texto, figurando el número entre paréntesis. La referencia de artículos de revistas se hará en el orden siguiente: autores, empleando el o los apellidos seguido de la inicial del nombre, sin puntuación, y separado cada autor por una coma; el título completo del artículo en lengua original; el nombre de la revista según abreviaturas del *Index Medicus (List of Journals Indexed, <http://www.nlm.nih.gov>)*; año de aparición, volumen e indicación de la primera y última página. Deben mencionarse todos los autores cuando sean seis o menos; cuando sean siete o más deben citarse los seis primeros y añadir después las palabras "et al". Un estilo similar se empleará para las citas de los libros. A continuación se exponen cuatro ejemplos:

Artículos de revistas: Julia A, Sánchez C, Tresánchez JM, Sarret E. Leucemia mieloide crónica en el síndrome de Turner. *Rev Clin Esp* 1979; 153: 299-402.

Autor corporativo: Organización Mundial de la Salud. Recommended method for the treatment of tuberculosis. *Lancet* 1979; 1: 264-267.

Libro completo: Osler AF. Complement: Mechanisms and functions. New York: Appleton; 1968.

Capítulo de un libro: Weinstein L, Swartz MN. Pathogenic properties of microorganisms. En: Sodeman WA (ed.). *Pathologic Physiology*. Filadelfia: WB Saunders; 1974. p. 457-472.

No deben incluirse en la bibliografía citaciones del estilo de "comunicación personal", "en preparación" o "some-

tido a publicación". Si se considera imprescindible citar dicho material debe mencionarse su origen en el lugar correspondiente del texto.

6.-Tablas. Deben ser numeradas en caracteres romanos por orden de aparición en el texto. Serán escritas a doble espacio, no sobrepasarán el tamaño de un folio y se remitirán en hojas separadas. Tendrán un título en la parte superior que describa concisamente su contenido, de manera que la tabla sea comprensible por sí misma sin necesidad de leer el texto del artículo. Si se utilizan abreviaturas deben explicarse al pie de la tabla. Cuando se haya efectuado un estudio estadístico se indicará a pie de tabla la técnica empleada y el nivel de significación, si no se hubiera incluido en el texto de la tabla. Debe evitarse presentar los mismos datos en texto, tablas y figuras.

7.-Figuras. Tanto se trate de gráficas, dibujos o fotografías, se numerarán en caracteres árabes por orden de aparición en el texto. Deben entregarse en papel o en copia fotográfica nítida en blanco y negro (no diapositiva) de un tamaño máximo de 20,3 por 25,4 cm. Los autores deberán tener en cuenta, para el tamaño de símbolos, letras, cifras, etc., que después de la reducción, si se precisa, deben tener una dimensión de 3 milímetros. En el dorso de la figura deberá adherirse una etiqueta en que figuren: número de la figura, nombre del primer autor y orientación de la misma (mediante una flecha, por ejemplo). Las figuras se entregarán en un sobre, sin montar.

Las microfotografías deben incluir escala e indicación de los aumentos.

Eventualmente es posible la reproducción de fotografías o dibujos en color, siempre que sea aceptado por el comité de redacción y exista acuerdo previo económico de los autores con la editorial. Si se reproducen fotografías de pacientes estos no deben ser identificados y, si lo son, deben acompañarse las mismas de un permiso escrito de los padres que autorice su reproducción. Las figuras se acompañarán de una leyenda, escrita en hoja incorporada al texto, que debe permitir entenderla sin necesidad de leer el artículo.

ENVÍO DE LOS ORIGINALES

Los trabajos deben ser enviados con **tres copias y un triple juego de tablas y figuras**. Excepcionalmente se aceptarán copias únicas de figuras de elaboración compleja o cara.

Se procurará que todas las copias sean de excelente calidad. Debe utilizarse un sobre de papel fuerte, protegiendo si es preciso con cartón el manuscrito, evitando la utilización de clips y no doblando las figuras. El manuscrito debe acompañarse de una carta de presentación firmada por todos los autores en la que se debe hacer constar la originalidad del trabajo así como la aceptación expresa de todas las normas. Es recomendable que se adjunte una copia del trabajo en disquete informático en formato texto o de cualquier procesador de textos (Word, Wordperfect, etc...), indicando en la etiqueta el nombre del fichero, sistema operativo y programa utilizado. Se aconseja guardar una copia de todo el material enviado.

El envío se efectuará a la **Directora del Boletín de Pediatría, Dpto. de Ciencias Médicas y Quirúrgicas, Facultad de Medicina, Universidad de Cantabria, Avda. Cardenal Herrera Oria, s/n. 39011 Santander**. El Comité de Redacción acusará recibo de los trabajos enviados al Boletín e informará acerca de su aceptación.

Antes de enviar el artículo se recomienda releer el texto, corregir los errores mecanográficos, revisar la numeración de bibliografía, tablas y figuras y finalmente **comprobar el contenido del envío:**

- Carta con firma de todos los autores.
- Tres copias completas del artículo
- Página titular incluyendo: título, lista de autores, nombre y dirección del centro, financiación, teléfono y fax del autor (correo electrónico), recuento de palabras y fecha de envío.
- Resumen y Palabras Clave.
- Texto.
- Bibliografía (en hoja aparte).
- Leyendas de las figuras (en hoja aparte).
- Tablas (en hoja aparte).
- Figuras identificadas y protegidas.
- Carta de permiso si se reproduce material.
- Consentimiento informado para fotos.

Para una información más amplia se recomienda consultar:

1. Medicina Clínica. Manual del Estilo. Barcelona: Doyma, 1993.
2. Uniform Requirements for manuscripts submitted to biomedical journals. N Engl J Med 1997; 336: 309-316.