



Boletín de Pediatria

VOL. XXXVII • Nº 162 • 4/1997



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS,
CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

Miembro de la Asociación Española de Pediatría

ERGON

Boletín de Pediatria

VOL. XXXVII • Nº 162 • 4/1997



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

VICEPRESIDENTE POR ASTURIAS:

Antonio Ramos Aparicio

VICEPRESIDENTE POR CANTABRIA:

Jaime Revuelta Alonso

SECRETARIO:

José Bernardo González de la Rosa

TESORERO:

Gonzalo Solís Sánchez

PRESIDENTE DE LA FUNDACIÓN ERNESTO

SÁNCHEZ VILLARES:

Serafín Málaga Guerrero

DIRECTORA DEL BOLETÍN:

María José Lozano de la Torre

VOCALES:

SECCIÓN PROFESIONAL:

Luis Rodríguez Molinero

PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA:

Fernando Malmierca Sánchez

CIRUGÍA PEDIÁTRICA:

Félix Sandoval González

ASTURIAS:

Ignacio Carvajal Ureña

AVILA:

José Luis Hernán Sanz

BURGOS:

José Manuel Merino Arribas

CANTABRIA:

Horacio Paniagua Repetto

LEÓN:

Santiago La Peña López de Armentia

PALENCIA:

Susana Alberola López

SALAMANCA:

Pablo González Hernández

SEGOVIA:

Carlos Santana Rodríguez

VALLADOLID:

Marta Sánchez Jacob

ZAMORA:

Andrés Carrascal Tejado

RESIDENTES:

ASTURIAS:

Andrés Menéndez Cuervo

CANTABRIA:

Emilio Aparicio Guerra

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†

DIRECTORA:

María José Lozano de la Torre

SECRETARIOS DE REDACCIÓN:

José Alonso Palacio

Javier Domínguez Vallejo

(*Cirugía Pediátrica*)

Carlos Ochoa Sangrador

CONSEJO DE REDACCIÓN:

Susana Alberola López

Javier Aldana Gómez

Carlos Díaz Vázquez

Corsino Rey Galán

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.
Antonio López, 236. 28026 Madrid
Tel. (91) 500 01 14. Fax (91) 792 40 13
ergon@ergon.es

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



Sumario

EDITORIALES

- 197 Nuestra Sociedad en Internet
G. Solís
- 199 Modificaciones en las normas de publicación
M.J. Lozano de la Torre

REVISIONES

- 200 Organización territorial de la atención al niño con asma: Guía para la puesta en marcha de un Plan de Area (II): Planificación operativa
C.A. Díaz Vázquez
- 207 Manejo de la hipercalcemia idiopática
L.M. Rodríguez Fernández, S. Lapeña López de Armentia, J.M. Marugán Miguelsanz
- 211 Muerte súbita del lactante. Indicaciones de monitorización domiciliaria
J.B. González de la Rosa, J.M. Merino Arribas, R. Montero Alonso, J. Sánchez Martín

ORIGINALES

- 221 La consulta telefónica: Utilización y posibilidades en atención primaria
S. Alberola López, M^a del Real Llorente, R. Ortega García, B. Maestro González, J. Andrés de Llano
- 226 Alteraciones del lenguaje en una muestra de pacientes en edad infantil (< 6 años)
M. Pelaz, J.A. Gil Verona, J.F. Pastor, B. Bodega, S. Aguilar
- 230 Alteraciones del lenguaje en una muestra de pacientes en edad infantil escolar y adulta (> 6 años)
M. Pelaz, J.A. Gil Verona, J.F. Pastor, B. Bodega, S. Aguilar

CASO CLÍNICO

- 234 Tirosinemia hereditaria tipo I. A propósito de dos observaciones
A. Grande, M. Martín, E. Nava, M. García Fernández, O. Terceiro, V. Santamartina, P. González
- 239 Varicela perinatal. Un riesgo potencial
M.C. de Hoyos, J.M. Pascual, M.P. Aragón, R. Ortiz Lejarazu
- 243 Discordancia atrio-ventricular y ventriculo-arterial sin defectos asociados
M.C. de Hoyos, J.M. Pascual, M.P. Aragón, C. González, J. Ardura
- 247 Hipertensión vasculorenal en adolescente
E. Sierra, S. Jiménez, R. Sánchez, J. González, S. Calleja
- 251 Utilidad de la gammagrafía con ácido dimercaptosuccínico (DMSA) marcado con TC⁹⁹ en pacientes pediátricos seleccionados con síndrome febril sin foco
J.M. Fernández Menéndez, J.L. Matesanz Pérez, R. Rodríguez Posada, S. Ballesteros García, C. Pérez Méndez, G. Solís Sánchez

- 254 NOTICARIO

Summary

EDITORIALS

- 197 Our society in Internet
G. Solís
- 199 Modification in the publication rules
M.J. Lozano de la Torre

REVIEWS

- 200 Territorial organization of care for the child with asthma: Guide for starting an Area Plan (II): operational planning
C.A. Díaz Vázquez
- 207 Treatment of idiopathic hypercalciuria
L.M. Rodríguez Fernández, S. Lapeña López de Armentia, J.M. Marugán Miguelsanz
- 211 Sudden infant death: Indications of home monitoring
J.B. González de la Rosa, J.M. Merino Arribas, R. Montero Alonso, J. Sánchez Martín

ORIGINAL ARTICLES

- 221 Telephone consultation: Use and possibilities in primary health care
S. Alberola López, M^a del Real Llorente, R. Ortega García, B. Maestro González, J. Andrés de Llano
- 226 Language disorders in a sample of young-aged patients (<6 years)
M. Pelaz, J.A. Gil Verona, J.F. Pastor, B. Bodega, S. Aguilar
- 230 Language disorders in a sample of scholastic and adult aged patients (>6 years)
M. Pelaz, J.A. Gil Verona, J.F. Pastor, B. Bodega, S. Aguilar

CLINICAL CASE

- 234 Hereditary tyrosinemia, type I. Based on two observations
A. Grande, M. Martín, E. Nava, M. García Fernández, O. Terceiro, V. Santamartina, P. González
- 239 Perinatal varicella. A potential risk
M.C. de Hoyos, J.M. Pascual, M.P. Aragón, R. Ortiz Lejarazu
- 243 Atrioventricular and ventriculo-arterial discordance without associated defects
M.C. de Hoyos, J.M. Pascual, M.P. Aragón, C. González, J. Ardura
- 247 Vasculorenal hypertension in adolescents
E. Sierra, S. Jiménez, R. Sánchez, J. González, S. Calleja
- 251 Usefulness of the gammagraphy with TC99 labeled dimercapatosuccinic acid (DMSA) in pediatric patients selected with non-focal febrile syndrome
J.M. Fernández Menéndez, J.L. Matesanz Pérez, R. Rodríguez Posada, S. Ballesteros García, C. Pérez Méndez, G. Solís Sánchez

- 254 NEWS BULLETIN

Editorial

Nuestra Sociedad en Internet

G. SOLÍS

Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Desde su fundación en 1960, la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León ha sido testigo de acontecimientos científicos, culturales, políticos y sociales que han marcado el desarrollo de la segunda mitad del siglo XX. En el campo de la medicina han sido muchos los avances en el diagnóstico y tratamiento de distintas patologías. Sin embargo, si tuviéramos que elegir el cambio más importante para la comunidad científica internacional, posiblemente nos quedaríamos con el desarrollo del mundo de la comunicación que, por ejemplo, ha permitido la difusión sin fronteras del conocimiento médico.

En nuestra sociedad científica actual el acceso a la información es fundamental para la actualización de los conocimientos. Este fue uno de los motivos por los que, en la década de los sesenta, las universidades norteamericanas copiaron los sistemas militares de seguridad de su país y crearon, desde la red Arpa, su propia red de interconexión informática. De aquella idea inicial de centros universitarios interconectados para difundir y asegurar sus investigaciones nació Internet, la llamada red de redes.

Internet es un sistema planetario de conexión a través del ordenador personal que permite la comunicación rápida, directa y transparente con cualquier otra persona que posea un enlace a la red, teniendo la posibilidad sencilla y barata de compartir la información.

Debido a la importancia del desarrollo de esta red, desde el pasado mes de Junio nuestra Sociedad se ha incorporado a Internet con su propia página web (www.las.es/sccalp), sumándonos a la mayoría de las sociedades científicas de prestigio de nuestro medio.

Continuamente se publican artículos y libros relacionados con la telemática y el desarrollo de Internet en medicina por lo que desde esta Editorial no podemos pretender

hacer resumen de las posibilidades de la red. Nuestro cometido, sin embargo, es presentar nuestra página web y animar a nuestros asociados a visitarla y opinar sobre su posible utilización futura.

Nuestra web actual es simplemente una página informativa. En ella se puede ver aspectos organizativos de la Sociedad, así como datos sobre las próximas reuniones, el Premio Arce y Sánchez Villares, los Cursos de Formación Continua, el contenido de nuestro Boletín y otras convocatorias ajenas a la SCCALP. La página está interconectada con la web de la Asociación Española de Pediatría (www.telprof.es/aep) y con otros lugares de interés pediátrico de la red.

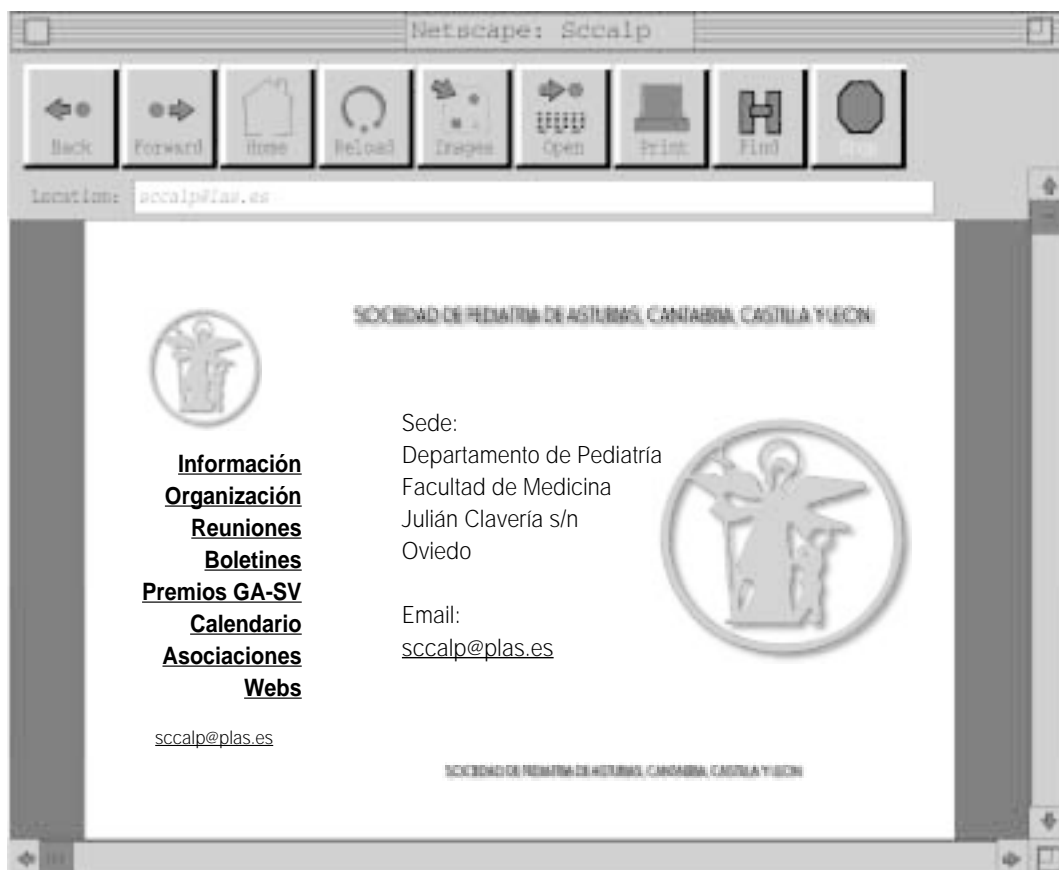
Una de las características de una buena página web debe ser su actualización periódica, aspecto en el que actualmente estamos trabajando. La información disponible debe estar al día para que tenga valor, por lo que sería deseable una revisión sistemática cada 3 ó 6 meses de su contenido. Nuestro deseo es conseguir su actualización permanente en el futuro.

La gran pregunta es si sólo queremos una web informativa de la Sociedad o si queremos una web pediátrica al servicio de la difusión de la pediatría entre los usuarios de la red. Este debate debe establecerse entre nuestros asociados y desde esta Editorial invitamos a todos los socios a dar su opinión sobre el mismo. La discusión está servida sobre la base de la filosofía que soporta el sistema: Internet permite el acceso a la mayor cantidad de información jamás alcanzada para cualquier usuario de la red en un tiempo récord y a un coste mínimo.

Estamos viviendo el inicio de una nueva época e Internet, lejos de ser hoy día perfecto, también está comenzando su andadura. Las posibilidades que se abren ante nuestros ojos son inmensas, tanto desde el punto de vista de la

investigación, como desde el docente o desde el puramente asistencial. Sin saber muy bien hasta donde vamos a llegar, la obligación de nuestra Sociedad de Pediatría es no

perder las posibilidades que nos brinda el progreso. Dentro de unos años sabremos si acertamos o, por el contrario, nos equivocamos al dar este paso.



Editorial

Modificaciones en las normas de publicación

MARÍA JOSÉ LOZANO DE LA TORRE

Directora del Boletín de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario M. de Valdecilla. Santander.

Con el presente número entran en vigor las nuevas normas de publicación del Boletín, por lo que todos los artículos remitidos a partir del año próximo deben obligatoriamente adaptarse a las mismas. Se recomienda que los autores sigan las indicaciones señaladas sobre extensión del texto, número de tablas y figuras, citas bibliográficas, etc. De esta manera facilitarán la labor del comité de redacción y será más rápida su revisión y posterior publicación.

El Boletín consta de **Originales, Notas Clínicas, Revisiones, Cartas al Director y otras secciones** que incluyen diversos apartados. Las características que deben de tener los diferentes artículos están referidas en el apartado de normas de publicación que aparece en este número del Boletín.

Como ya indicábamos en los anteriores números del Boletín distribuidos durante este año, se recomienda que se envíe junto al material escrito, una copia del trabajo en **disquete informático** en formato texto, indicando en la etiqueta el nombre del fichero, sistema operativo y programa utilizado. Así mismo se incluye al final de las normas un listado de items para que los autores comprueben que el envío está completo.

En la **página web** de nuestra Sociedad (www.las.es/sccalp),

presentada en el editorial precedente y elaborada gracias al entusiasmo y al trabajo de **Gonzalo Solís**, al que queremos agradecer su esfuerzo, aparecerán junto a otras informaciones referentes a aspectos organizativos de la Sociedad, el sumario de los números del Boletín. Nuestra intención es que a lo largo del próximo año conste, además del sumario, el resumen de los distintos artículos publicados en cada número del Boletín. Por ello animamos a los autores a que nos envíen el resumen de los artículos, incluso en la Sección de Notas Clínicas, aunque no sea obligatoria su inclusión para su publicación.

Los artículos recibidos serán revisados por el Comité Editorial del Boletín. Finalizada la revisión, se comunicará a los autores si ha sido aceptado para su posterior publicación. En caso que el artículo sea aceptado pero sometido a corrección, se remitirá nuevamente a los autores con las modificaciones sugeridas. A la recepción del artículo adecuadamente corregido, el Comité de redacción comunicará su aceptación definitiva y la fecha de su publicación.

Deseo, por último, agradecer a todo el Consejo Editorial del Boletín, y especialmente a **Carlos Ochoa**, secretario de redacción, la elaboración de las actuales normas de publicación.

Revisión

Organización territorial de la atención al niño con asma: Guía para la puesta en marcha de un Plan de Area (II): Planificación operativa

C.A. DÍAZ VÁZQUEZ

Servicio de Pediatría. Hospital Carmen y Severo Ochoa. Cangas del Narcea. Asturias.

PASO TRES: PLANIFICACIÓN A NIVEL OPERATIVO

La Planificación operativa hace referencia a la definición de los elementos necesarios para poner en marcha la intervención, concretizando el Plan estratégico en acciones dirigidas al paciente.

A esta concretización se denomina Programa.

Son elementos imprescindibles de la planificación operativa (figura 2) :

- 1.-Definición de población diana y mecanismos de Captación
- 2.-Protocolo diagnóstico
- 3.-Objetivos en salud a alcanzar con los niños
- 4.-Programa de manejo del niño con asma

1.-Mecanismos de captación. Definición de población diana

Ha de definirse:

- (a) lo que entendemos como *caso de asma* (Tabla V),⁽²⁴⁾
- (b) a *quiénes captar*, estableciendo la población diana del Programa (ejemplos : “niños de 0 a 14 años con asma”, “niños de 5 a 14 años”, etc)
- (c) *en qué orden* (priorizar por ejemplo los que presentan asma más severo),
- y (d) *cómo captarlos* : de manera activa (por parte del profesional, a través de listados), a demanda de la familia, fórmulas mixtas, etc

2.-Protocolización diagnóstica

El asma debe ser diagnosticado de forma uniforme por

TABLA V. EJEMPLO DE DEFINICIÓN DE CASO DE ASMA.

Definición de niño con asma (mayores de 5 años)

1. **Asma confirmado:** tercer episodio de disnea y sibilancias o segundo en menos de un año, con reversibilidad mayor del 15% en la prueba de broncodilatación.
2. **Asma confirmado:** síntomas continuos (tos nocturna, tos matutina, sibilancias, disnea nocturna, fatiga o tos con el ejercicio, el frío, las emociones), con al menos una de la pruebas de función pulmonar alterada: variabilidad mayor del 20%, reversibilidad mayor del 15% ó prueba de esfuerzo mayor del 15%.
3. **Asma inducido por el ejercicio:** síntomas con el ejercicio y prueba de esfuerzo con caída mayor del 15%

Grupo Regional de Trabajo sobre Asma Infantil en Atención Primaria (Asturias). Consenso 1996

todos los profesionales implicados. Ello hace necesaria una protocolización donde se establezca qué papel juegan en el diagnóstico: la clínica, los antecedentes personales y familiares, las pruebas de función pulmonar, el estudio de desencadenantes y los factores etiopatogénicos (alergenos, ejercicio, etc).

Hoy en día existe consenso para decir que el asma es de diagnóstico clínico y las únicas pruebas que permiten confirmarlo son las de función pulmonar; y que ningún dato de laboratorio lo confirma o descarta^(1,6,7-9,25,26).

La figura 4 muestra, como ejemplo, el algoritmo diagnóstico utilizado en el Programa del Niño Asmático.

Se precisa protocolizar los tests de función pulmonar⁽²⁷⁻³¹⁾ y la realización de estudios alérgicos (prick test y otros)⁽³²⁻

Correspondencia: Carlos A. Díaz Vázquez. Vegamuñiz, 11. 33519 La Carrera. Siero. Asturias.

³³⁾; en cuanto a condiciones de aplicación, cómo, cuándo, a quiénes y por quién .

Deberá tenerse en cuenta la realización de diagnósticos diferenciales o de enfermedades asociadas⁽³⁴⁻³⁶⁾.

3.- Objetivos en salud a alcanzar

El objetivo final de la intervención es la mejora de la calidad de vida del niño con asma, que se concretiza en la Tabla VI en metas más definidas, siguiendo las recomendaciones de la Iniciativa Global para el Asma (GINA).

4.-Plan de manejo del niño con asma

Una vez definida la población diana y los mecanismos de captación, protocolizado el diagnóstico, queda por establecer un Programa de cuidados y manejo del niño.

Este se desglosa en 6 apartados (figura 2), de acuerdo con las recomendaciones de la GINA:

4.1.-Proporcionar un seguimiento regular. Se establecerá un calendario de visitas (adaptable a las necesidades de cada niño). Una propuesta posible es: *una primera visita*: donde se efectúan los diagnósticos, se capta a la familia. *Una segunda visita* dentro del primer mes. *Una tercera visita* dentro del primer trimestre y *visitas periódicas posteriores*. Los lactantes con asma, y en especial los que reciben tratamiento antiinflamatorio de fondo, serán seguidos con mayor asiduidad (por termino medio cada 15 días).

Tanto a la familia como al niño debería indicárseles que se incorporan a un programa de revisiones, específico para niños con asma. Saber que “entran en algo” (en el Programa) es de por sí un elemento positivo en cuanto supone una diferenciación para con el niño (tiene algo importante que ha de ser seguido) y favorece el cumplimiento de otros aspectos del Programa.

4.2.-Educar al niño y la familia. La educación es una estrategia que facilita el cumplimiento del resto de partes del Programa. Por tanto no solo tiene un fin en si misma, sino que es un instrumento determinante del conjunto del Programa⁽³⁷⁻⁴⁰⁾.

Debe ser individualizada, permanente, adaptada a las necesidades del niño y de la familia y a las posibilidades intelectuales de estos. Será progresiva y se basará en la búsqueda de acuerdos y consensos, diseñando itinerarios tera-

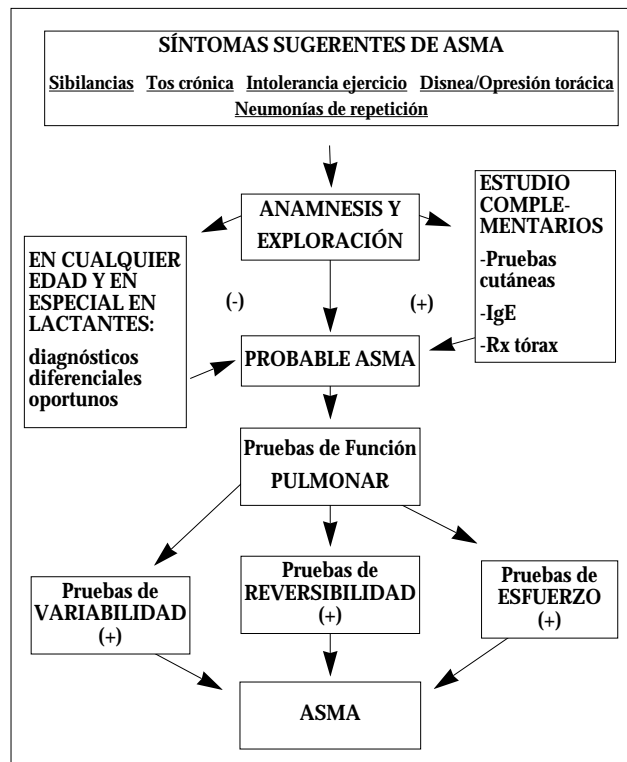


Figura 4. Aproximación al diagnóstico de asma

TABLA VI. METAS EN SALUD DE UN PLAN DE ASMA INFANTIL.

- 1.-Controlar los síntomas
- 2.-Prevenir las crisis-exacerbaciones
- 3.-Lograr que el niño lleve una vida normal, incluido el deporte
- 4.-Mantener la función pulmonar dentro de límites normales
- 5.-Prevenir la limitación crónica del flujo aéreo
- 6.-Evitar los efectos secundarios de la medicación usada en el asma

Fuente: *Iniciativa Global para el Asma, GINA, 1995*

péuticos aceptables para el niño y los padres. Se pretende que la familia asuma responsabilidades, con tal de lograr el *control en familia* del asma. El papel de la enfermería es fundamental, ejerciendo la educación sobre la familia y el niño y estimulando a que los padres refuercen en casa los aprendizajes del niño.

Periódicamente deberá evaluarse los conocimientos, habilidades y actitudes del niño y la familia⁽⁴¹⁻⁴⁴⁾

Los contenidos educativos a abordar y un ejemplo de evaluación de habilidades se resume en la Tabla VII.

Si en el conjunto del Plan la clave es la coordinación de los profesionales, en el Programa de Intervención el aspecto fundamental es la educación. No es de extrañar que muchos autores definan este tipo de actuaciones como Programas Educativos⁽³⁷⁻⁴⁰⁾.

4.3.-Monitorizar la severidad del asma. No se trata solo de establecer si el niño tiene un asma leve, moderada o grave, sino de monitorizarlo, es decir establecer si ese niño con asma leve ha pasado a moderada y al revés; con el fin de modificar tratamientos, evitando encasillar a un niño en una terapéutica que se perpetúe años.

Los consensos internacionales^(1,7-9), nacionales⁽⁴⁵⁾ y programas regionales han presentado diferentes clasificaciones de la severidad del asma. Son comunes a todos, con mínimos matices, los criterios de función pulmonar que clasifican el asma en leve, moderada y grave. No obstante estos criterios solo pueden ser aplicados en los niños en que la edad permite la realización de este tipo de pruebas. Los criterios clínicos son diferentes según la propuesta que se utilice. Debe tenerse en cuenta que optar por una propuesta u otra tiene implicaciones epidemiológicas (a la hora de decir cuántos asmáticos leves, moderados o severos tenemos) y terapéutica (la severidad define el tipo de fármacos a utilizar).

4.4.-Prevención secundaria. Evitación de desencadenantes. Medidas generales. En este apartado se engloban todo el conjunto de medidas generales que, por un lado prevengan el desencadenamiento de síntomas y, por otro, permitan al niño llevar una vida normal. Entre las medidas generales merece la pena destacar la necesidad de que el niño participe en todas las actividades propias de su edad como un niño sin asma, incluida la práctica de deporte y el disfrute lúdico de su tiempo libre. Los niños recibirán la dosis anual de vacuna antigripal, y se harán recomendaciones verbales y escritas relativas a la evitación de desencadenantes específicos para cada niño (ácaros, polen, hongos, ejercicio, etc). Se hará hincapié en la norma de no fumar en la casa de un niño con asma^(1,5-7,46).

4.5.-Plan terapéutico de fondo.

Antiinflamatorios inhalados. Si bien hemos destacado la importancia de la educación en el contexto general de un

TABLA VII. CONTENIDOS EDUCATIVOS Y EJEMPLO DE TÉCNICA DE APRENDIZAJE DE HABILIDADES.

Contenidos educativos

Conocimientos

- Qué es el asma. Inflamación y broncoconstricción
- Cómo identificar síntomas de asma : tos, sibilancias, disnea y opresión torácica
- Significado de la medicación antiinflamatoria de fondo y de la broncodilatadora en las crisis
- Normas y trucos para no olvidarse la medicación

Modificación de estilos de vida (cambio de actitudes)

- Medidas de protección ambiental, definidas según el resultado de pruebas alérgicas
- Explicación de las consecuencias del hábito tabáquico
- Ejercicio y asma

Adquisición de habilidades

- Manejo precoz de la crisis con Beta2-agonistas inhalados
- Uso de inhaladores y cámaras espaciadoras
- Uso del Medidor de Flujo Pico
- Registros en casa: hoja de crisis y gráfica quincenal

Técnica de aprendizaje en el manejo de la medicación inhalada y medidor de flujo pico

- 1.-La enfermera explica y realiza la técnica
 - 2.-La madre y el niño repiten lo mostrado
 - 3.-Se felicita y elogia y, si es preciso, se corrigen mediante demostración errores detectados
 - 4.-La madre y el niño hacen de nuevo la técnica
- Se repiten los pasos 3 y 4 hasta comprobar una técnica correcta.

Programa de actuación, es el uso de medicación antiinflamatoria inhalada de fondo el motor impulsor del actual estado de las cosas en el asma^(1,5,7,43,47). Existen opiniones dispares sobre si este tipo de medicamentos modifican la historia natural del asma, es decir, si hacen que no se tenga asma de adulto si se toma de niño⁽⁴⁸⁻⁵⁰⁾ y sobre los efectos secundarios de los corticoides inhalados⁽⁵¹⁻⁵³⁾. Lo que si es evidente es que permiten una vida sin síntomas (o mínimos) a corto y medio plazo y más allá en el tiempo de la toma del propio medicamento.

Deberá establecerse un protocolo terapéutico de fondo escalonado^(1,7,45,54), flexible, común a todos los profesionales

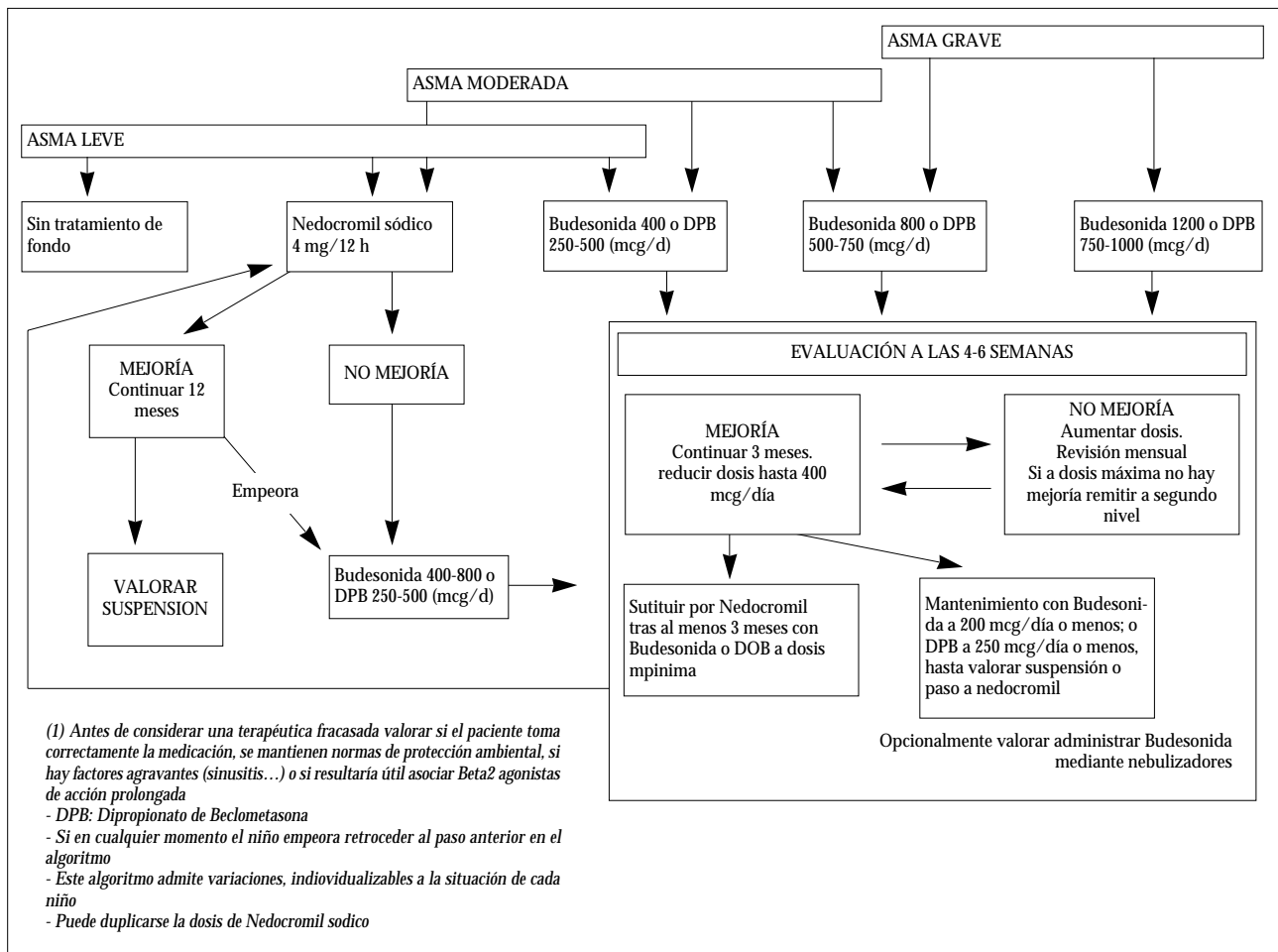


Figura 5. Algoritmo de tratamiento de fondo del asma.

que intervienen en el Plan. La Figura 5 muestra, a modo de ejemplo, el utilizado en el Programa del Niño Asmático de Oviedo.

Inmunoterapia. El uso de vacunas desensibilizantes es un tema de permanente controversia⁽⁵⁵⁻⁶⁰⁾. Mientras diferentes autores defienden no posponer el inicio de la inmunoterapia^(48,55); otros no le dan papel alguno en el asma⁽⁵⁶⁾. Posiciones intermedias, como la GINA, establecen que debe aplicarse cuando han fracasado el resto de medidas, siendo más eficaz en niños que en adultos. Además, según dicho Consenso, deberían darse al menos las siguientes condiciones: el niño debe tener estabilizado su asma y con monosensibilización o predominio claro de un alérgeno, demostrado por pruebas alérgicas. Ello unido al riesgo de anafilaxia y de cri-

sis asmática hace que la inmunoterapia deba ser indicada por alergólogos, dadas las condiciones antes referidas, y para formar parte de un Plan de Área debería existir una Unidad de Inmunoterapia que siguiera a los niños al menos en la fase de incremento de dosis.

4.6. -Plan para las crisis. El manejo inicial de la crisis en casa se realizará cuando la familia haya sido instruida correctamente.

Los protocolos deberán utilizar datos objetivos y subjetivos para evaluar la gravedad de la crisis y la medicación escalonada (los beta2 agonistas de acción corta, preferentemente por vía inhalatoria, corticoides por vía sistémica, teofilinas, etc).^(1,5,6,8,45,61-64). La Figura 6 muestra un ejemplo de protocolo de manejo de la crisis⁽⁶⁴⁾.

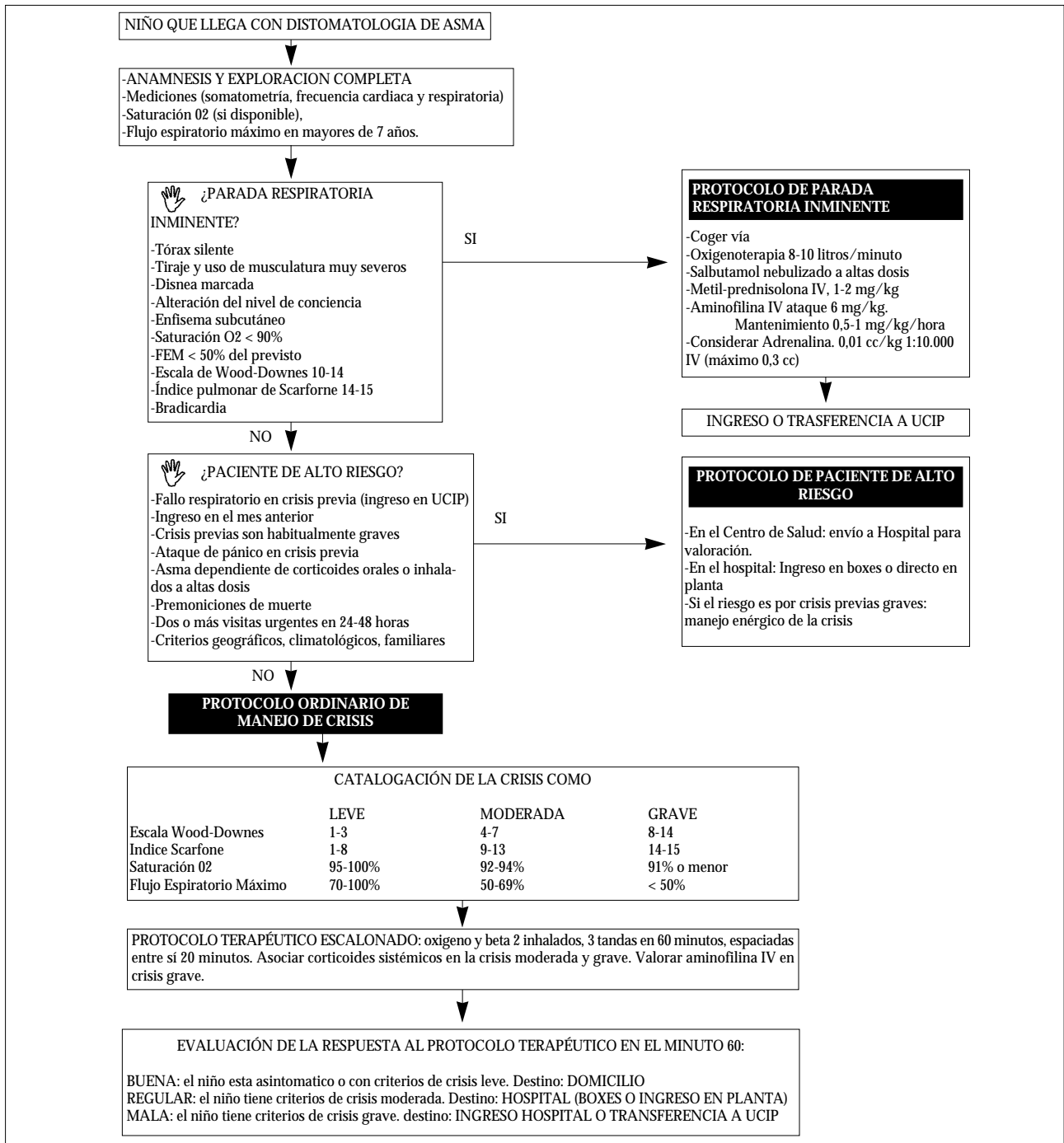


Figura 6. Protocolo de manejo de la crisis asmática.

COMENTARIOS FINALES

El reto está en nuestro tejado, el de los profesionales. La

ciencia médica dice que podemos mejorar la vida a los niños con asma. Queda, nada más ni nada menos, que ponernos manos a la obra, coordinadamente.

AGRADECIMIENTOS

A todos los profesionales implicados en el Programa del Niño Asmático del Área IV y del Plan de Atención al Niño con Asma del Área II de Asturias.

BIBLIOGRAFÍA

- National Heart, Lung and Blood Institute, National Institutes of Health. Global Initiative for Asthma. Global Strategy for Asthma Management and Prevention. NHLBI /WHO Workshop report. March 1993. Pub no 95-3650. Bethesda, MD, U.S. NHLBI, 1995.
- Morgan WJ, Martínez FD. Factores de riesgo para la aparición de sibilancias y asma durante la niñez. En Stempel D, S Szefer S edit. Asma. *Pediatr Clin North Am* (ed esp) 1992; 6:1279-1298.
- Meana A, Moreno M, Muruzábal C, Tamargo I, Fernández Tejada E. Asma infantil en una zona de salud: población afectada y características de la misma. *Aten Primaria* 1993; 12:36-40.
- Baos Vicente V, Seoane Lestón FJ. Asma bronquial. *MEDIFAM* 1994; 6:266-275
- Shapiro GG. Ayudemos a los niños con asma a llevar una vida normal. *Contemp Pediatr* (ed esp) 1992; 2:264-273.
- González Pérez-Yarza E. El Asma Infantil. Pro-Asma, Unidad Didáctica 4. Madrid: Ed Comunicación y Servicio SA, 1992.
- National Heart, Lung and Blood Institute, National Institutes of Health. International Consensus Report on Diagnosis and Management of Asthma. NIH pub no 92-3091. Bethesda, MD, U.S. Department of Health and Human Services, 1992.
- Warner JO edit. Special Report. Asthma: a follow-up statement from an international paediatric asthma consensus group. *Arch Dis Child* 1992; 67:240-248.
- British Thoracic Society. Research unit of the Royal College of Physicians of London. King's fund Center and National Asthma Campaign. Guidelines on the management of asthma. *Thorax* 1993; 48 (1 suppl): 1S-24S.
- Pineault R, Daveuly C. La Planificación Sanitaria (2ª ed). Barcelona; MASSON, 1989.
- Ander-EGG E. Introducción a la planificación. (13ª ed) Madrid: Siglo Veintiuno de España Editores, 1991.
- Palmer RH. Evaluación de la asistencia ambulatoria. Principios y práctica. Ministerio de Sanidad y Consumo. Madrid, 1990.
- Abramson JH. Métodos de estudio en Medicina Comunitaria. Madrid: Ed Diaz Santos, 1990.
- Friday GA, Fireman P. Morbilidad y mortalidad por asma. En Fireman P. edit. Enfermedades alérgicas. *Pediatr Clin North Am* (ed esp) 1988; 5:1247-1260.
- Creer T, Stein R, Rappaport L, Lewis C. Behavioral consequences of illness: childhood asthma as a model. *Pediatrics* 1992; 90:808-815.
- Taylor WR, Newacheck PW. Impact of asthma on health. *Pediatrics* 1992; 90:657-662.
- Ley 14/1986 de 25 de Abril, General de Sanidad. (BOE nº102, de 29 de Abril de 1986).
- Díaz CA, Alonso LM, García MT. Programa del Niño Asmático. Oviedo: INSALUD, 1996.
- Díaz CA, Alonso LM, García MT, Del Ejido J, Sordo M, Alonso JC. Evaluación de las actividades y de la efectividad de un programa del niño asmático desarrollado en atención primaria. *Aten Primaria* (en prensa).
- Miratvilles M, Vidal R, Segú JL, Deumal E. El programa informático ALAS. *JANO* 1995; 49:
- Axon-versión alergia-respiratorio (Programa Infomático). Versión MS DOS. Medigest Consultores, Madrid, 1993.
- Jenicek M, Cléroux R. Epidemiología (Principios. Técnicas. Aplicaciones). Barcelona: Salvat, 1987.
- Serrano MI. Educación para la salud y participación comunitaria. Madrid: Ed. Diaz Santos SA, 1989,
- Grupo Regional de Trabajo Sobre Asma Infantil en Atención Primaria en Asturias. Actas de Consenso de las 1ª Jornadas del Grupo, Oviedo, 2 de Marzo de 1996.
- Picado C, Benlloc E, Casan P, Duce F, Manresa F. Grupo de Trabajo de Asma e Hiperreactividad Bronquial de la SEPAR. Recomendaciones para el tratamiento del asma en los adultos. *Arch Bronconeumol* 1993; 29(supl 2):8-13
- Naberán Toña C. Valoración del enfermo asmático. *Aten Primaria* 1994; 13:450-460.
- American Thoracic Society. Standardization of Spirometry, 1994. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 152:1107-1136.
- Mueller GA, Eigen H. Pulmonary function testing in pediatric practice. *Pediatrics in Review* 1994; 15:403-411
- Pfaff JK, Morgan WJ. Función pulmonar en lactantes y niños. En Wilmott RW edit. Medicina del Aparato Respiratorio. Parte I. *Pediatr Clin North Am* (ed esp) 1994; 2:441-462.
- Navarro M, Pérez G, Valdivia C. Exploración del aparato respiratorio en Pediatría. *Pediatr Integral* 1996; 2:85-101.
- Macián V. La medición del flujo espiratorio máximo. Normas y controversias. En Caminero JA, Fernandez L. Actualizaciones SEPAR volumen 2. Barcelona, Prous Ed. 1996.
- Position Paper. Allergen standardization and skin tests. The European Academy of Allergy and Clinical Immunology. *Allergy* 1993; 48 (14 Suppl):48-82
- Ten RM, Klein JS, Frigas E. Allergy skin testing. *Mayo Clin Proc* 1995; 70:783-784.

34. Ludviksdottir D, Bjornsson E, Janson C, Boman G. Habitual coughing and its associations with asthma, anxiety and gastroesophageal reflux. *CHEST* 1996; **109**:1262-1268.
35. Reid M. Datos que complican el asma. En Stempel D, S Szeffler S edit. Asma. *Pediatr Clin North Am* (ed esp) 1992; **6**:1419-1432.
36. Ojeda JA y cols. Asma y reflujo gastroesofágico. Resultados del asma con tratamiento médico prolongado del reflujo. *An Esp Pediatr* 1990; **33**:325-333.
37. Bone RC. The bottom line in Asthma Management is Patient Education. *Am J Med* 1993; **94**:561-563.
38. López Viña A. Pérez Santos JL. Educación del paciente con asma. *Arch Bronconeumol* 1993; **29**:309-311.
39. Crockett A. Managing Asthma in Primary Care. Oxford: Blackwell Scientific, 1993.
40. Howell J, Flaim T, Lumlung C. Educación del paciente. En Stempel D, S Szeffler S edit. Asma. *Pediatr Clin North Am* (ed esp) 1992; **6**:1433-1450.
41. Blessing-Moore J. Does asthma education change behavior ? To know is not to do. *CHEST* 1996; **109**:9-11
42. Kolbe J, Vamos M, James F, Elkind G, Garrett J. Assesment of practical knowledge of self-management of acute asthma. *CHEST* 1996; **109**:86-90.
43. Mellins RB, Evans D, Zimmerman B, Clark NM. Patient compliance. Are wasting our time and don't know it? *Am Rev Respir Dis* 1992; **146**:1376-1377.
44. Rand CS, Wise RA, Nides M, Simmoms MS, Bleecker ER, Kusek JW. Metered-Dose inhaler adherence in a clinical trial. *Am Rev Respir Dis* 1992; **146**:1559-1564.
45. Grupo de Trabajo en Asma Infantil. Sección de Neumología Pediátrica de la AEP. Protocolo de tratamiento del asma infantil. *An Esp Ped* 1995; **43**:439-446.
46. Duffy A, Platts-Mills T. Alergenos y asma. En Stempel D, S Szeffler S edit. Asma. *Pediatr Clin North Am* (ed esp) 1992; **6**:1369-1384.
47. Bonini S. Bronchial asthma - no more doubts ? *Allergy* 1996; **51**:203-205.
48. Prieto L. Alergenos y asma. Algunos conceptos han cambiado. *Med Clin (Barc)* 1994; **102**:376-379.
49. Sullivan T. ¿Es curable el asma?. En Stempel D, Szeffler S edit. Asma. *Pediatr Clin North Am* (ed esp) 1992; **6**:1451-1469.
50. Stempel D, Szeffler S. Tratamiento del asma crónico. En Stempel D, Szeffler S edit. Asma. *Pediatr Clin North Am* (ed esp) 1992; **6**:1385-1401.
51. Foucard T. Aggressive treatment of childhood asthma with local steroids. Good or bad? *Allergy* 1996; **51**:367-371.
52. Agertoft L, Pedersen S. Effects of long-term treatment with an inhaled corticosteroid on growth and pulmonary function in asthmatic children. *Respiratory Medicine* 1994; **88**:373-381.
53. Merkus P y Cols. Efecto a largo plazo de los corticoides inhalados sobre la velocidad de crecimiento en adolescentes con asma. *Pediatrics* (ed esp) 1993; **35**:305-310.
54. Fukurama C. Escalonamiento del tratamiento de los niños con asma. *Pediatrics* (ed esp) 1993; **36**:1-3.
55. Norman P. Is there a role for immunotherapy in the treatment of asthma? Yes. *Am J Respir Crit Care Med* 1996; **154**:1225-1226.
56. Barnes PJ. Is there a role for immunotherapy in the treatment of asthma? No. *Am J Respir Crit Care Med* 1996; **154**:1225-1226.
57. Martin MA. Inmunoterapia: concepto e indicaciones. En Actas del XVIII Congreso Español de Pediatría y I Congreso Extraordinario de la ALAPE, Sevilla, Junio de 1992. *An Esp Pediatr* 1992; **36** (S49):51-53.
58. Abramson MJ, Puy RM, Weiner JM. Is allergen immunotherapy effective in asthma? A meta-analysis of randomized controlled trials. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; **151**:969-974.
59. Report of a BSACI working Party. Position Paper on Allergen Immunotherapy. *Clin Exp Allergy* 1993; **23** (supll 3):9-35.
60. Reid MJ, Lockey PC, Turkeltaub PC, Platts-Mills TAE. Survey of fatalities from skin testing and immunotherapy 1985-1989. *J Allergy Clin Immunol* 1993; **92**:6-15.
61. Cloutier MM. ¿Cuál es el tratamiento de elección del asma agudo?. *Contemp Pediatr* (ed esp) 1993; **3**:313-320.
62. Villa Asensi JR. Nuevos aspectos en el tratamiento del asma infantil. *An Esp Ped* 1994; **40**:79-85.
63. Benito S, Mintegui J, Sánchez M, Montejo M, Soto E. Utilidad de la saturación de oxígeno y del pico máximo de flujo espiratorio en el manejo de las crisis asmáticas. *An Esp Pediatr* 1996; **45**:361-364.
64. Carvajal I. Tratamiento de la crisis de asma. Ponencia a la Mesa Redonda Actualización en el tratamiento del asma infantil. Oviedo, 12 de Diciembre de 1996.

Revisión

Manejo de la hipercalcemia idiopática

L.M. RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ, S. LAPEÑA LÓPEZ DE ARMENTIA, J.M. MARUGÁN MIGUELSANZ

Servicio de Pediatría. Hospital de León. León.

INTRODUCCIÓN

El control de un niño con hipercalcemia idiopática (HI) es un proceso que se inicia con la sospecha clínica de este trastorno para lo que es preciso conocer sus formas de presentación, continúa con la confirmación del diagnóstico y con la realización de los estudios necesarios para elegir las medidas terapéuticas más apropiadas en cada paciente e incluye, finalmente, su correcto seguimiento, tras haber ofrecido un pronóstico adecuado a cada caso.

A continuación trataremos de sintetizar una pauta de actuación ante estos pacientes, conociendo, sin embargo, que nos encontramos frente a una patología cuyo manejo es controvertido.

FORMA DE PRESENTACIÓN

A pesar de que la hipercalcemia idiopática es una entidad relativamente poco conocida por el conjunto de los pediatras, se trata de una patología llamativamente frecuente tanto en la infancia como en la edad adulta. Así en distintas series publicadas fuera y dentro de nuestro país, en niños y adultos, se señalan incidencias de este trastorno próximas al 10% de los sujetos estudiados⁽¹⁾. Sin embargo, se conoce también que la mayoría de los niños con HI cursan de forma asintomática y sólo un pequeño grupo presenta manifestaciones clínicas⁽²⁾.

La forma de presentación más conocida de esta patología es la litiasis urinaria, descrita por primera vez en niños asociada a hipercalcemia en el año 1957⁽³⁾. Sin embargo, esta manifestación clínica sólo representa entre el 5% y el 30%

de las formas de presentación⁽²⁾ y son otros cuadros clínicos, cuya relación con la HI ha sido comunicada en los últimos 20 años, el motivo más habitual por el que estos niños son diagnosticados. Así sucede con la hematuria, especialmente macroscópica, la clínica de vías urinarias bajas o el dolor abdominal recurrente y menos frecuentemente con la enuresis nocturna, la piuria estéril, las infecciones urinarias, la proteinuria de rango no nefrótico, la poliuria e incluso la talla baja y la nefrocalcinosis⁽⁴⁾.

Nosotros hemos podido comprobar cómo entre nuestros pacientes la hipercalcemia se diagnosticó de una forma significativamente más tardía en los varones y cómo la frecuencia de algunas manifestaciones clínicas dependía del sexo y de la edad de los pacientes, circunstancia observada también por otros autores^(5,6). No pudimos, sin embargo, confirmar la relación señalada entre la intensidad de la calcemia y las distintas formas de presentación del proceso⁽⁷⁾.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de HI se establece por la determinación, en situación de normocalcemia, de una eliminación urinaria de calcio superior a 4mg/Kg/día en dos muestras de orina de 24 horas recogidas mientras se realiza una dieta normal y siempre que se puedan excluir las causas conocidas de hipercalcemia, de forma que ningún paciente presente ingesta de medicamentos como glucocorticoides, suplementos minerales o vitamina D, hipomagnesemia, déficit de fosfato, hipopotasemia, acidosis metabólica ni inmovilización o reposo prolongado⁽²⁾.

Correspondencia: L.M. Rodríguez Fernández. Servicio de Pediatría. Hospital de León. C/Altos de Nava s/n. 24071 - León

El índice urinario calcio/creatinina obtenido en una micción aislada ha demostrado una excelente correlación con la calciuria en orina de 24 horas, pudiendo, en ocasiones, sustituir su determinación a la recogida de orina durante todo un día. Se considera elevado cuando su valor es superior a 0.20⁽⁸⁾.

Siempre que se proceda a la recogida de orina para la determinación de calcio, es importante conocer que debe añadirse CIH a la muestra para que no se produzca la precipitación de esta sustancia en el fondo del recipiente, evitándose, así, que su concentración sea infravalorada.

El estudio diagnóstico de la HI incluía hasta hace poco tiempo la realización de un test de sobrecarga oral de calcio (Test de PAK), que se utilizaba para distinguir los subtipos etiopatogénicos renal y absorbivo de la HI⁽⁹⁾. Sin embargo, la ampliación de los conocimientos sobre la patogenia de este trastorno con la descripción de nuevos mecanismos responsables de la hipercalciuria que el test no puede valorar, la obtención en muchas ocasiones de resultados de difícil valoración cuando se practica en la clínica diaria⁽¹⁰⁾, junto con la constatación de que el resultado de este test puede variar en algunos pacientes cuando se repite durante el seguimiento del proceso, han hecho que paulatinamente vaya siendo abandonado para el estudio de niños hipercalcúricos.

En cambio, nosotros mismos hemos podido comprobar la utilidad, para elegir la modalidad terapéutica, de la determinación del índice urinario calcio/creatinina en ayunas tras haber realizado una dieta con aporte restringido de calcio durante, al menos, una semana. Así, los niños en los que el valor de este índice era menor de 0.20 respondían al tratamiento con una dieta sin leche ni derivados normalizando su calciuria; mientras que en general no lo hacían si ese valor era superior a 0.20⁽¹⁰⁾.

Una completa valoración de un niño hipercalcúrico debe incluir el despistaje de esta patología en sus familiares directos, puesto que se ha comprobado reiteradamente que, en aproximadamente un 30-40% de estos pacientes, alguno de sus padres o hermanos presenta una eliminación urinaria de calcio elevada^(4,11).

TRATAMIENTO

Debe recomendarse a todos los niños que presentan HI la realización de actuaciones terapéuticas poco agresivas,

encaminadas fundamentalmente a disminuir el riesgo litogénico de esta patología y, si es posible, a disminuir también la eliminación urinaria de calcio. Así, es prioritario insistir en la necesidad de que reciban un aporte de líquidos muy abundante, persiguiendo el aumento de la diuresis, de forma que descienda el nivel de saturación de calcio en orina y el riesgo de su cristalización⁽²⁾. Debe recomendarse, además, que la ingesta de sodio sea moderada buscando la disminución de la natriuria porque es conocido que, en algunos pacientes con HI, la calciuria se correlaciona positivamente con la eliminación urinaria de sodio⁽¹²⁾. También es deseable que la dieta no incluya una cantidad excesiva de proteínas animales e hidratos de carbono refinados, pues ambos principios inmediatos parecen estar implicados en el aumento de la absorción intestinal de calcio⁽¹²⁾.

Más controvertida es la utilización de otras medidas terapéuticas más agresivas como la realización de una dieta con aporte restringido de calcio o la administración de tiazidas. No debe olvidarse que nos encontramos ante una patología que cursa mayoritariamente de forma asintomática y que, además, perseguimos evitar situaciones que se van a dar principalmente en la edad adulta como sucede con la litiasis urinaria.

El aporte restringido de calcio se obtiene retirando la leche y sus productos derivados de la dieta. Estaría indicado, como ya hemos comentado, para aquellos niños que, después de realizar una dieta baja en calcio durante al menos una semana, presenten un índice urinario calcio/creatinina en ayunas menor de 0.20⁽¹⁰⁾. El principal inconveniente de su utilización a largo plazo es el riesgo de producir un balance negativo de calcio en los niños, especialmente porque se encuentran en una etapa de la vida en la que las necesidades de este mineral son elevadas⁽¹²⁾. Debe considerarse también a la hora de su indicación el sexo del paciente, tomándose en cuenta su repercusión sobre las niñas cuando sean adultas por la conocida mayor incidencia de la osteoporosis entre el sexo femenino. Finalmente se conoce, además, que la disminución de la absorción intestinal de calcio da lugar a una mayor excreción urinaria de oxalato, aumentando así el riesgo litogénico⁽¹³⁾.

Las tiazidas, acompañadas o no de un diurético que retenga potasio, deben administrarse a una dosis de 1mg/Kg/12horas⁽⁴⁾. Serían útiles en niños cuyo índice urinario calcio/creatinina en ayunas tras dieta hipocálcica sea

mayor de 0.20⁽¹⁰⁾. Los efectos indeseables de su uso prolongado son numerosos y entre ellos cabe destacar: hipopotasemia, alcalosis metabólica, hiperuricemia, hipercalcemia, hiponatremia, hipomagnesemia, hiperlipidemia e intolerancia a los hidratos de carbono⁽¹⁴⁾. Su utilización debe ser, por tanto, prudente y sin que existan dudas sobre su indicación.

Aunque no existe una actitud consensuada sobre qué niños hipercalcémicos deben ser tratados, parece razonable recomendar la realización de una dieta sin leche ni derivados o la administración de tiazidas solamente a aquellos pacientes con manifestaciones clínicas importantes como la litiasis -infrecuente en la infancia-, la hematuria macroscópica -muy relacionada con un riesgo elevado de litiasis-, la clínica de vías urinarias bajas -si es intensa- y el dolor abdominal recurrente -si se puede probar que está indudablemente causado por la HI-.

Relativamente reciente es la inclusión en el arsenal terapéutico de la HI del citrato potásico, útil preferentemente en aquellos casos de hipercalcemia que se acompañan de defectos en la acidificación de la orina, pero valioso también por el conocido efecto inhibidor de la litogénesis que tiene el citrato.

EVOLUCIÓN Y SEGUIMIENTO

Nosotros mismos hemos podido comprobar en nuestra serie de niños con HI que la normalización de la calciuria se acompañó de la desaparición de las manifestaciones clínicas cuando no existía duda de su relación con una eliminación urinaria de calcio excesiva⁽¹⁵⁾. Además, y de acuerdo con lo observado por otros autores, constatamos que en aproximadamente un tercio de los pacientes la hipercalcemia es transitoria, no acompañándose la retirada de las medidas terapéuticas de la reaparición de una eliminación urinaria de calcio elevada⁽¹⁵⁾. Aún siendo esto así, resulta recomendable que una vez instaurada una dieta sin leche ni derivados se mantenga por encima de los seis meses y que si se ha decidido recomendar un tratamiento con tiazidas, se realice bajo estricto control analítico y se reevalúe su indicación trimestralmente.

Por tanto, conociendo las características de esta patología y las expectativas en cuanto a su pronóstico parece sufi-

ciente un control clínico semestral de la mayoría de estos niños, junto con una determinación trimestral de su calciuria. Sin embargo, probablemente nos encontraremos con un pequeño grupo de pacientes con manifestaciones clínicas rebeldes al tratamiento habitual y con calciurias persistentemente elevadas. No existe con ellos una pauta de actuación común en cuanto a tratamiento y estudios diagnósticos, pero serían estos niños en los que estaría más aconsejada la realización de un test de acidificación y/o concentración urinarios y la práctica de una densitometría ósea cuando sea posible. Asimismo, sería probablemente este grupo el más beneficiado del tratamiento con citrato potásico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ubalde E, García de Jalon A, Abad A, Loris C. Excreción urinaria de calcio en niños sanos. Estudio colaborativo multicéntrico. *Nefrología* 1988; **8**:224-230.
2. Málaga S, Rodríguez LM, Cobo A, Santos F. Hipercalcemia idiopática en edad pediátrica. *Rev Esp Pediatr* 1993; **49**:29-36.
3. Zetterstrom R. Idiopathic hypercalcemia and hypercalciuria. In: *Mod Prob Pediatr*. Kager Basel, New York; 1957: 4:478.
4. Rodríguez LM, Rey C, Orejas G, Santos F, Málaga S. Hipercalcemia Idiopática. *Bol Pediatr* 1989; **30**:347-350.
5. Málaga S, Rodríguez LM, Ordoñez FA, Santos F. Hematuria de origen no glomerular. Hipercalcemia idiopática. *An Esp Pediatr* 1996; **S 82**:54-56.
6. Escribano J, Vicente M, Feliu A, Balaguer A, Colomer LL, Castellon E. Manifestaciones clínicas, evolución y riesgo de urolitiasis de la hipercalcemia idiopática en la infancia. *An Esp Pediatr* 1997; **46**:161-166.
7. García Nieto V, Muros de Fuentes M, Quintero Quintero M, Gómez de la Rosa JL. Estudio de la clínica de presentación de la hipercalcemia idiopática en la infancia. *Act Ped Esp* 1991; **49**:413-416.
8. Vázquez Martul M, Villa E. Hipercalcemia idiopática en la infancia. *Pediatría* 1992; **75**:31-40.
9. Santos F, Suárez D, Málaga S, Crespo M. Idiopathic hypercalcemia in children: pathophysiologic considerations of renal and absorptive subtypes. *J Pediatr* 1987; **110**:238-243.
10. Santos F, Rodríguez LM, Mola P, Simarro M, García-Vicente S, Málaga S. Basal urinary calcium/creatinine ratio (Ca/Cr) is useful to predict the therapeutic response to dietary calcium restriction in children with idiopathic hypercalcemia (IH). *Pediatr Nephrol* 1992; **6**:C-114.

11. Villa E, Vázquez Martul M, Sánchez Bayle M, Ecija JL, Fandiño JL. Metodología diagnóstica en la hipercalcemia idiopática. *Nefrología* 1987; 7:207.
12. Fernández P, Orejas G, Málaga S, Santos F, Rodríguez J, Cobo A. Influencia de la dieta en la hipercalcemia idiopática. *An Esp Pediatr* 1997; 46:362-366.
13. Bataille P, Pruna A, Gregoire I, Charransol G, y col. Critical role of oxalate restriction in association with calcium restriction to decrease the probability of being a stone former: insufficient effect in idiopathic hypercalcemia. *Nephron* 1985; 39:321-324.
14. Jacobson HE. Diuréticos: utilización y mecanismos de acción. *Hosp Pract (Ed Esp)* 1988; 3:9-26.
15. Rodríguez LM, Santos F, Málaga S, Mola P, Rey C, Orejas G, Galbe M. Follow-up of children with idiopathic hypercalcemia (IH). *Pediatr Nephrol* 1992; 6:C-114.

Revisión

Muerte súbita del lactante. Indicaciones de monitorización domiciliaria

J.B. GONZÁLEZ DE LA ROSA, J.M. MERINO ARRIBAS, R. MONTERO ALONSO, J. SÁNCHEZ MARTÍN

Hospital General Yagüe. Servicio de Pediatría. Burgos.

Se define este síndrome como la muerte inesperada y súbita en un lactante (menor de 1 año), aparentemente sano, que no tiene antecedentes patológicos que puedan explicar el fallecimiento y que tras una revisión detallada de su historia clínica, del escenario y de las circunstancias de la muerte, así como un estudio necrópsico completo no se encuentra ninguna causa que la justifique.⁽¹⁾

Por tanto las dos características fundamentales de esta definición son: 1.- Muerte inesperada y 2.- Inexplicable tras la autopsia.

Es un problema universal y grave, y que a pesar de todas las investigaciones realizadas permanece impredecible e imprevisible, sin embargo no es una situación nueva, quizás la primera referencia se remonte al Antiguo Testamento con el juicio del Rey Salomón.

Su importancia viene del hecho de que se calcula, que cada año mueren en Europa alrededor de 10.000 lactantes por síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL), lo cual unido al progresivo descenso de los índices de natalidad, sobre todo en los países desarrollados, hizo que se celebrara en 1.991 en la ciudad francesa de Rouen el Congreso de la fundación de la ESPID (Sociedad Europea para el Estudio y Prevención de la Muerte Infantil) con el fin de atender mas eficazmente los múltiples aspectos de MSI en Europa y en el resto del mundo. La ESPID se encarga de divulgar toda la información obtenida con el propósito de encontrar estrategias de prevención comunes a todos los países, incluyendo todas las causas de mortalidad infantil, sin restringirse solo a la SMSL. En mayo 1.997 se celebrará en Barcelona el 7º Congreso anual de la ESPID⁽²⁾.

La mortalidad infantil ha disminuído radicalmente en los últimos 20 años en los países desarrollados (entre un 6 y 8 por 1000 nacidos vivos) a expensas de una menor tasa de mortalidad neonatal y perinatal (entre 0 y 28 días) y por una mejor prevención y tratamiento de otras causas postneonatales distintas al SMSL, cuya incidencia promedio de 2 muertos por 1.000 nacidos vivos apenas se ha modificado en los últimos años, lo que ha convertido al SMSL en la primera causa de mortalidad del periodo postneonatal en muchos países occidentales (lactantes entre 29 y 365 días de vida)⁽³⁾.

En 1.986 se realizó por primera vez en España, en 5 ciudades (Barcelona, Sabadell, Madrid, Sevilla y Valencia) un estudio conjunto protocolizado para la selección de la población riesgo a presentar una muerte súbita infantil y su inclusión en un "programa de monitorización a domicilio". El estudio fué muy útil desde el punto de vista clínico pero a la vez permitió comprobar la precaria situación que el tema de la muerte súbita infantil (MSI) tenía en nuestro país^(4,5). Antes de este estudio la atención por el tema de la MSI habia sido escasa en nuestro país y se podían contar con los dedos de la mano los trabajos publicados, incluso en los tratados de pediatría españoles se mencionaba brevemente en letra pequeña y en el apartado de miscelánea. La prueba de ello la tenemos en que si valoramos la tasa de mortalidad infantil (entre 0 y 365 días de vida) y la tasa de mortalidad postnatal (29 a 365 días de vida) en los países de la Unión Europea (UE), comprobamos que España tiene tasas de las más bajas (lo que es indicador de un buen nivel sanitario), sin embargo al especificar la causa de la muerte en el periodo posnatal observamos que la incidencia de SMSL en la mayo-

Correspondencia: J.B. González de la Rosa. Sección de Lactantes. Servicio de Pediatría. Hospital General Yagüe. Burgos.

ría de los países de la UE, revela una incidencia de 1,5-2 por 1.000 nacidos vivos, mientras que en España, observamos que las tasas de mortalidad por el SMSL oscilan desde el 0,15 por 1000 en 1984 al 0,23 en 1988, representando la quinta causa de muerte postnatal⁽⁶⁾.

Aplicando en España el ratio promedio de incidencia de mortalidad por el SMSL de los países industrializados cada año morirían en nuestro país alrededor de 900 lactantes (3 cada día) por el SMSL, lo cual contrasta con el apenas centenar de casos que se contabilizan, situación que no es aceptable y que posiblemente cambiaría si se realizara un estudio necrópsico sistemático y obligado ante toda muerte infantil⁽⁷⁾. En la definición de SMSL está implícita la imposibilidad de hallar una causa que justifique la muerte, se dice que la autopsia es "blanca". La brusquedad de la muerte supone un drama que motiva que en ocasiones, la expedición de certificados médicos de defunción de complacencia para evitar otros traumas familiares pero que limita el conocimiento epidemiológico y científico del SMSL⁽⁸⁾. Por otro lado la certificación de una causa de muerte sin datos suficientes puede entrar en conflicto con la legislación penal (El facultativo que librase un certificado falso), tal como aparece recogido en el artículo 397 del nuevo código penal.

Desde 1988 la situación ha cambiado y son numerosas las publicaciones de revisión, actualización del tema, experiencia, casuística... En los libros de texto españoles de pediatría le dedican un capítulo exclusivo y más amplio respecto a ediciones anteriores, incluso en el Libro del año de Pediatría de 1994 aparece un amplio capítulo y una revisión actualizada del tema.

La obtención de datos patológicos en el SMSL es difícil primero porque frecuentemente la muerte es la primera y única alteración recogida por la familia y además por su escasa incidencia (2 por 1000 nacidos vivos). Estas razones hacen difícil diseñar estudios amplios y bien controlados. El SMSL se inicia con el descubrimiento en la mayoría de los casos del lactante muerto; por tanto la mayor parte de los estudios desarrollados son epidemiológicos buscando factores asociados con un alto riesgo de SMSL pero desde el punto de vista epidemiológico la prevención de una enfermedad o un síndrome requiere que se puedan entender todos los mecanismos implicados, lo cual en el caso de la muerte súbita del lactante este conocimiento aun nos elude.

Una de las dificultades a las que se enfrenta el estudio de la muerte súbita infantil es la abundancia y calidad de las publicaciones (realizamos una búsqueda bibliográfica a través del programa informático MEDLINE y encontramos 336 artículos desde 1992 hasta septiembre 1996) de todo tipo en los últimos años y en la que se encuentran implicados diferentes profesionales, dado el carácter multifactorial del SMSL, lo cual por una parte es deseable, pero en muchas ocasiones no tienen la suficiente formación para poder discriminar las conclusiones sesgadas de las que no lo son. Además como en toda enfermedad con una baja incidencia poblacional, la detección de un factor de riesgo puede provocar un porcentaje elevadísimo de falsos positivos⁽⁹⁾.

Aunque en teoría cualquier lactante puede ser presumiblemente candidato a presentar este síndrome los datos epidemiológicos más comunmente asociados con una Muerte Súbita infantil son los siguientes:

Edad:

- Menos frecuente antes del 1 mes y después de los 6 meses.
- Máxima incidencia entre los 2 y 4 meses.
- Esporádico desde los 6 a los 12 meses.
- Excepcional después del primer año.

Es evidente el pico máximo entre los dos y tres meses, aunque se debe considerar que el riesgo de morir antes de los 3 meses es también bastante más frecuente. En los prematuros el periodo de alto riesgo se prolonga más tiempo⁽¹⁰⁾.

Sexo y raza:

- Más frecuente en varones (3:2).

El predominio en varones es algo que también ocurre de igual forma en muchas otras patologías de causa conocida, principalmente infecciosas.

En Estados Unidos los negros, los indios y los nativos de Alaska tienen frecuencias superiores de SMSL que la población general, si bien se afirma que estas diferencias pueden reflejar más bien una deficiente situación socio-económica y cultural que un factor étnico. Aunque el papel étnico en el SMSL no puede ser descartado⁽¹¹⁾. La incidencia de SMSL en Taiwan en el periodo 1984 a 1993 subió del 0,25 al 0,56 por mil nacidos vivos, quizás debido a la occidentalización del estilo de vida⁽¹²⁾.

Enfermedades:

- Historia de enfermedad respiratoria leve o síntomas gastrointestinales durante la semana previa.

Se ha demostrado que los niños que mueren presentan días antes síntomas inespecíficos previos que incluso pueden durar días, como aumento de la irritabilidad y el lloro, disminución de la alimentación, asociados a síntomas de enfermedades respiratorias o gastrointestinales moderados⁽¹³⁾.

Reincidencia:

- Hermanos siguientes (10 veces mayor)
- Gemelos (40 veces mayor)

De este modo si el índice de fondo del SMSL es de 2 por 1000 nacidos vivos, entonces en los hermanos siguientes tendrán un riesgo aproximado de 1 por 100 de morir de SMSL. Los datos familiares no apoyan una herencia mendeliana, aunque no descartan alguna forma de herencia poligénica, son aspectos importantes porque las familias que han perdido a un hijo buscan frecuentemente un consejo genético, sin embargo aunque el tipo de herencia esté sin aclarar, la recurrencia familiar está comprobada⁽¹⁴⁾. Se podría concluir que hay una incidencia familiar aumentada de SMSL, sin evidencia de transmisión genética, que podría deberse a factores ambientales del desarrollo intra y extrauterino⁽¹⁵⁾.

Tipo de lactancia:

- Más frecuente en la lactancia artificial.

En varios estudios epidemiológicos se ha encontrado una asociación entre la lactancia materna y una disminución del riesgo de SMSL. Aunque no todos los estudios lo avalan, continua siendo uno de los factores sobre los cuales es posible intervenir, derivándose beneficios para los lactantes, en aspectos tanto biológicos como de conducta⁽¹⁶⁾.

Factores asociados al niño:

- Más frecuente en pretérminos con bajo peso para la edad gestacional.
- Antecedentes de displasia broncopulmonar (DBP)
- Reflujo gastroesofágico o dificultades al tomar el alimento.
- Anemia.
- Neonatos con antecedentes de anoxia neonatal.

- Menor respuesta a estímulos con escasa ganancia de peso y talla.

- Apgar bajo y reanimación neonatal con oxígeno y apoyo respiratorio.

- Frecuentes ingresos hospitalarios.
- Arritmias.

Ya hace años que se señaló la relación inversa que existe entre el peso al nacer y la frecuencia de SMSL⁽¹⁷⁾ comprobándose posteriormente que la prematuridad y el bajo peso para la edad gestacional aumentan el riesgo de padecer SMSL^(18,19) y que el riesgo relativo aumenta proporcionalmente con la disminución de la edad gestacional así como con el crecimiento intrauterino retardado. Un problema que surge al interpretar la importancia específica que tiene el peso al nacer se basa en que hay otros factores, como la edad materna, la situación socio-económica, la drogadicción que intervienen en el SMSL y también en la prematuridad y en el bajo peso. Para desbozar este problema epidemiológico se estudiaron mediante estadísticas multivariantes 2.962 casos de SMSL, comprobándose la importancia del peso al nacer, pero también la de las demás variantes, que influyen incluso en grupos de similar peso⁽²⁰⁾.

Se ha publicado que la incidencia de SMSL entre niños con DBP era 7 veces la de la población general. Sin embargo, en otros estudios, en los que los grupos de niños fueron igualados en cuanto a edad gestacional y peso al nacer, no se hallaron datos que sugieran que los lactantes pretérminos con DBP tengan un riesgo aumentado de SMSL en comparación con niños pretérminos sin esta condición⁽²¹⁾.

El reflujo gastroesofágico puede ser causa de apnea por dos mecanismos: uno por laringoespasma secundario a reflejo vagal y el segundo obstructivo por la llegada del contenido gástrico a la vía aérea. Debido a la alta frecuencia de niños que presentan reflujo gastroesofágico, es difícil pensar que por sí solo sea la causa de apnea si no hay asociada una patología previa como enfermedad pulmonar o neurológica.

Vacunaciones: Esta teoría está ya descartada, aunque en su momento llamó la atención la coincidencia del pico de SMSL con el inicio de las vacunaciones. Se han monitorizado antes y después de la DPT a 100 hermanos de niños fallecidos de SMSL, no encontrándose ninguna anomalía, por lo que se piensa que no está justificado que se hable de las vacunaciones como elemento de riesgo de SMSL.

Malos tratos y sofocación: En determinados casos de SMSL se pueden detectar indicios de criminalidad o al menos de falta de atención, situación difícil y muy delicado aclararlo. Los malos tratos infantiles en cualquiera de sus variantes, puede explicar determinados casos de SMSL.

Factores maternos y socio-económicos :

- Padres y madres pobres y jóvenes (< 20 años). Menor riesgo a mayor edad paterna.

- Madres solteras.

- Problemas en el embarazo; intervalos cortos de paternidad, partos con anestesia o sedación, hipoxia intrauterina, infecciones maternas durante el embarazo, anemia.

- Pérdidas fetales previas.

- Madre fumadora o adicta a drogas.

- Multíparas.

- Hijos ilegítimos (doble riesgo).

- Madres que acuden tarde al ginecólogo.

- Escasas consultas prenatales (riesgo multiplicado por 4).

La asociación entre SMSL y edad materna joven es muy fuerte, además es conocido que los lactantes muertos de SMSL no suelen ser los primogénitos, sino más bien el segundo o siguiente en una madre joven. Igualmente existe relación en el tiempo entre un embarazo y otro, así cuanto más corto fué el intervalo mayor el riesgo, recomendándose que los padres que han perdido un hijo por SMSL deberían retrasar un nuevo embarazo al menos 6 meses⁽²²⁾.

Aunque el SMSL puede acontecer en cualquier grupo social, una de las observaciones epidemiológicas más constantes en las madres con hijos muertos de SMSL es el nivel socio-económico bajo, ya sea teniendo en cuenta la ocupación de los padres, los ingresos o la escolarización. Sin embargo prácticamente todos los factores favorecedores de SMSL, lo son también para otras muertes de causa conocida por lo que su especificidad es baja.

La disminución del flujo uterino que se produce en la toxemia, eclampsia o hipertensión materna, aumentan el riesgo de SMSL.

Si la madre fuma durante el embarazo el riesgo de MSI para su hijo es de 2-4 veces superior que en el caso de que no fume, la existencia de un padre fumador es valorable sólo cuando la madre también fuma, pero no representa un riesgo aumentado de MSI si la madre no es fumadora. Un

estudio colaborativo en EE.UU. ha puesto de manifiesto una importante interacción entre fumar en el embarazo (más de 10 cigarrillos al día) y anemia con hematócrito inferior a 30%, mientras que un hematócrito bajo, por sí solo no es factor de riesgo⁽²³⁾.

En madres adictas a opiáceos el riesgo es 10 veces mayor que la general. Cuando las madres son adictas a metadona el riesgo es todavía mayor. Sin embargo estos datos deben ser interpretados con mucha reserva ya que en este grupo de madres no sólo consumen drogas sino que fuman en general cigarrillos o marihuana, beben alcohol, son pobres y tienen r.n. de bajo peso: todos factores de riesgo de SMSL.

Factores ambientales:

- Mayor predominio en:

áreas urbanas

meses fríos.

durante el sueño

nivel socio-económico bajo

- Posición de prono (boca abajo)

- Excesivo calor ambiental.

- Exceso de ropa en la cama

- Cambios en los hábitos del niño.

La altitud y la presión atmosférica también han sido estudiados, pero no han mostrado influencia en el SMSL. Las muertes ocurren frecuentemente en invierno, con independencia del mes de nacimiento, disminuyen en verano, quizás por una menor incidencia de enfermedades virales, sin embargo este pico de incidencia también lo siguen las muertes de causa conocida. La muerte se produce más frecuentemente durante la noche, mientras el niño duerme. La alta incidencia nocturna ha motivado múltiples estudios sobre la influencia del sueño, aunque hay autores que sostienen que puede deberse a que los niños están más tiempo solos y menos vigilados.

La postura en decúbito prono durante el sueño ha sido el factor de riesgo objeto de mayor número de estudios y publicaciones. Prácticamente en la totalidad de los trabajos publicados se demuestra que existe un riesgo aumentado de padecer una MSI cuando el niño duerme en decúbito prono y no hay un solo trabajo publicado en el que se demuestre lo contrario. Además de la casi unanimidad en los resultados respecto al riesgo del decúbito prono, aquellos países que como Holanda, Noruega, Dinamarca, Nueva

Zelanda o Inglaterra, que han realizado campañas a favor de que los niños no duerman en prono, han comprobado que la disminución del número de niños que dormían en esta postura se acompañaba de una disminución, a veces proporcional de incidencia de MSI. La campaña del Departamento de Salud Británico en la que se aconsejaba que el niño no durmiera en prono (boca-abajo) y no arroparle demasiado, consiguió una disminución de la incidencia de MSI de un 50% en el periodo 1991-1992.

Se ha comprobado que en los niños que duermen en decúbito prono, el riesgo de MSI se incrementa aún más cuando el colchón es blando (lana, algodón, corcho), la habitación está muy caliente, o el niño ha tenido una enfermedad reciente. Por el contrario ninguna de estas circunstancias incrementaba el riesgo en los niños que no dormían en decúbito prono⁽²⁴⁾.

Parecen por tanto adecuadas las recomendaciones del Instituto Americano de la Salud que en su conferencia de Enero-1994 lo resumía en: La mantenida prevalencia de una tasa baja de niños que duermen en decúbito prono, se halla asociada a una también mantenida baja incidencia de MSI. El aumento llamativo de niños que duermen en decúbito supino no ha puesto de manifiesto ningún riesgo al adoptar esta postura. Por tanto deducen que la postura en prono para dormir es un claro factor de riesgo para la MSI, que puede ser objeto de intervención⁽²⁵⁾.

El SMSL se ha descrito más frecuentemente en los niños que duermen solos que aquellos que duermen en la misma habitación que sus padres^(26,27). La MSI es menos frecuente en los asiáticos que viven en el Reino Unido que en el resto de la población, ya que el 94% de los lactantes asiáticos duermen en la misma habitación que sus padres.

Antecedentes de APNEA o Enfermedad Apparentemente Letal (EAL): Cuadro clínico caracterizado por la asociación de apnea (central o en algunos casos obstructiva), cambios de color (cianosis o palidez) y tono muscular (hipotonía) con aspecto de muerte inmediata.

La relación entre SMSL y EAL es muy debatida. El tema es de gran interés porque gran parte de las investigaciones y de los resultados obtenidos fueron en niños supervivientes de algún episodio de EAL y se desconoce si estos datos pueden ser aplicados al SMSL o no. Hay niños con EAL que finalmente fallecieron en un cuadro de SMSL, pero en sentido contrario en un seguimiento de 34 niños con EAL,

que duró 24 meses y fué realizado en Suecia, ninguno de ellos falleció, por lo que el debate continúa⁽²⁸⁾.

En estudios de doble ciego, se ha demostrado que la apnea de la premadurez (que habitualmente desaparece entre la 34 y 36 semanas), no aumenta el riesgo de SMSL en comparación con lactantes del grupo control de bajo peso al nacer aunque como es lógico los neonatos prematuros representan la mayor parte de los casos de apnea. No hay que confundir con el niño pretérmino sintomático que es aquel pretérmino que en el momento del alta hospitalaria sigue presentando pausas de apnea.

A pesar de los continuos avances en la epidemiología del SMSL, se ha progresado mucho menos en la identificación de los lactantes de alto riesgo, no se ha encontrado ningún marcador específico que pueda usarse en estudios de detección de poblaciones de recién nacidos⁽²⁹⁾.

Otra vía de acercamiento al estudio del SMSL consiste en realizar estudios fisiológicos en los niños considerados "con riesgo de" ya que un aspecto importante en cualquier patología es la posibilidad de predecirla, sobre todo en aquellas tan graves que puedan afectar a la vida y dado que el SMSL es un suceso súbito e inesperado se han intentado buscar fórmulas que puedan predecir qué grupo de niños tienen un riesgo aumentado de SMSL para poder actuar sobre ellos.

De esta posibilidad de predecir el SMSL, surge el intento de identificar a los lactantes con riesgo aumentado de presentar una muerte súbita con el fin de introducirlos en un protocolo de estudio y si está indicado en un programa de monitorización a domicilio.

Sabemos que el riesgo de presentar SMSL es de aproximadamente 2 por 1000 nacidos vivos, ahora bien el riesgo en subgrupos varía desde el 0,4 a cerca del 10 por 1000 nacidos vivos. En el extremo más bajo estarían los recién nacidos a término de una familia intacta, en la cual uno de los dos padres tiene más de 20 años, no fuman, no viven hacinados y uno de sus miembros trabaja. Por contra en el otro extremo se encuentra el neonato prematuro, alimentado artificialmente, nacido de madre soltera, anémica, menor de 20 años, sin fuente de recursos, fumadora y que vive en condiciones de hacinamiento⁽³⁰⁾.

A la hora de identificar a los niños con alto riesgo de SMSL en un principio se les trató de identificar en base a datos clínicos descritos por los padres, como frecuencia y

duración de las fases de apnea, respiración periódica, obstrucción de vías aéreas... pero estos datos resultaron insuficientes y demasiado subjetivos. También se intentaron diferentes estudios funcionales más o menos complejos como la frecuencia respiratoria, relación volumen/minuto, respuesta ventilatoria frente a la hipercapnia, potenciales auditivos evocados, modificaciones del intervalo Q-T... comprobándose que en los hermanos fallecidos de SMSL había respuestas más bajas, pero a nivel individual las variaciones eran demasiado amplias como para poder identificar a los niños con mayor riesgo⁽³¹⁾. Otra prueba sencilla es la que valora los cambios de frecuencia cardiaca y tensión arterial tras cambiar la postura de horizontal a vertical⁽³²⁾. Para intentar superar esta fase en la identificación de niños con riesgo de SMSL se desarrollaron sistemas objetivos, basándose en datos epidemiológicos que se refieren a la madre, la familia, embarazo y parto. Los más extendidos fueron el "test de Sheffield" (Tabla I) que valora 8 parámetros ya en el mismo momento del nacimiento:

- 1.- Edad de la madre
- 2.- Embarazos previos
- 3.- Duración del expulsivo
- 4.- Grupo sanguíneo materno
- 5.- Peso al nacer
- 6.- Gemelo
- 7.- Alimentación prevista
- 8.- Infección urinaria durante el embarazo

y el denominado "Multistage" (tabla II) que es una variante del anterior basado en 5 parámetros, cuya principal peculiaridad es que se valora al mes de edad:

- 1.- Scoring al nacer
- 2.- Ataque cianótico o apneico en el hospital antes del alta inicial
- 3.- Dificultad en establecer la alimentación
- 4.- Situación de la casa
- 5.- Intervalo desde el último nacido vivo

Posteriormente se utilizó de Test de Melbourne que añade a los anteriores parámetros otras variables, estadísticamente significativas como la edad del padre, el hábito tabáquico así como el número de visitas obstétricas realizadas durante el embarazo⁽³³⁾.

Todos estos sistemas de puntuación tienen una limitada sensibilidad, siendo en las mejores series entre el 59 y el 77%. Generalmente más de un 25% de los casos fallecidos

TABLA I. VALORACIÓN DE RIESGO DE SMSL, TEST DE SHEFFIELD (AL NACIMIENTO).

DATOS	Valor teórico	Valor
1.- Edad de la madre	10 X (50 - edad en años)	
2.- Embarazos previos	0	0
	1	21
	2	43
	3	64
	4	85
	5	107
	6	128
	7	149
3.- Duración del expulsivo	8	171
	9 ó mas	192
	< 5 min.	127
	5-14 min.	100
	15-29 min.	72
	30 min.- 2 h.	45
4.- Grupos sanguíneo materno	> 2 h.	18
	No aplicable	76
	Desconocido	76
	0, B, AB	44
5.- Peso al nacer	A	0
	< 2.000 grs.	93
	2.000 - 2.499 grs	78
	2.500 - 2.999 grs	62
	3.000 - 3.400 grs	47
	3.500 - 3.999 grs	31
6.- Gemelo	4.000 - 4.499 grs	16
	4.500 - 5.500 grs	0
	SI	103
	NO	0
7.- Alimentación prevista	MATERNA	0
	MIXTA o ARTIFICIAL	8
8.- Infección urinaria durante el embarazo	SI	54
	NO	0
	¿?	5
	TOTAL	

Interpretación: < 500 (riesgo bajo); > 500 (alto riesgo)

de SMSL quedarían fuera de la puntuación indicativa de riesgo.

Una vez identificado el niño, por los factores de riesgo más frecuentemente encontrados (bajo peso al nacer, gеме-

TABLA II. VALORACIÓN DE RIESGO DE SMSL, TEST DE MULTISTAGE (AL 1º MES DE VIDA).

Datos	Valor teórico	Valor
1.- Scoring al nacer		
2.- Ataque cianótico o apnéico en el Hospital antes del alta inicial	SI	237
	NO	0
3.- Dificultad en establecer la alimentación	SI	83
	NO	0
	Desconocido	36
4.- Situación de la casa	Excelente	9
	Buena	43
	Normal	78
	Regular	112
	Pobre-nula	147
	No vista	73
5.- Intervalo desde el último nacido vivo	2 x (100 - nº meses)	
	Primer nacido vivo	128
	100 meses ó mas	0
	TOTAL.....

Interpretación: < 600 (bajo riesgo); 600-753 (riesgo medio); > 700 (riesgo alto)

El riesgo medio se transforma en alto riesgo si el niño es ingresado en un hospital por cualquier motivo antes de las 21 semanas de vida.

El bajo riesgo nunca se convierte en alto riesgo

laridad, medio socio-económico bajo, madre joven y/o drogodependiente, hermano fallecido de MSI, antecedentes de EAL, niño pretérmino sintomático) y que en teoría va a estar expuesto a padecer SMSL podemos actuar de dos maneras:

1.- Modificando en la medida de lo posible los factores de riesgo o circunstancias que favorecen que ocurra una MSI (Tabaquismo, Drogadicción, Postura al dormir, Sobrecalementamiento) y

2.- Actuando directamente sobre el niño que tenga ese perfil de riesgo con un correcto control clínico y la posibilidad de monitorizar algunas de sus constantes vitales.

La vigilancia cardiorespiratoria domiciliaria es una de las terapéuticas más discutida en Pediatría. Por cada pediatra que recomienda la monitorización en domicilio hay un detractor de esta medida. Los defensores de estas medidas insisten en que la monitorización domiciliaria puede alertar sobre episodios graves de apneas y bradicardia

TABLA III. PROTOCOLO CLINICO DE ESTUDIO COMÚN A TODOS LOS LACTANTES SINTOMÁTICOS (CON CRISIS DE APNEA, CIANOSIS O HIPOTONIA).

- Observación en el Hospital con monitorización continua.
- Examen físico y neurológico.
- Recuento sanguíneo completo.
- Glucemia, ionograma, calcio, fósforo, magnesio.
- Gasometría arterial (sobre todo después de un EAL).
- Cultivos de sangre, orina, heces, LCR (si hipertermia).
- Frotis para identificación de VSR y/o B. Pertussis
- Láctico, pirúvico, amonio, aminoacidemia.
- Rx de torax.
- E.K.G.
- E.E.G. y/o poligrafía de sueño.
- Neumocardiograma durante el sueño.

pudiendo evitar complicaciones graves e incluso la muerte del lactante, aliviando la ansiedad de los padres que ya han perdido un hijo de MSI. Los oponentes citan excesiva dependencia del monitor, las falsas alarmas y que la monitorización de los lactantes con teoría de mayor riesgo epidemiológico de SMSL no se ha acompañado de una disminución de la incidencia de MSI, como hubiera sido de esperar, asimismo argumentan que tampoco se ha podido evitar que niños monitorizados fallecieran. Existen también estudios en el que a unos lactantes con alto riesgo de SMSL se les monitorizó y a otros se les controló detalladamente la ganancia de peso, ambos con visitas semanales domiciliarias de enfermeras, se observaron resultados similares⁽³⁴⁾.

La duda que sigue planteándose es lo que hubiera sucedido en estos niños si después de sonar la alarma no se les hubiera estimulado; ¿se hubiera abocado a un SMSL o se habrían recuperado los niños por sí solos?

El problema radica en que aunque se conozcan determinados factores de riesgo, no somos capaces de identificar a los niños que realmente están más expuestos.

La decisión de iniciar la vigilancia cardiorespiratoria domiciliaria a un lactante es difícil para el médico y en ocasiones para los padres. Se debe aplicar un protocolo clínico de estudio (Tabla III), que permitirá diferenciar a los lactantes que tienen una causa tratable (entidades que cursan con apneas: digestivas, neurológicas, respiratorias, meta-

bólicas, cardiovasculares) de la población riesgo susceptible de presentar un SMSL.

Existen dos circunstancias en las que la monitorización continua parece estar especialmente indicada:

1.- En los hermanos de fallecidos por MSI, especialmente si son gemelos. Existe un incremento contrastado, en el riesgo de estos niños y considerando la ansiedad familiar que acompaña a estos casos puede ser beneficiosa la monitorización domiciliaria. Sin embargo hay que señalar que el riesgo de muerte por otras causas distintas de la MSI también es más elevado en los hermanos de víctimas de SMSL.

2.- Niños que han sufrido un episodio descrito como aparentemente letal o amenazante para la vida. Se trata de un colectivo muy heterogéneo, en el cual la principal dificultad estriba en la subjetividad que lleva implícita la propia definición del acontecimiento el EAL, que puede obedecer a diversas causas, de origen disgestivo, neurológico, respiratorio, cardiológico o idiopático. La mayoría de las veces el niño está aparentemente bien, se recupera de su episodio y no vuelve a tener ningún otro⁽³⁵⁾.

Asimismo debe considerarse la monitorización domiciliaria en aquellos prematuros en los que se detectan anomalías en los registros previos al alta hospitalaria y en los niños de madres drogodependientes aunque con frecuencia es muy difícil debido a los problemas personales que afectan a los encargados del cuidado de estos niños.

El tipo de monitor generalmente empleado controla la respiración mediante variaciones de la impedancia torácica así como la frecuencia cardíaca, añadiendo a estos aparatos últimamente la medida de forma continuada de la saturación de oxígeno mediante un oxímetro de pulso, constantes que se documentan de manera gráfica para poder ser revisadas posteriormente.

La enseñanza a los padres sobre el uso del monitor se inicia en el Hospital, valorando los conocimientos generales y su comprensión sobre el diagnóstico del lactante. Los ajustes iniciales suelen ser de un tiempo de 15-20 segundos para la señal respiratoria, una frecuencia cardíaca entre 70 y 200 latidos/minuto y una saturación de oxígeno menor del 85%. Se indica a los padres que atiendan al lactante primero en el momento de una alarma y luego que esperen unos segundos antes de intervenir. La familia aprenderá enseguida a distinguir las falsas alarmas de las verdaderas. La intervención inicial debe ser un estímulo táctil suave con interrup-

ción para observación posterior. Si el episodio dura más de 20 segundos, los padres deberán estimular enérgicamente al niño; si la maniobra no consigue que el niño respire y no progresa el cambio de color, debe iniciarse reanimación cardio-respiratoria (RCP), para lo cual los padres deberán haber realizado algún curso de RCP antes de que les sea permitido abandonar en hospital con su niño vigilado.

La monitorización domiciliaria plantea una serie de problemas que deberán ser tenidos en cuenta: en primer lugar se debe contar con un amplio apoyo de la familia a fin de que los problemas puedan prevenirse, deberán conocer la técnica de vigilancia, su funcionamiento, qué es lo que se está evaluando, capacidad de resolver los problemas que plantee el monitor con el fin de disminuir el número de falsas alarmas que crean situaciones de angustia innecesarias. Asimismo los padres deberán tomar conciencia de que habrá cierta limitación en sus actividades mientras el niño esté siendo monitorizado, debiendo poder llegar siempre a la cama del lactante en 10-15 segundos en caso de alarma.

Ya hemos comentado que la monitorización domiciliaria transmite tranquilidad y seguridad a la familia, por lo que su supresión es lógico que produzca ansiedad y trastornos en las costumbres familiares. Los criterios "objetivos" para retirar el monitor cardio-respiratorio son los siguientes: 1.- Tener una edad corregida superior a los 6 meses (el 90% de los fallecidos por SMSL ocurren entre los 2 y 6 meses). 2.- Ausencia de síntomas (apnea, cianosis o hipotonía) y no reincidencia de un EAL. 3.- Transcurrir 2 meses ininterrumpidos de ausencia de alarmas verdaderas. 4.- 2 meses después de la fecha del fallecimiento del hermano víctima de SMSL.

En una serie de 19 niños monitorizados en el Hospital Virgen del Camino de Pamplona⁽³⁵⁾ durante una media de 6 meses en junio-1995 (los factores de riesgo eran hermanos de víctimas de SMSL, antecedentes de apnea y de EAL) sólo en una ocasión la alarma fue debido a una apnea verdadera y requirió estimulación vigorosa, el resto de las alarmas se interpretaron como falsas. En esta serie el éxito de la monitorización hay que valorarlo más en el contexto de la tranquilidad y seguridad familiar que en el de más eficacia clínica comprobada. Estos datos difieren notablemente de los referidos en la serie por Ceña y Blanco⁽³⁶⁾ septiembre-91 en los que el 50% de las alarmas requirió algún tipo de estimulación.

BIBLIOGRAFIA

1. Willinger M, James LS, Catz C.: Defining the sudden infant death syndrome (SIDS): Deliberations of an expert panel convened by the National Institute of child and Human Development. *Pediatr. Pathol* 1991; **11**:677-84.
2. The European Society for the Study and Prevencion of Infant Death(ESPID). *Biology of the Neonate* 1992; **61**:259-70.
3. Peterson, D.R.: Clinical implications of suddent infant death syndrome epidemiology. *Pediatrician*, 1988; **15**:198-203.
4. Camarasa F, Gámez M, Hernando E. Propuesta del desarrollo en España de un "Plan Nacional de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil". *An. Esp. Pediatr* 1991; **35** (S47):75-77.
5. Camarasa F, Navarro AM, Silva M. Evolución del Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL)a nivel internacional. Perspectivas en nuestro país. *An. Esp. Pediatr* 1988; **29** (S32):18.
6. Camarasa F. Atención a la muerte súbita infantil (MSI) en los países desarrollados y su situación en España. Libro Blanco sobre el Síndrome de la Muerte Súbita Infantil 1996:3-11.
7. XXIV Reunión anual A.E.P. Mesa Redonda "Síndrome Muerte Súbita del Lactante" *An. Esp. Pediatr* 1993; **39** (S55):16-39.
8. A. Blanco Quirós, R. Ceña Callejo.Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL). Libro del año Pediatría 1994:233-264.
9. G Perez, J. Gorrioz. Tasas de mortalidad infantil y postnatal por el Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante en países europeos. Libro Blanco sobre el SMSL. 1996:13-22.
10. Brandy Pj, Chir B y Gould JB: Sudden Infant Death Syndrome: The Physician's dilemma. *ADV. Pediatr.* 1983; **30**:635-672.
11. The National Sudden Infant Death Syndrome Founfation. Lan-dover. MD-20785. USA. *The Leaflet* 1987; **5**:2-3.
12. Lee Cl, Chung TL: The trend of sudden infant death syndrome in Taiwan from 1984 to 1993. *Acta Paediatr Sin.* 1995 Nov-Dec; **36**(6):431-3.
13. Gilbert RE, Fleming PJ, Azaz Y y cols. Signs of illness preceding sudden and unexpected death in infant. *Br Med J* 1990; **300**:1237-9.
14. Peterson DR: Evolution of the epdemiology of Sudden Infant Death Syndrome. *Epidemiol. Rev.* 1980; **2**:97-112.
15. Guntheroth WG, Lohmann R, Spiers PS. Risk of suddent infant death syndrome in subsequent siblings. *J. Peditr* 1990; **522**:520-3.
16. Damus K, Pakter J, Krongrand E y cols. Posnatal medical and epidemiological risk factor for the sudden infnast death syndrome. En Harper RM, Hoffman KH (eds.) Sudden Infant Death Syndrome: Risk factors and casic mechanism. New York, PMA Publishing,1988,pp.187.
17. Naeye Rl, Ladis B, Drage JS: Sudden Infant Death Syndrome: a prospective study. *Am. J. Dis. Child* 1976; **130**:1270-1210.
18. Black L, David RJ, Brouillette RT, Hunt CE. Effects of birth eight and ethnicity on incidence of sudden infnat death syndrome. *J Pediatr* 1986; **108**:209-12.
19. Kelly DH y Shannon DC: Sudden Infant Death Syndrome: A review of literature, 1964 to 1982. *Ped. Clin. of North. Am.* 1982; **29**:1241-1261.
20. Grether JK, Schulma J: Sudden Infant Death Syndrome and birth weight. *J. Pediatr* 1989; **114**:561-567.
21. Gray PH, Rogers Y. Are infant with bronchopulmonary dysplasia at risk for sudden infant death syndrome? *Pediatrics* 1994; **93**:774-7.
22. Spiers PS, Onstad L, Guntheroth, WG: Negative effect of a short inter-pregnancy interval on birth weight following loss of an infant to sud-den death syndrome. *Am. J. Epidemiol* 1996 Jun 1; **143**(11): 1137-41.
23. Bulteys MG, Greeland S, Fraus JF. Chornic fetal hypoxia and sud-den infant death syndrome: Interaction between maternal smoking and low hematocrit during pregnancy. *Pediatrics* 1990; **86**:535-540
24. Ponsoby AL, Dwyer T, Gibbons LE, Cochran YA, Wang YG. Fac-tors potentiating the risk of sudden infant death syndrome, asoci-ated with prone position. *N Engl J Med* 1993; **329**:337-382.
25. Willinger M, Hoffman HJ, Hartford RB. Infant sleep position and risk fir sudden infant death syndrome. Report of meeting held January 13-14, 1994. National Institutes of Health Bethesda. *Pedia-trics* 1994; **93**:814-819.
26. Watabane N, Yotskura M, Kadoi N, Jashiro K, Sakanou EM, Nis-hid AH. Epidemilogy of sudden infant death syndrome in Japan. *Acta Padiatr Jpn* 1994; **36**:329-332.
27. Scragg RK, Mitchell EA, Sterwart AW, Ford RP, Taylor BJ, Hassall IB, Williams SM, Thompson JM. Infant room-sharing and prone sleep position in sudden infant death syndrome. New Zeland Cot Death Study Group (see comments) *Lancet.* 1996 Jan 6; **347**(8993):7-12.
28. Wennergren G, Milerad J, Lagercrantz H, Karlberg P, Svenning-sen NW, Sedin G, Anderson D, Groggaard J, Bjure J: Epidemiología del síndrome de la muerte súbita del lactante y de los ataques de "falta de vida" en Suecia. *Acta Paediatr Scand* (ed esp) 1987; **4**:981-989.
29. Martinon JM, Fernández Seara MJ, Martínez Soto I, Rodríguez Núñez A. Epidemiología del síndrome de la muerte súbita del lac-tante. Libro blanco sobre SMSL. 1996:23-33.
30. A. Pizarro Fernández. Población de riesgo de presentar una muer-te súbita infantil: su manejo y monitorización domiciliaria. Libro blanco sobre SMSL. 1996:99-110.
31. Krongrad E: Lactantes expuestos a riesgo elevado para el sín-drome de muerte súbita del lactante. ¿Han sido identificados? *Pediatrics* (ed esp) 1991; **32**:319-323.
32. Fox GP, Mathews TG: Autonomic dysfunction at different ambient temperatures in infant at risk of sudden infant death syndrome. *Lancet* 1989; **II**:1065-1067.

33. Cameron, M.H., y Williams, A.L.: "Development and testing of scoring systems for predicting infants with high-risk of sudden infant death syndrome in Melbourne". *Aust. Paediatr. J.*, 1988; **suppl.**:37-45.
34. Emery JL., Waite AJ., Carpenter RG y col.: Apnoea monitors compared with weighing scales for siblings after cot death. *Arch. Dis. Child* 1985; **60**:1055-1060
35. Barriuso Lapresa L.M., Romero Ibarra C., Olivera Olmedo J.E., Larripa Greño L.M., Larequi Goñi F. Eficacia de la monitorización domiciliaria en el síndrome de la muerte súbita infantil. *Rev. Esp. Pediatr.* 1996; **52**(4):295-300
36. Ceña R, Blanco A. Síndrome de muerte súbita del lactante. I. Sistemas para identificar niños con alto riesgo. *An Esp Pediatr* 1993; **39**:105-110.

Original

La consulta telefónica: Utilización y posibilidades en atención primaria

S. ALBEROLA LÓPEZ, M^a DEL REAL LLORENTE, R. ORTEGA GARCÍA, B. MAESTRO GONZÁLEZ,
J. ANDRÉS DE LLANO

Centro de Salud Jardinillos. Palencia.

RESUMEN

Objetivo: Analizar las consultas telefónicas (CT) recibidas en un Centro de Salud, para conocer sus motivos y su utilidad.

Pacientes y métodos: Se realiza un estudio prospectivo de casos y controles híbrido. Se recoge cada llamada realizada a la consulta de Pediatría de un Centro de Salud urbano durante febrero y marzo de 1997. Las variables analizadas son: edad, sexo, motivo de la consulta y comportamiento ante la llamada. Se compara con el grupo control en consultabilidad e ingresos hospitalarios en el último año. Se realiza estadística descriptiva e inferencial, utilizándose pruebas paramétricas y no paramétricas.

Resultados: Se han recibido 165 CT (media: $4,2 \pm 1,9$ DS CT/día), que representan un 6,6% de los pacientes atendidos en consulta. Se resumen los datos más relevantes:

La edad media de los pacientes es 53 ± 52 meses y no hay diferencias entre sexos.

El 33% consulta por síntomas, el 23% por cuestiones administrativas y el 4.8% requiere atención domiciliaria.

Un 72% de las CT se resuelve mediante información/citación, y en un 17% es requerida por el pediatra el traslado de los niños a la consulta.

Solo se encuentran diferencias ($p=0,0001$) entre los casos y los controles en el número de consultas a demanda.

Conclusiones: 1.- La CT no supone una sobrecarga asistencial importante pero resuelve adecuadamente la mayoría de las cuestiones planteadas.

2.- La CT es útil para facilitar asuntos administrativos y temas técnicos y clínicos pendientes de resolver.

3.- La CT es más utilizada por los pacientes de mayor frecuentación en el Centro de Salud.

Palabras Clave: Teléfono. Consulta telefónica. Pediatría. Atención Primaria.

LA CONSULTA TELEFÓNICA: UTILIZACIÓN Y POSIBILIDADES EN ATENCIÓN PRIMARIA

ABSTRACT

Objectives: To analyze the telephone encounters (TE) received in a Primary Care Office to know their causes and their usefulness.

Patients and methods: A hybrid case-control prospective study is done. Every telephone call achieved to a urban pediatric primary care office in February and March 1997 are registered. The variables studied are: age, sex, cause of the TE and behavior due to the call. The patients who do TE are compares with a control group about visits to the office and hospital admissions in the last year. Descriptive and inferencial statistic studies are developed using parametric and non-parametric tests.

Results: 165 TE (mean: 4.2 ± 1.9 DS TE/day) have been received meaning 6.6% of the patients who attend the office. The most outstanding facts are summarized: the mean age of the patients is 53 ± 52 months and there are not differences between sexes; 33% of patients consult about symptoms, 23% of them about administrative questions and 4.8% of them request home care; 72% of TE are solved by information or giving an appointment, and in 17% of TE the attendance of the children to the office is required by the pedia-

Correspondencia: Susana Alberola López. C/ Muro nº 2, 5º izquierda. 34001 - Palencia

trician; differences have been founded ($p=0.0001$) between cases and controls only about visits to the office (face to face visits).

Conclusions: TE are not an important asistencial burden by they resolve most of the raised questions promptly. TE are useful to make easier administrative items and technical and clinical topics remained to solve. TE are more used by the patients who attend more frequently to the office in Primary Care Center.

Key Words: Telephone. Telephone encounters. Pediatrics. Primary Care.

INTRODUCCIÓN

La práctica pediátrica diaria en un Centro de Salud engloba diferentes aspectos de nuestra profesión, entre los que destacan labores asistenciales, labores de prevención y protección de la salud y labores organizativo-administrativas. Una de las modalidades de asistencia que se va requiriendo cada vez más es la consulta telefónica, por la comodidad que supone para los padres poder contactar de forma inmediata con el pediatra, bien desde su domicilio, bien desde su lugar de trabajo, para resolver un problema o consultar una duda.

El objetivo de este trabajo es analizar las consultas telefónicas atendidas en nuestro Centro de Salud, para conocer los motivos de las mismas y la utilidad de este proceder.

MATERIAL Y MÉTODOS

El Centro de Salud "Jardinillos" de Palencia es un centro urbano que atiende a 17157 personas. La población pediátrica de 0 a 14 años, cifrada en 1946 niños, está atendida por dos pediatras y dos enfermeras, con turno rotatorio de mañanas y tardes, para cubrir un horario de 8 a 20 horas.

Hemos recogido todas las llamadas telefónicas realizadas a la consulta de Pediatría en los meses de febrero y marzo de 1997. Se ha realizado un estudio prospectivo de casos y controles híbrido: es decir, conforme aparecía un caso se le asignaba un control de su misma edad y sexo. Nuestras historias clínicas están ordenadas por fechas de nacimiento: el control asignado ha sido la historia anterior

TABLA I. NÚMERO DE LLAMADAS EN FUNCIÓN DEL DÍA DE LA SEMANA.

Día de la semana	Número de llamadas	Porcentaje
Lunes	36	21,8
Martes	38	23
Miercoles	36	21,8
Jueves	28	17
Viernes	27	16,4

del mismo sexo, salvo si se trata de gemelos, en que se toma la historia situada dos posiciones antes.

Las variables analizadas para cada llamada telefónica son: día de la semana en que se realiza la llamada, edad, sexo, número de hermanos y posición en la serie, motivo de la llamada y actitud que se deriva de la misma. Si el motivo de la llamada se refiere a varios hermanos por el mismo tema, solo hemos considerado al menor de ellos.

Se compara el grupo de pacientes que utiliza el teléfono con el grupo control, en cuanto a la asistencia a las consultas convencionales ("cara a cara") tanto a demanda espontánea como en revisiones programadas, y en el número de ingresos hospitalarios en el último año.

Se realiza estadística descriptiva e inferencial, utilizando los tests de la t de Student, Mann-Whitney, ANOVA, Kruskal-Wallis, test de la correlación de Pearson y tablas de contingencia.

RESULTADOS

Durante el periodo de tiempo en que hemos realizado nuestro estudio, se han recibido 165 consultas telefónicas, con una media diaria de $4,2 \pm 1,5$ DS llamadas, que representan un 6,6% de los pacientes atendidos cada día en el Centro de Salud ($61,3 \pm 11,6$ DS).

La edad media de los pacientes fue de $53,33 \pm 51,15$ meses, con un 56,4% de ellos comprendidos entre los 0 y los 3 años. No hubo diferencias por sexos en frecuencia de las llamadas, siendo varones un 50,9% y mujeres un 49,1%.

El día de la semana en que más llamadas se realizaron es el martes (23%), aunque sin diferencias significativas (Tabla I). Sí se aprecian, por el contrario, diferencias en el

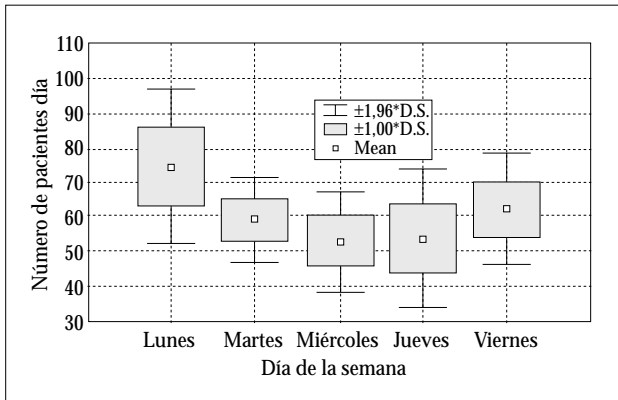


Figura 1. Análisis de la varianza del número de niños vistos por días de la semana $p=0,001$. El test de Bonferroni mostró diferencias significativas en la comparación del lunes con el martes, miércoles y jueves.

número total de pacientes atendidos cada día en la consulta, con máxima afluencia el lunes ($74,55 \pm 11,34$ pacientes) frente al resto de los días (Figura 1). No existe, sin embargo, correlación entre el número de llamadas recibidas y el total de pacientes atendidos cada día.

El motivo más frecuente de llamada fue la exposición de síntomas (33,3%), entre los que destacaban la fiebre (21,8%), los vómitos y la diarrea (14,6%), la tos (10,9%) y las afecciones cutáneas (9,1%); a continuación, la consulta administrativa (23,6%), la solicitud de aclaraciones sobre consultas previas o resultados analíticos pendientes (20%) e información de carácter general (18,2%).

Las actitudes que se tomaron a consecuencia de la llamada fueron: información general o citación en un 72%, requerimiento de traslado del niño a la consulta en un 17,6%, indicación de consejo terapéutico en un 4,2% y visita a domicilio en un 4,8% (solo en la mitad de los casos estaba justificado).

El profesional que atiende y resuelve la llamada es el pediatra en un 85,5% de los casos, y la enfermera en un 14,5%.

Hemos separado a los pacientes por sexo, y comparado entre ellos según número de consultas a demanda y revisiones programadas en el último año, número total de hermanos y puesto en la serie. Solo hemos encontrado diferencias en este último punto: hay más niñas en un puesto más avanzado de la serie (tabla II).

Se compara asimismo el grupo de pacientes que llama con el grupo control, según número de consultas a deman-

TABLA II. COMPARACIÓN ENTRE SEXOS DE LOS PACIENTES QUE CONSULTAN TELEFÓNICAMENTE MEDIANTE LA T DE STUDENT. SE MUESTRA EL NIVEL DE SIGNIFICACIÓN.

	Varón	Mujer	p
Consultas	9,09±7,3	7,93±7,2	0,30
Revisiones	3,41±3,1	3,24±3,4	0,73
Número de hijos	1,56±0,7	1,8±1,02	0,09
Puesto en la serie	1,37±0,61	1,66±0,94	0,02

TABLA III. COMPARACIÓN ENTRE CASOS Y CONTROLES MEDIANTE LA T DE STUDENT. SE MUESTRA EL NIVEL DE SIGNIFICACIÓN.

	Casos	Controles	p
Consultas	8,52±7,25	5,43±5,46	0,0001
Revisiones	3,33±3,2	2,94±3,2	0,28
Ingresos hospital	0,24±0,61	0,14±0,43	0,08
Número de hijos	1,68±0,88	1,68±0,83	0,92
Puesto en la serie	1,51±0,8	1,50±0,73	0,88

da y revisiones programadas el último año, ingresos hospitalarios en el último año, número total de hermanos y puesto en la serie. Solo se encuentran diferencias ($p=0,0001$) en el número de consultas a demanda, siendo mayor en el grupo de los casos tabla III.

DISCUSIÓN

El teléfono es un sistema de comunicación a distancia que se utiliza cada vez más en la Medicina en general, y en la Pediatría en particular, siendo los pediatras los que más llamadas reciben en días de trabajo y en fines de semana, seguidos de internistas y obstetras, siendo al parecer más sensibles que otros especialistas a los riesgos que pueden tener sus pacientes si se ponen restricciones en su acceso a la asistencia⁽¹⁾. Incluso la Academia Americana de Pediatría elaboró hace más de 20 años su "Guía para las comunicaciones telefónicas" y algunos programas de formación en EE.UU. incluyen el entrenamiento de sus residentes en el manejo de las llamadas telefónicas⁽²⁾, puesto que se ha comprobado que la experiencia disminuye el tiempo que se emplea en ellas y aumenta su eficacia.

En el trabajo que presentamos, el volumen de llamadas recibidas representa un total del 6,6% del total de consultas atendidas en el Centro, cifras inferiores a las que aparecen en otros trabajos (11-15%), si bien no están circunscritos al ámbito de la pediatría primaria^(3,4). No hemos comparado nuestros datos en cuanto a predominio según los días de la semana, porque la práctica totalidad de los estudios revisados estaban realizados en Servicios de Urgencias o en Servicios con asistencia telefónica durante todo el día, incluidos fines de semana.

El predominio de las entrevistas telefónicas motivadas por pacientes de edades inferiores a 2 ó 3 años es una constante que se repite en la bibliografía revisada⁽⁴⁻⁷⁾, así como los síntomas más frecuentemente expuestos, donde la fiebre, los cuadros gastrointestinales y las afecciones cutáneas aparecen en lugares destacados^(4,8). En la mayoría de los trabajos consultados, más de la mitad de las llamadas se resuelven con información de carácter general y consejos sobre cuidados en casa, y solo en la quinta parte de los pacientes se considera necesaria la visita a la consulta en el día^(4,9,10). Esta situación se pone especialmente de manifiesto en las áreas donde existe un servicio de asistencia telefónica de 24 horas atendido por personal especializado.

En nuestra experiencia, las enfermeras resuelven el 14.5% de las llamadas, cifras inferiores a las de otros autores, si bien están referidas a proyectos específicos de entrenamiento en atención fuera de los horarios habituales^(7,9).

Nos ha sorprendido la gran diferencia existente en el número de niños a los que indicamos un consejo terapéutico (4.2%) y la encontrada por otros grupos que pasa del 30%⁽¹¹⁾, aunque no se limitan a población pediátrica.

Como en nuestro estudio, otros autores han encontrado que los pacientes que más utilizan la consulta telefónica son los que también más nos frecuentan en la consulta a demanda "cara a cara"⁽¹²⁾, sin que una modalidad venga a sustituir a la otra.

En la experiencia que hemos expuesto, la consulta telefónica no supone una sobrecarga asistencial importante pero resuelve satisfactoriamente la mayoría de las cuestiones planteadas, siendo un recurso ágil y muy útil para facilitar y agilizar asuntos administrativos, técnicos y clínicos que hayan quedado pendientes de resolución en una consulta previa.

En patologías crónicas, la posibilidad de consejo telefónico permanente proporcionado por personal entrenado es útil para responder de forma adecuada a las necesidades de los paciente y sus familias⁽¹³⁾.

Tiene, por supuesto, una responsabilidad que no debe olvidarse y que es motivo de preocupación en muchos casos. Entre las reglas que se aplican en la "práctica telefónica", algunos autores⁽¹⁴⁾ recomiendan, además del sentido común y la pericia clínica, el requerir siempre la presencia del niño cuando los padres llamen una segunda vez. También se ha señalado la utilidad de los protocolos que ayuden a señalar rápidamente los puntos esenciales a evaluar en cada caso, y la discusión ulterior de la decisión tomada para poder mejorar la calidad de los consejos dados⁽¹⁵⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sorum PC, Mallick R. Physicians opinions on compensation for telephone calls. *Pediatrics* 1997; **99** (4):E3.
2. Wood PR. Pediatric resident training in telephone management: a survey of training programs in the United States. *Pediatrics* 1986; **77** (6):822-825.
3. Greenhouse DL, Probsr JC. After-hours telephone calls in a family practise residency: volume, seriousness, and patient satisfaction. *Fam Med* 1995; **27** (8):525-530.
4. Carbajal R, Barthez P, Viala J, Manceron V, Olivier-Martín M, Simon N. Evaluation des demandes de conseils téléphoniques pédiatriques dans un service d'urgences. *Arch Pédiatr* 1996; **3** (10):959-963.
5. Caplan SE, Orr ST, Skulstad JR, Charney E. After-hours telephone use in urban pediatric primary care centers. *Am J Dis Child* 1983; **137** (9):879-882.
6. Blake RL Jr, Spencer D, Daugird A. After-hours management of febrile children. *J Fam Pract* 1981; **13** (5):613-617.
7. South Wiltshire Out of Hours project (SWOOP) Group. Nurse telephone triage in out of hours primary care: a pilot study. *BMJ* 1997; **314**:198-199.
8. Villarreal SF, Berman S, Groothuis JR, Strange V, Schmitt BD. Telephone encounters in a university pediatric group ,oractise. A 2-year analysis of after-hour calls. *Clin Pediatr (Phila)* 1984; **23** (8):456-458.
9. Poole SR, Schimtt BD, Carruth T, Peterson-Smith A, Slusarski M. After-hours telephone coverage: the application of an area-wide telephone triage and advice system for pediatric practices. *Pediatrics* 1993; **92** (5):670-679.

10. Spencer DC, Daugird AJ. The nature and content of physician telephone calls in a private practise. *J Fam Pract* 1988; **27** (2):201-205.
11. Spencer DC, Daugird AJ. The nature and content of telephone prescribing habits in a community practise. *Fam Med* 1990; **22** (3):205-209.
12. Daugird AJ, Spencer DC. Characteristics of patients who highly utilize telephone medical care in a private practise. *J Fam Pract* 1989; **29** (1): 59-63.
13. Wennenberg Ball-Llovera CA. El teléfono en pediatría extrahospitalaria. *An Esp Ped* 1987; **27** (S 27):67-68.
14. Nouilhan P, Dutau G. Le pédiatricsien et le telephone. *Arch Pédiatr* 1995; **2** (9):891-894.
15. Carbajal R, Barthez P, Blanc P, Paupe A, Lenclen R, Olivier-martin M, Simon N. Conseil téléphoniques donnés aux urgences pour un cas pédiatrique simulé. *Arch Pédiatr* 1996; **3**:964-968.

Original

Alteraciones del lenguaje en una muestra de pacientes en edad infantil (< 6 años)

M. PELAZ*, J.A. GIL VERONA**, J.F. PASTOR**, B. BODEGA**, S. AGUILAR

*Unidad de Logopedia de la Facultad de Medicina de Valladolid. **Departamento de Anatomía de la Universidad de Valladolid.

RESUMEN

Hemos estudiado las patologías relacionadas con alteraciones del lenguaje de todos los pacientes tratados en la Unidad de Logopedia de la Facultad de Medicina de la Universidad de Valladolid durante los años 1994, 1995 y 1996 con edad inferior a 6 años, es decir lo que podemos definir como edad infantil. Se someten los resultados a los siguientes parámetros: diagnóstico, sexo, medio, antecedentes familiares, duración del tratamiento, lugar que ocupa entre los hermanos, relación edad de lenguaje/edad cronológica. El número de pacientes ha sido de 185; su patología más frecuente es la dislalia, todas las patologías son de claro predominio en varones y en el menor de la familia.

Palabras clave: Alteraciones del lenguaje, edad infantil.

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN UNA MUESTRA DE PACIENTES EN EDAD INFANTIL (< 6 AÑOS)

ABSTRACT

We have studied all the patients treated in the Logopaedic Department of the Valladolid University during 1994, 1995 and 1996 with age less than 6 years old, what we could call child age. The results are referred to the following parameters: sex, age, ambience, family antecedents, treatment duration, position in the family, relation age/language age. We have studied a total of 189 patients, the more frequent pathology has been the dyslalia and all the patholo-

gies are more frequent in males and in the younger of the family.

Key words: Language alterations, child age.

POBLACIÓN Y MÉTODOS

El número de pacientes, menores de 6 años, tratados en la Unidad de Logopedia de la Facultad de Medicina de la Universidad de Valladolid durante el trienio 1994-1996 ha sido de 185, de todos ellos hemos estudiado (si disponíamos de los datos correspondientes en las historias clínicas) los siguientes parámetros:

- Diagnóstico.
- Sexo.
- Medio.
- Antecedentes familiares.
- Duración del tratamiento.
- Lugar que ocupa entre los hermanos.
- Edad del lenguaje.
- Edad cronológica.

Las patologías más frecuentes fueron: dislalias (75.07%), disfasias (18.99%) y disfemias (5.94%).

DISLALIA

Podemos definir la dislalia, como una alteración del lenguaje oral, que consiste en una mala pronunciación o articulación de las palabras, como consecuencia de una dificultad para articular uno o varios fonemas⁽¹⁾.

Correspondencia: J.A. Gil Verona. Dpto. de Anatomía Humana. Facultad de Medicina. c/ Ramón y Cajal, 7. 47005 Valladolid.

RESULTADOS

En relación con el sexo, el 66'43% de los niños tratados fueron varones, mientras que el 33'57% fueron mujeres. El 85'37% pertenecían al medio urbano y el 14'63% al medio rural. El 35'71% de los niños presentaba antecedentes familiares conocidos; de ellos el 56'00% tenían antecedentes maternos, el 40'00% paternos y el 4'00% presentaba antecedentes en ambos progenitores. Teniendo en cuenta el tiempo de tratamiento el 8'70% fueron tratados durante menos de 6 meses, el 40'21% siguieron el tratamiento durante un periodo comprendido entre los 6 y los 12 meses, y el 51'09% durante más de un año. Estudiado el lugar que ocupaban entre los hermanos se obtuvieron los siguientes resultados: el 61'02% eran el menor de los hermanos, el 18'64% eran el mayor, el 3'39% ocupaba un lugar intermedio entre sus hermanos y el 16'95 eran hijos únicos. En relación con la edad del lenguaje, el 60% la tenía mayor que la edad cronológica, el 36'67% la tenía menor y el 3'33% tenía la edad del lenguaje correspondiente a su edad cronológica.

DISFASIA

Podemos definir disfasia como un trastorno profundo de los mecanismos de adquisición del lenguaje⁽²⁾.

RESULTADOS

En relación con el sexo el 79'41% de los niños estudiados fueron varones, mientras que el 20'59% restante fueron mujeres. El 72'73% pertenecían al medio urbano y el 27'27% al medio rural. El 35'29% de los pacientes presentó antecedentes familiares conocidos, de los cuales el 25'00% eran maternos, el 58'33% eran paternos y el 16'67% presentaba antecedentes en ambos progenitores. Teniendo en cuenta el tiempo de tratamiento, el 16'67% fueron tratados durante menos de 6 meses, el 66'67% siguieron el tratamiento durante un periodo comprendido entre los 6 y los 12 meses, y el 16'67% fueron tratados durante más de un año. Estudiando el lugar que ocupaban entre los hermanos se obtuvieron los siguientes resultados: el 57'69% eran hermanos menores, el 11'54% hermanos mayores, y el 34'78% eran hijos úni-

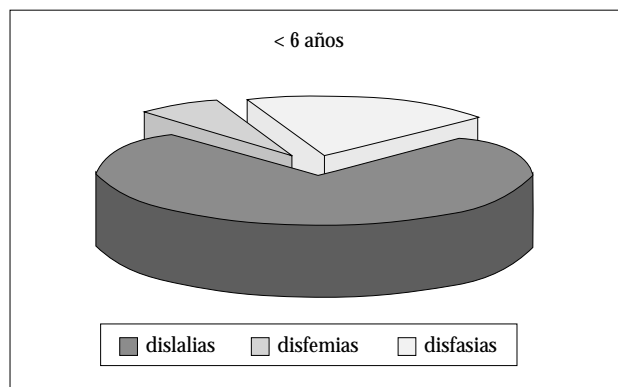


Figura 1. Proporción de cada una de las patologías más frecuentes.

cos. En relación con la edad del lenguaje, el 45'45% tenían una edad del lenguaje menor que la edad cronológica, el 31'82% mayor que la edad cronológica, y el 22'73% tenía la edad del lenguaje correspondiente a su edad.

DISFEMIA

Podemos definir la disfemia como un trastorno de la fluidez verbal caracterizado por una irregularidad en el ritmo de producción y de emisión de las secuencias verbales⁽³⁾.

A esta edad lo consideramos como tartamudez del desarrollo y no se trata directamente.

RESULTADOS

En relación con el sexo el 81'82% de los niños estudiados fueron varones, mientras que el 18'18% restante fueron mujeres. El 63'64% pertenecían al medio urbano y el 36'36% al medio rural. El 63'64% de los pacientes presentó antecedentes familiares conocidos, de los cuales el 42'86% eran maternos y el 57'14% eran paternos. Teniendo en cuenta el tiempo de tratamiento, el 50% fueron tratados durante menos de 6 meses, el 25% siguieron el tratamiento durante un periodo comprendido entre los 6 y los 12 meses, y el 25% fueron tratados durante más de un año. Estudiando el lugar que ocupaban entre los hermanos se obtuvieron los siguientes resultados: el 55'56% eran hermanos menores, el 22'22% hermanos mayores, y el 22'22% se encontraban en

Alteraciones del lenguaje en una muestra de pacientes en edad infantil (< 6 años)

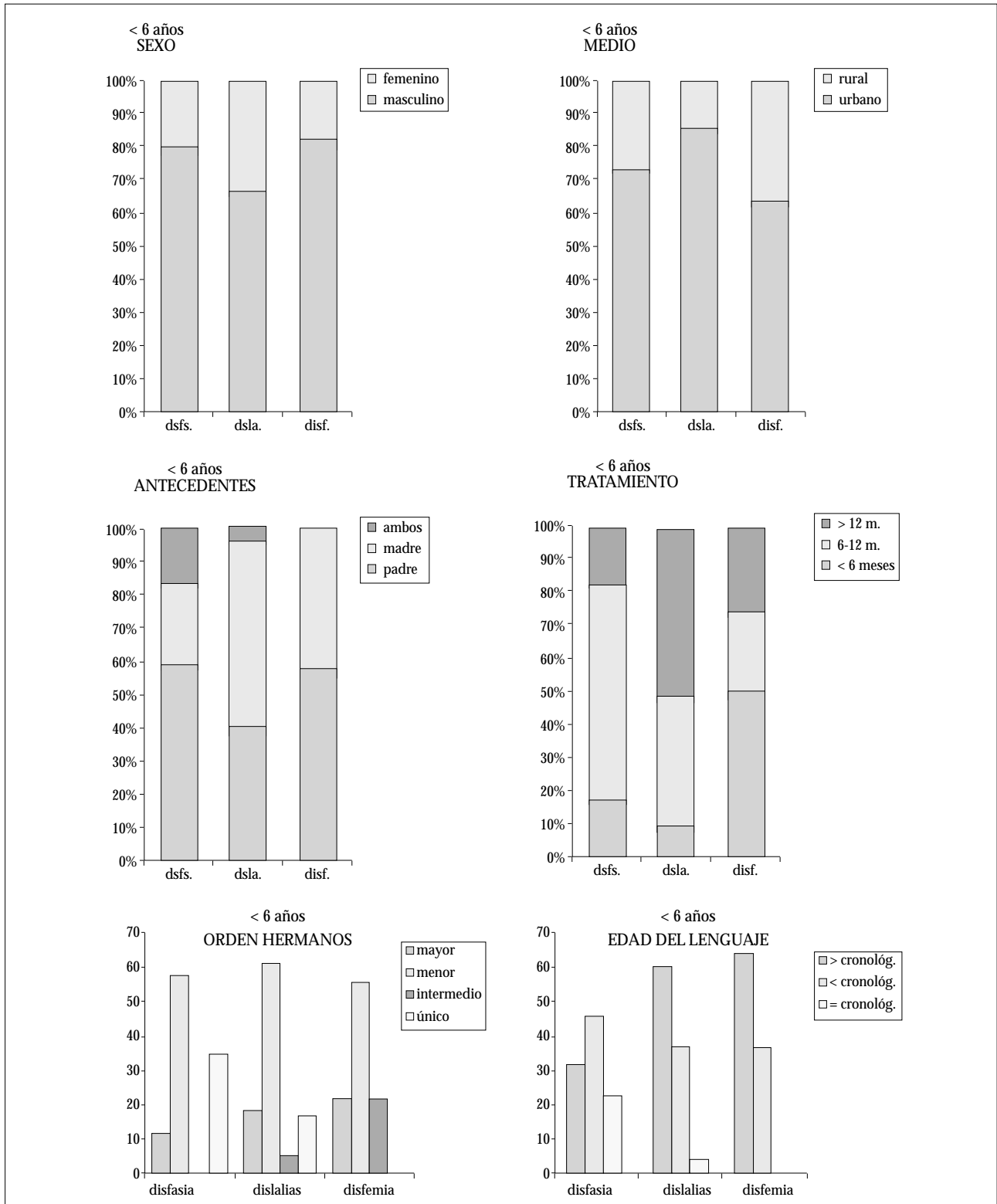


Figura 2. Sexo, medio antecedentes, duración del tratamiento, lugar que ocupa entre los hermanos y relación edad de lenguaje/edad cronológica.

RESULTADOS

En relación con el sexo, el 66'43% de los niños tratados fueron varones, mientras que el 33'57% fueron mujeres. El 85'37% pertenecían al medio urbano y el 14'63% al medio rural. El 35'71% de los niños presentaba antecedentes familiares conocidos; de ellos el 56'00% tenían antecedentes maternos, el 40'00% paternos y el 4'00% presentaba antecedentes en ambos progenitores. Teniendo en cuenta el tiempo de tratamiento el 8'70% fueron tratados durante menos de 6 meses, el 40'21% siguieron el tratamiento durante un periodo comprendido entre los 6 y los 12 meses, y el 51'09% durante más de un año. Estudiado el lugar que ocupaban entre los hermanos se obtuvieron los siguientes resultados: el 61'02% eran el menor de los hermanos, el 18'64% eran el mayor, el 3'39% ocupaba un lugar intermedio entre sus hermanos y el 16'95 eran hijos únicos. En relación con la edad del lenguaje, el 60% la tenía mayor que la edad cronológica, el 36'67% la tenía menor y el 3'33% tenía la edad del lenguaje correspondiente a su edad cronológica.

DISFASIA

Podemos definir disfasia como un trastorno profundo de los mecanismos de adquisición del lenguaje⁽²⁾.

RESULTADOS

En relación con el sexo el 79'41% de los niños estudiados fueron varones, mientras que el 20'59% restante fueron mujeres. El 72'73% pertenecían al medio urbano y el 27'27% al medio rural. El 35'29% de los pacientes presentó antecedentes familiares conocidos, de los cuales el 25'00% eran maternos, el 58'33% eran paternos y el 16'67% presentaba antecedentes en ambos progenitores. Teniendo en cuenta el tiempo de tratamiento, el 16'67% fueron tratados durante menos de 6 meses, el 66'67% siguieron el tratamiento durante un periodo comprendido entre los 6 y los 12 meses, y el 16'67% fueron tratados durante más de un año. Estudiando el lugar que ocupaban entre los hermanos se obtuvieron los siguientes resultados: el 57'69% eran hermanos menores, el 11'54% hermanos mayores, y el 34'78% eran hijos úni-

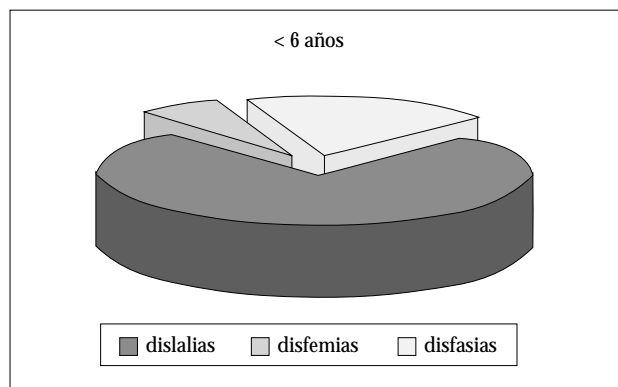


Figura 1. Proporción de cada una de las patologías más frecuentes.

cos. En relación con la edad del lenguaje, el 45'45% tenían una edad del lenguaje menor que la edad cronológica, el 31'82% mayor que la edad cronológica, y el 22'73% tenía la edad del lenguaje correspondiente a su edad.

DISFEMIA

Podemos definir la disfemia como un trastorno de la fluidez verbal caracterizado por una irregularidad en el ritmo de producción y de emisión de las secuencias verbales⁽³⁾.

A esta edad lo consideramos como tartamudez del desarrollo y no se trata directamente.

RESULTADOS

En relación con el sexo el 81'82% de los niños estudiados fueron varones, mientras que el 18'18% restante fueron mujeres. El 63'64% pertenecían al medio urbano y el 36'36% al medio rural. El 63'64% de los pacientes presentó antecedentes familiares conocidos, de los cuales el 42'86% eran maternos y el 57'14% eran paternos. Teniendo en cuenta el tiempo de tratamiento, el 50% fueron tratados durante menos de 6 meses, el 25% siguieron el tratamiento durante un periodo comprendido entre los 6 y los 12 meses, y el 25% fueron tratados durante más de un año. Estudiando el lugar que ocupaban entre los hermanos se obtuvieron los siguientes resultados: el 55'56% eran hermanos menores, el 22'22% hermanos mayores, y el 22'22% se encontraban en

una posición intermedia. En relación con la edad del lenguaje, el 36'36% tenían una edad del lenguaje menor que la edad cronológica y el 63'64% mayor que la edad cronológica.

CONCLUSIONES

1. La patología más frecuente en la edad infantil, en nuestra muestra es la dislalia.
2. En relación al sexo y al medio todas las patologías estudiadas son más frecuentes en el hombre y en el medio urbano.
3. El paciente es el menor de la familia.

4. En el estudio de la relación edad de lenguaje/edad cronológica podemos concluir que en los pacientes diagnosticados de disfasia es más frecuente que su edad de lenguaje sea menor que la cronológica mientras que ocurre lo contrario en las dialalias y en las disfemias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Peña Casanova, J., Manual de logopedia, Ed. MASSON, 2ª edición, 1994; Cap. 10, pg. 103.
2. Mora, F.I Sanguinetti, A: Diccionario de neurociencias, Ed. Alianza editorial, 1994.
3. Untoria, M.C., García, M.J. Y García, E.L.: Disfemia en la infancia, Revista Española de Foniatria, 1989; vol. 2, nº 1:15-19.

Original

Alteraciones del lenguaje en una muestra de pacientes en edad infantil escolar y adulta (> 6 años)

M. PELAZ*, J.A. GIL VERONA**, J.F. PASTOR**, B. BODEGA**, S. AGUILAR

*Unidad de Logopedia de la Facultad de Medicina de Valladolid. **Departamento de Anatomía de la Universidad de Valladolid.

RESUMEN

Hemos estudiado las patologías relacionadas con alteraciones del lenguaje de todos los pacientes tratados en la Unidad de Logopedia de la Facultad de Medicina de la Universidad de Valladolid durante los años 1994, 1995 y 1996 con edad superior a 6 años, es decir lo que podemos definir como edad escolar y adulta. Se sometieron los resultados a los siguientes parámetros: diagnóstico, sexo, medio, antecedentes familiares, duración del tratamiento, lugar que ocupa entre los hermanos, relación edad de lenguaje/edad cronológica. El número de pacientes ha sido 151 y sus patologías más frecuentes son la dislexia y la dislalia, todas las patologías estudiadas, excepto la dislexia, son más frecuentes en varones y en las patologías más frecuentes en la edad escolar el paciente es el menor de la familia.

Palabras clave: Alteraciones del lenguaje, edad escolar, edad adulta.

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN UNA MUESTRA DE PACIENTES EN EDAD INFANTIL ESCOLAR Y ADULTA (> 6 AÑOS)

ABSTRACT

We have studied all the patients treated in the Logopaedic Department of the Valladolid University during 1994, 1995 and 1996 with age more than 6 years old, what we could call school age and adult age. The results are referred to the following parameters: sex, age, ambience, family antecedents, treatment duration, patient position in the family, relation age/lan-

guage age. We have studied a total of 151 patients and the more frequent pathologies are dyslexias and dyslalias. All the pathologies, except for the dyslexia, are more frequent in males and, in the school age, the patient is the younger of the family.

Key words: Language alterations, school age, adult age.

POBLACIÓN Y MÉTODOS

El número de pacientes, mayores de 6 años, diagnosticados en la Unidad de Logopedia de la Facultad de Medicina de la Universidad de Valladolid, durante el trienio 94-96 ha sido de 151 y en todos ellos hemos intentado estudiar los siguientes parámetros (en algunos casos faltan datos por no encontrarse en la historia clínica correspondiente):

- Diagnóstico.
- Sexo.
- Medio.
- Antecedentes familiares.
- Duración del tratamiento.
- Lugar que ocupa entre los hermanos.
- Edad del lenguaje.
- Edad cronológica.

Las patologías más frecuentes fueron: dislexias (38,41%), dislalias (30,46%), afasias (15,89%), y disfemias (15,23%).

AFASIAS

Podemos definir la afasia, como un trastorno del lenguaje que tiene como características esenciales el aparecer

Correspondencia: J.A. Gil Verona. Dpto. de Anatomía Humana. Facultad de Medicina. c/ Ramón y Cajal, 7. 47005 Valladolid.

como consecuencia de una lesión del Sistema Nervioso Central y en un momento en el que el lenguaje existía ya en el individuo que padeció la afección cerebral.⁽¹⁾

RESULTADOS

En relación con el sexo el 66'67% de los pacientes estudiados fueron hombres mientras que el 33'33% mujeres. Teniendo en cuenta el tiempo de tratamiento, el 16'67% fueron tratados durante menos de 6 meses, el 50% tuvieron un tratamiento que se prolongó entre los 6 y los 12 meses, y el 33'33% prolongaron su tratamiento durante más de un año.

DISLEXIAS

Podemos definir la dislexia como un trastorno caracterizado por una capacidad o nivel para la lectura inferior al que corresponde al nivel de edad o intelectual del individuo que la padece y que no parece asociado a trastornos sensoriales ni a un retraso mental⁽²⁾.

RESULTADOS

En relación con el sexo el 51'72% de los pacientes estudiados fueron hombres mientras que el 48'28% fueron mujeres. El 81'48% pertenecían al medio urbano y el 18'52% al medio rural. De los pacientes con antecedentes familiares conocidos de la enfermedad (un 11'11% del total), el 66'67% lo eran por parte de la madre, mientras que el 33'33% tenían antecedentes paternos. Teniendo en cuenta el tiempo de tratamiento, el 42'11% fueron tratados durante menos de 6 meses, un 42'11% lo siguieron durante un período comprendido entre los 6 y los 12 meses, y el 15'79% durante más de un año. Estudiado el lugar que ocupa entre los hermanos se obtuvieron los siguientes resultados: el 27'78% eran los hermanos mayores, el 52'78% eran los menores, el 8'33% se encontraban en un lugar intermedio y el 11'11 eran hijos únicos. En relación con la edad del lenguaje, el 50% tenía una edad del lenguaje mayor que la edad cronológica, en el 47'06% la edad del lenguaje era menor que la cronológica,

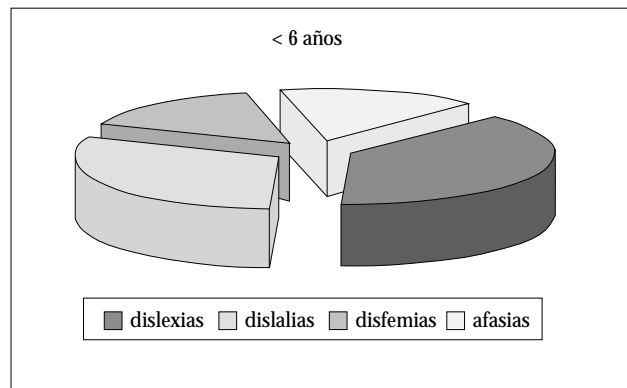


Figura 1. Proporción de cada una de las patologías más frecuentes.

mientras que el 2'94% tenía la edad del lenguaje correspondiente a su edad cronológica.

DISLALIAS

Podemos definir la dislalia como una alteración del lenguaje oral, que consiste en una mala pronunciación o articulación de las palabras, como consecuencia de una dificultad para articular uno o varios fonemas⁽³⁾.

RESULTADOS

En relación con el sexo el 73'91% de los pacientes estudiados fueron hombres, mientras que el 26'09% fueron mujeres. El 91'30% pertenecían al medio urbano y el 8'70% al medio rural. El 41'30% de los pacientes presentaba antecedentes familiares conocidos, de los cuales 52'63% eran antecedentes maternos, el 35'84% paternos y el 10'53% presentaba antecedentes en ambos progenitores. Teniendo en cuenta el tiempo de tratamiento el 22'58% fueron tratados durante menos de 6 meses, el 58'06% lo siguieron durante un período comprendido entre los 6 y los 12 meses, y el 19'35% durante más de un año. Estudiado el lugar que ocupaban entre los hermanos se obtuvieron los siguiente resultados: el 53'49% eran los menores, el 18'60% eran los mayores, el 2'32% ocupaban el lugar intermedio entre sus hermanos, y el 25'58% eran hijos únicos. En relación con la edad del lenguaje, el 45'45% tenía una edad del lenguaje menor que

Alteraciones del lenguaje en una muestra de pacientes en edad infantil escolar y adulta (> 6 años)

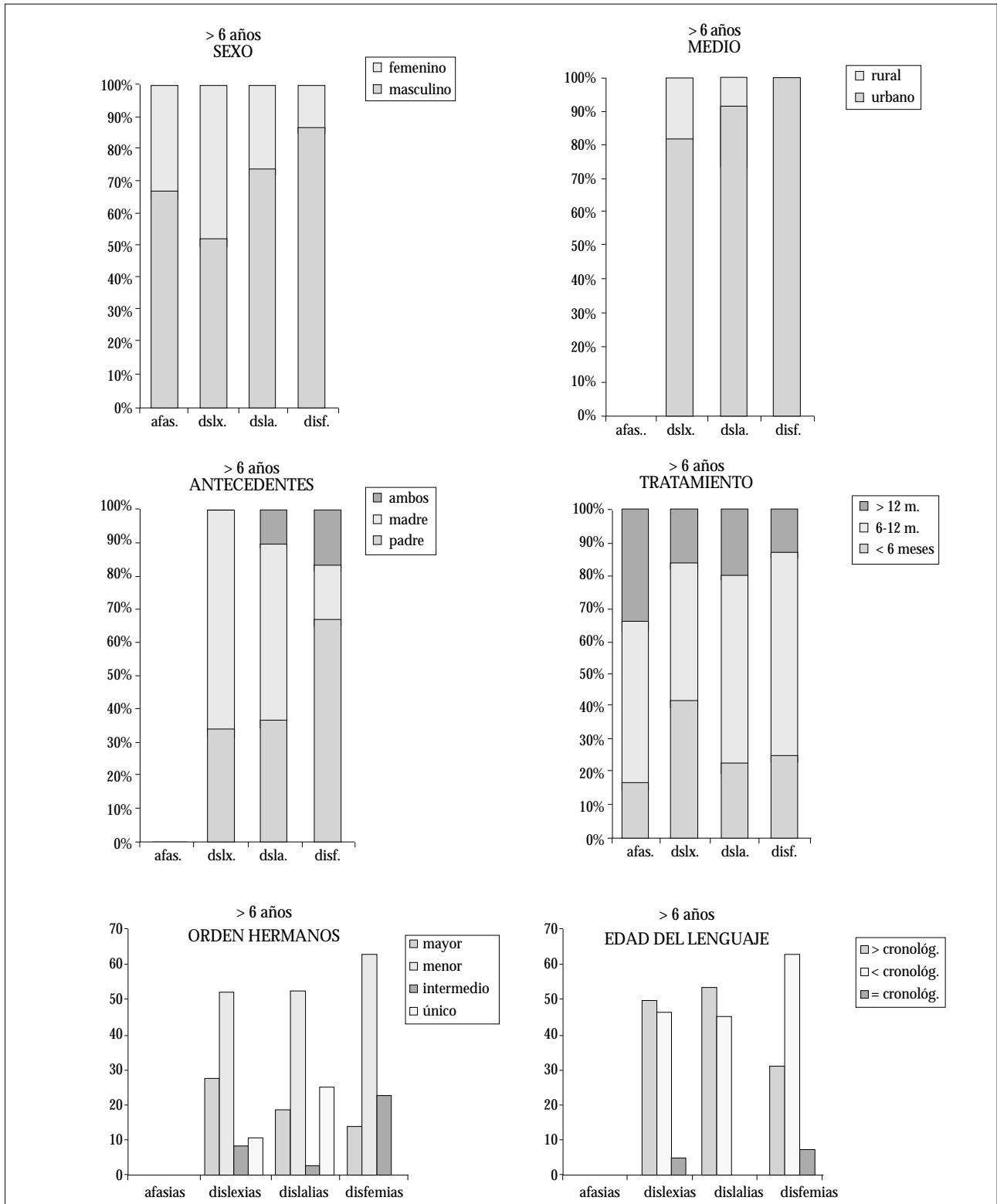


Figura 2. Sexo, medio antecedentes, duración del tratamiento, lugar que ocupa entre los hermanos y relación edad de lenguaje/edad cronológica.

la edad cronológica, mientras que el 54'55% tenía una edad del lenguaje mayor que la cronológica.

DISFEMIAS

Podemos definir la disfemia como un trastorno de la fluidez verbal caracterizado por una irregularidad en el ritmo de producción y de emisión de las secuencias verbales⁽⁴⁾.

RESULTADOS

En relación con el sexo, el 86'95% de los niños tratados fueron varones, mientras que el 13'04% fueron mujeres. El 100% pertenecían al medio urbano. De todos los pacientes, un 26'09% tenía antecedentes familiares. De ellos, el 66'66% tenía antecedentes paternos, el 16'67% antecedentes maternos y el 16'67% presentaba antecedentes en ambos progenitores. Teniendo en cuenta el tiempo de tratamiento el 25% fueron tratados durante menos de 6 meses, el 62'5% lo siguieron durante un período comprendido entre los 6 y los 12 meses, y el 12'5% durante más de un año. Estudiado el lugar que ocupaban entre los hermanos se obtuvieron los siguientes resultados: el 63'63% eran los menores, el 13'63 eran los mayores y el 22'73% ocupaban el lugar intermedio. En relación con la edad del lenguaje, el 63'17% tenía una edad del lenguaje menor que la edad cronológica, mientras

que el 31'58% tenía una edad del lenguaje mayor que la cronológica y el 5'26% tenía la edad del lenguaje correspondiente a su edad cronológica.

CONCLUSIONES

- 1.-Las patologías más frecuentes, en nuestra muestra, en las edades escolar y adulta son las dislexias y dislalias.
2. Todas las patologías estudiadas excepto las dislexias son claramente más frecuentes entre los hombres que en las mujeres.
3. En las patologías más frecuentes en la edad escolar el paciente es el menor de la familia.
4. Mientras que en las dislexias y en las dislalias la edad de lenguaje es mayor que la cronológica en las disfemias ocurre lo contrario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rondal, J.A-Xeron, X.: Trastornos del lenguaje 1: El lenguaje oral, lenguaje escrito y neurolingüística, Ed. PAIDOS. Neurología y conducta, Barcelona 1991; Cap. D-2, pg. 194.
2. Mora, F. I Sanguinetti, A: Diccionario de neurociencias, Ed. Alianza editorial, 1994.
3. Peña Casanova, J.: Manual de logopedia, Ed. MASSON, 2ª edición, 1994; Cap. 10, pg. 103.
4. Untoria, M.C., García, M.J. Y García, E.L.: Disfemia en la infancia, Revista Española de Foniología, 1989; vol. 2, nº 1: 15-19.

Nota clínica

Tirosinemia hereditaria tipo I. A propósito de dos observaciones

A. GRANDE, M. MARTÍN, E. NAVA, M. GARCÍA FERNÁNDEZ, O. TERCEIRO, V. SANTAMARTINA, P. GONZÁLEZ

Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Vega. Salamanca.

RESUMEN

Se presentan dos casos de tirosema hereditaria tipo I, uno de los cuales fallece en el curso de una sepsis, antes de iniciarse el tratamiento dietético. El otro, tras ser sometido a dieta baja en tirosina y fenilalanina desde los 2 meses de edad, precisó trasplante hepático a los 7 meses por insuficiencia hepatocelular severa, evolucionando satisfactoriamente en la actualidad, cinco años después del diagnóstico.

Palabras Clave: Tirosinemia. Insuficiencia hepática.

HEREDITARY TYROSINEMIA. A PROPOS OF TWO CASES

ABSTRACT

Two cases of type I hereditary tyrosinemia are presented. One of them died during a sepsis before beginning a dietetic treatment; the other one, after having undergone a low in tyrosine and phenylalanine diet from the age of 2 months, needed a liver transplant at the age of 7 months because of a severe hepatocellular failure and now evolving satisfactorily, after 5 years since the diagnostic was made.

Key Words: Tyrosinemia. Hepatocellular failure.

INTRODUCCIÓN

La tirosinemia hereditaria tipo I es una enfermedad metabólica de herencia autosómica recesiva que se puede presentar de dos formas. Una forma aguda, consistente en la

aparición en las primeras semanas o meses de vida de un estacionamiento ponderal, vómitos, fiebre, diarrea y un olor especial "a coles cocidas", siendo frecuente la presencia de un fallo hepático con hepatomegalia, tendencia a hemorragias, edemas y ascitis. En la forma crónica, al curso más solapado de la insuficiencia hepática se le añade una disfunción tubular renal, una trombopenia y un raquitismo hipofosfatémico, siendo frecuentes en estas formas crónicas los hepatocarcinomas⁽¹⁾.

La carencia enzimática primaria es el déficit de fumarilacetato hidrolasa (FAH), último enzima en la degradación de la tirosina. De esta carencia enzimática se deriva un acúmulo de fumaril y maleil acetoacetato, causantes del daño celular, fundamentalmente hepático y renal, en la tirosinemia. Estas sustancias son compuestos reactivos que no han podido ser identificados en sangre pero sí la succinilacetona, presumiblemente derivada de estos compuestos por reducción y decarboxilación⁽²⁾.

El diagnóstico, pues, se establece por la determinación de la succinilacetona en orina o suero y la demostración del déficit de la FAH en tejido hepático, linfocitos o en cultivo celular de fibroblastos.

Casos clínicos

Caso nº 1:

Lactante de 8 meses, madre primípara, no consanguinidad, parto por cesárea con peso al nacer de 3,600 gr. Criado con lactancia artificial, toma fruta desde el 5º mes y verduras y carne desde el 7º mes; no gluten. Ingresó por presentar desde días antes, irritabilidad, inapetencia y algún vómito. Peso al ingreso, 9.500 y talla 70 cm. Destaca a la

Correspondencia: Antonio Grande Benito. C/Cuesta del Santi-Spiritus 6-8, 5º B 37001 - Salamanca

TABLA I. ANALÍTICA: CASO Nº 1

	6-11	13-11	20-11	4-12	11-12
G.R.	3.600.000	3.700.000	3.910.000		3.430.000
Hb	8,9	9,9	9,1		8,7
Hto	32,9	32,2	32,5		27,4
Leucos	19.700	21.040	8.230		10.980
%Gran.	18	15	19		21
Plaq	199.000	137.000	126.000		72.000
Prot.T.	5,01	5,0	5,6	5,2	
GOT	123	71	95		
GPT	48	21	33		
GGT		48	53	42	
Bi T.	1,23		1,18	1,1	
LDH			538	424	
Amonio		270			
F.A.	1114	1193	1036	917	
Ca	7,41	8,20	8,65	8,3	
P	2,8	2,56	1,94	1,95	
Protmb.		23%	18%	12%	12%
Cefalin		61"	71"	74"	73"
Fibring		55	70		190
Fac. II			8%		6%
V			50%		
VII			12%		7%
X			22%		
Alfa Fetopr.			900mg/ml		
Colinesterasa		(N: 3-900)	3.055		
L. Ascítico (-)				Neumo+Streptoc	
Urino (-)		(+)Klebs	(-)		
Aminoácidos Sangre			Aminoácidos en orina		
mcrmol/L			mcrmol/gr de Cr		
Tirosina		271		697	
Metionina		123		371	
Fenilalanina		344		383	
P. hidroxifenil láctico		Cifras elevadas en orina			
P. hidroxifenil pirúvico		"			
Succinil acetona.		"			
Biopsia hepática: Cuña hepática en malas condiciones.					

exploración: irritabilidad, ascitis con gran distensión abdominal (p. abdominal 52 cm), edemas en párpados, dorso y

extremidades inferiores, hepatomegalia y tensión arterial elevada: 150/90.

Se establece tratamiento con diuréticos, seroalbúmina y vitamina K, desapareciendo los edemas y normalizando la T.A pero no se corrigen las alteraciones de la coagulación (Tabla I).

La endoscopia digestiva alta, biopsia yeyunal, el fondo de ojo y la ecografía fueron normales. Cifras de ceruloplasmina y alfa-1AT normales. Serología de virus Ebstein-Barr y hepatitis B: negativa. A los 22 días del ingreso se reciben resultados de cromatografía de aminoácidos que sugieren el diagnóstico de tirosinemia. Antes de iniciar dieta con bajo contenido en tirosina y fenilalanina, sufre un nuevo empeoramiento con idénticos signos clínicos que al ingreso (ascitis y edemas) que se acompañan de fiebre y mal estado general. Se aíslan *Klebsiella* en urinocultivo y *Neumococo* en cultivo de líquido ascítico. Fallece a la cuarta semana del ingreso en el curso de cuadro séptico con sangrado digestivo.

No se autoriza necropsia; sólo recogida de cuña hepática que es remitida a estudio enzimático, no pudiéndose efectuar éste por malas condiciones de la muestra.

Caso nº 2

Lactante de 42 días de edad, madre primípara, no consanguinidad. Parto a término, peso 3175 gr, talla 50 cm. Lactancia materna el primer mes; mixta a continuación. Ingresó por apreciar desde las 3 semanas de vida, abdomen distendido. Desde unos días antes del ingreso hinchazón de párpados. Un vómito hemático y orina roja el día del ingreso. A la exploración: peso 4.030 gr. Afectación del estado general, gran distensión abdominal (p. abdominal 40 cm), edemas palpebrales y escrotales, tensión arterial 120/60. Hematuria macroscópica.

Se administra sangre, seroalbúmina, diuréticos y vitamina K, sin que se modificaran los síntomas clínicos (persisten edemas, ascitis). No nuevas hemorragias aunque no se modifican las alteraciones de la coagulación (Tabla II).

A los seis días del ingreso, con un peso de 4.300 gr. y tras conocerse resultados de cromatografía de aminoácidos, se inicia dieta con bajo contenido en tirosina y fenilalanina (3200 AB). Quince días después pesa 3.760 gr., el p. abdominal es de 31 cm., han desaparecido los edemas y la ascitis y persisten alteraciones analíticas de déficit de factores del complejo protrombínico a pesar de recibir varias dosis

TABLA II. ANALÍTICA: CASO N° 2

	15-12-91	17-12	23-12 (Dieta)	30-12	13/1
G.R.	2.570.000*	3.090.000	1.890.000*	3.070.000	3.960.000
Hb	7,7	8,6	6,4	10,3	12,8
Hto	22,4	27,6	17,7	27,8	37,2
VCM	87,4	89,3	93,5	90,7	93,9
Leucos	24.600	16.700	6.100	12.900	8.500
% Gr	56,8	53,7	47,8	38	36
Plaq	58.000	263.000	74.000	169.000	98.000
Gluc	63	38	52	59	59
F.A.		1788	1502	1759	
GOT 77		40	201	29	
GPT		89	29	203	35
GGT		24	13	50	31
LDH		1043		1278	
Bi T.		6,64		2,65	1,48
B.D.		2,41		0,87	
Prot T	5,50	3,93	3,77	4,54	4,50
Alb		2,43	2,94	3,16	3,08
Na	113	128	135	138	138
Cl	92	122	110	108	104
Amonio		97,98			
A-fetoprt		52.900			37.713
Protrb	5%	12%	14%	15%	20%
Cefalin	116"	77"	75"	73"	69"
AT III		16%			23%
Fact II		1%			18%
V		30%			45%
VII		1%			23%
X		6%			23%

-Cromatografía AA en sangre (21-12): mcgr/ml: Hiperaminoaciduria global a espensas de TIROSINA- METIONINA.

TIROSINA: 315 METIONINA: 728. TREONINA: 274

FENILALANINA: 75 ORNITINA: 213 LISINA: 302

-Aminoácidos en Orina:

Tirosina: 16.894 (V.Ref: 210-558)

Metionina: 4.500 (V.Ref: 65-266)

-P-hidroxifenilactico Cifras elevadas en orina

-P-hidroxifenilpirúvico "

-Succinil acetona "

-Actividad FAH en fibroblastos de piel: 0,31 nmol/min/mg prot (control 2,86).

-Actividad delta-aminolevulinico dehidratasa: indetectable.

* Transfusión de sangre.

de vitamina K. Toma y tolera bien por boca. Funcionalismo renal normal. Una semana después es remitido a Hospital Infantil La Paz para inclusión en programa de trasplante hepático. A los 7 meses de edad (23/6/92), se realiza trasplante segmentario hepático en dicho Hospital.

DISCUSIÓN

La Tirosinemia tipo I en su forma aguda es una enfermedad muy poco frecuente en la población infantil española aunque existen varias publicaciones al respecto⁽³⁻⁸⁾. De los 94 trasplantes hepáticos comunicados por Jara hasta 1993, siete correspondían a tirosinemia tipo I⁽⁸⁾. Es extraordinariamente frecuente en determinadas zonas francófonas de Canadá. En esta región la frecuencia es de 1/700 y uno de cada 14 individuos son portadores del rasgo tirosinemia. En los países escandinavos se estima una frecuencia de 1/100.000 R.N.

El diagnóstico prenatal es posible por el análisis de la succinil acetona en el líquido amniótico y de la actividad de la FAH en eritrocitos y vellosidades coriónicas fetales⁽⁹⁾.

En su forma aguda, la forma más frecuente de presentación, plantea dificultades diagnósticas con la hepatitis neonatal, sepsis, intolerancia hereditaria a la fructosa y galactosemia.

Nuestros dos pacientes corresponden a la forma aguda, iniciando uno de ellos la clínica muy precozmente (40 días de vida) y el otro más tardíamente (ocho meses). La clínica de inicio ha estado dominada en ambos casos por la insuficiencia hepatocelular, sin que se hayan constatado alteraciones óseas o renales.

El caso n° 1, fallece en el curso de una sepsis antes de iniciar tratamiento dietético, hecho referido por otros autores⁽⁵⁾, incluso diez meses después de estar con tratamiento dietético. Tal y como se ha demostrado en otras metabolopatías se sugiere que exista una inmunodeficiencia secundaria también en esta enfermedad⁽¹⁰⁾.

El diagnóstico en nuestros casos se ha establecido por el cuadro clínico, dominado por una insuficiencia hepática, el patrón anormal de aminoácidos en sangre y orina y la posterior confirmación con determinaciones de succinilacetona en orina, que en el caso n° 2 se acompaña además de determinación del déficit de FAH en fibroblastos (Htal La Paz).

En 1977 Lindbland et al⁽¹¹⁾, descubren la presencia de succinilacetoacetato y succinilacetona en la orina de tres pacientes con tirosinemia hereditaria y sugieren que la deficiencia en FAH, enzima terminal de la vía oxidativa de la tirosina, es la causa enzimática primaria de esta enfermedad metabólica. Posteriormente, muchos autores han demostrado distintos grados de deficiencia en FAH en tejido hepático, linfocitos y fibroblastos de enfermos, así como en sus progenitores^(9,12-14).

La precocidad en el diagnóstico del caso nº 2, tras la experiencia previa del anterior paciente que fallece sin haberse iniciado el paliativo tratamiento dietético, creemos ha sido fundamental para la supervivencia del niño, por lo que esta rara enfermedad entre nosotros debe ser sospechada en lactantes con grave insuficiencia hepatocelular, sugerente de cirrosis hepática metabólica, una vez descartadas la galactosemia y la intolerancia hereditaria a la fructosa. Su evolución sin tratamiento conduce indefectiblemente a la muerte. El tratamiento con dieta restrictiva en tirosina y fenilalanina, aún cuando puede hacer mejorar la sintomatología, no previene la progresión de la enfermedad hepática ni el desarrollo de hepatocarcinomas.

Hasta 1992, el trasplante hepático era el único tratamiento definitivo de este desorden metabólico pues la limitación de los aportes dietéticos de tirosina y fenilalanina no impedían la evolución a cirrosis y hepatocarcinomas precoces⁽¹⁾. Con él se modifica el curso espontáneo de esta fatal enfermedad y aunque el trasplante no normaliza el defecto enzimático renal, logra la no progresión del daño tubular^(15,16).

Desde 1992, se está utilizando el tratamiento en estos niños, con 2-(nitro-4-trifluorometilbenzoyl)-1-3-ciclohexanodiona (NTBC) en dosis orales de 0,1-0,6 mg/kg^(17,18). Se trata de un potente inhibidor de la 4-hidroxifenil piruvato dioxigenasa, que previene la formación de maleil y fumarilacetoacetato y sus derivados saturados (succinil acetona) y por tanto el desarrollo de cirrosis hepática y nefropatía. Este tratamiento puede ofrecernos una alternativa al trasplante hepático en esta enfermedad. Lindstedt y cols⁽¹⁷⁾ consiguen con este producto y a la dosis oral referida, que la eliminación de succinilacetona en orina y los valores en plasma desciendan a los 2-5 meses de tratamiento en 4 niños con forma subaguda-crónica y uno con forma aguda. Se acompaña de normalización de las pruebas funcionales hepáticas (enzimas de necrosis, de colestasis y del complejo pro-

trombínico). Un paciente que había desarrollado un raquitismo 6 meses antes y presentaba marcadores analíticos de disfunción tubular, normalizó estos marcadores, después de 3 semanas de tratamiento. La introducción del tratamiento con NTBC ha reducido la necesidad del trasplante hepático que en la actualidad queda restringido a aquellos pacientes sin respuesta al NTBC o con hepatocarcinoma^(8,19).

Se espera que próximos logros en modelos animales experimentales y en biología molecular puedan hacernos comprender la patogenia de esta enfermedad y establecer así las bases para un mejor diagnóstico y tratamiento de estos enfermos⁽¹⁶⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sovik O, Kvittingen EA, Steen-Johnsen J, Halvorsen S. Hereditary tyrosinemia of chronic course without rickets and renal tubular dysfunction. *Acta Paediatr Scand* 1990; **79** (11):1063-1068.
2. Kvittingen EA. Hereditary tyrosinemia type I an overview. *Scand J Clin Lab Invest* 1986; **46** suppl. 184: 27-34
3. Sanjurjo P, Rodríguez Soriano J, Vallo A, Bilbao F y Loridan L.: Tirosinemia aguda hereditaria: A propósito de un caso. *An Esp Pediatr* 1976; **9**: 547-552.
4. Temboury MC, Diaz MC, Jara P. Tirosinosis hereditaria, a propósito de una observación. *Pediatriska* 1986; 38-44
5. Iglesias J, Riudor E, Goma AR y cols. Sepsis como forma de presentación de tirosinemia hereditaria tipo I. *An Esp Pediatr* 1998; **29**, 3:235-238.
6. Jane M, Pérez L, De la Torre E, García L.: Alfafetoproteína y tirosinemia tipo I. *An Esp pediatr* 1990; **33**,3:278-280
7. Alvarez J, Diaz MC, De la Vega A y cols: Tirosinemia Hereditaria: a proposito de siete observaciones. *An Esp Pediatr* 1990; **33**, 3:310.
8. Jara P, Díaz MC, Hierro L, De la Vega A, Camarena C, Frauca E. Trasplante hepático en niños. *Act Ped Esp* 1994; **52**:270-277.
9. Kvittingen EA: Prenatal diagnosis of hereditary tyrosinemia by determination of fumarilacetoacetase in culture amniotic fluid cells. *Pediatr Res* 1984; **18**:94 (abstr).
10. Church JA, Koch R, Shaw K.: Immune function in methylmalonicaciduria. *J Inher Metab Dis* 1984; 7:12-14.
11. Lindbland B, Lindstedt S, Steen G. On the enzymic defects in hereditary tyrosinemia. *Proc Natl Acad Sci* 1977; **74**:4641-4645.
12. Fallstrom SP, Lindbland B, Lindstedt S. Hereditary tyrosinemia: fumarilacetoacetase deficiency. *Pediatr Res* 1979; **13**:78(abstr).
13. Berger R, Smit GPA, Stoker-de Vries SA, Duran M, Ketting P, Wad-

- man SK. Deficiency of fumarylacetoacetase in a patient with hereditary tyrosinemia. *Clin Chim Acta* 1981; **114**:37-44.
14. Kvittingen EA, Jellum E, Stokke O: Assay of fumarylacetoacetate fumarylhydrolase in human liver-deficient activity in a case of hereditary tyrosinemia. *Clin Chim Acta* 1981; **115**:311-319.
 15. Dubois J, Patriquin H, Paradis K y cols. Imaging features of type I hereditary tyrosinemia: a review of 30 patients. *Pediatric Radiology* 1996; **26** (12):845-851.
 16. Holme E, Lindstedt S. Diagnosis and management of tyrosinaemia type I. *Curr Opin Pediatr.* 1995; Dec 7 (6):726-732.
 17. Lindstedt S, Holme E, Lock EA, Hjalmarson O, Strandvik B. Treatment of hereditary tyrosinaemia type I by inhibition of 4-hydroxyphenylpyruvate dioxygenase. *Lancet* 1992; **340** Oct 3. (8823):813-817.
 18. Pronicka E, Rowinska E, Bentkowski Z, Zawadzki J, Holme E, Lindstedt S. Treatment of two children with hereditary tyrosinaemia type I and long-standing renal disease with a 4-hydroxyphenylpyruvate dioxygenase inhibitor (NBTC). *J Inher Metab Dis* 1996; **19**(2):234-238.
 19. Kvittingen EA. Tyrosinemia treatment and outcome. *J Inher Metab Dis* 1995; **18**(4):375-379.

Nota clínica

Varicela perinatal. Un riesgo potencial

M.C. DE HOYOS*, J.M. PASCUAL*, M.P. ARAGÓN*, R. ORTIZ LEJARAZU**

*Sección de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Valladolid. **Servicio de Microbiología. Hospital universitario Valladolid.

RESÚMEN

Realizamos una revisión actualizada sobre varicela perinatal, a propósito de la presentación de un neonato que inicia exantema variceloso al 17º día vida. El antecedente de varicela materna en su adolescencia y las serologías positivas coincidiendo con el exantema del bebé, en ausencia de expresividad clínica, sugieren reinfección o reactivación materna por virus varicela-zoster. Corroboramos pues, en contra de la creencia sobre la garantía protectora de los anticuerpos maternos transplacentarios, la vulnerabilidad a esta virus en recién nacidos de madres inmunes. Abogamos por la utilización precoz de inmunoglobulina específica y aciclovir, dada la potencial gravedad de la varicela perinatal.

Palabras Clave: Varicela perinatal; varicela neonatal; virus varicela-zoster; aciclovir.

VARICELA PERINATAL. UN RIESGO POTENCIAL

ABSTRACT

We make a revision about perinatal varicella, opportunely the presentation a newborn with varicella al 17º day life. The antecedent of motherly varicella in your adolescence, the absence of clinical during the gestation and the positive serologies during the outbreak of the disease in the newborn, suggest motherly reinfection or reactivation by varicella-zoster virus. It corroborate, in opposition the belief about the protection of the motherly transplacental antibodies, the vulnerability to this virus in newborn of immune mothers. We plead for the early use of varicella-zoster immu-

noglobulina and aciclovir, due to the gravity potential of perinatal varicella.

Key Words: Perinatal varicella; newborn varicella; varicella-zoster virus; aciclovir.

INTRODUCCIÓN

El término "Varicela perinatal" engloba tanto la infección transmitida verticalmente vía transplacentaria, como la adquirida postnatalmente vía horizontal a través del tracto respiratorio. La aparición de enfermedad clínica suele acontecer, en términos generales, en los primeros diez días de vida para la primera y entre el décimo y vigésimo octavo día vida para la segunda. Aquella infección viral que acontece en los últimos días previos al parto o los primeros postparto puede presentar una evolución potencialmente maligna con elevada morbi-mortalidad. También algunos autores⁽¹⁻⁹⁾ han llamado la atención sobre la potencial gravedad de la varicela perinatal adquirida vía horizontal, la cual puede ser tan severa como para ser equiparada con los grupos de riesgo, y consecuentemente se aconseja su tratamiento con la asociación inmunoglobulina específica y aciclovir. Estudios recientes apuntan que la administración precoz de aciclovir acorta la evolución, permite una menor incidencia de complicaciones y parece una droga segura y bien tolerada, incluso en neonatos⁽⁹⁾. Presentamos un caso de varicela perinatal que debuta a los 17 días vida, transmitida probablemente vía vertical en los últimos días previos al parto tras reinfección varicelosa materna y con evolución muy benigna tras instauración de tratamiento combinado con aciclovir e inmunoglobulina específica.

Correspondencia: M^a Cristina de Hoyos López. c/ Estadio N^o 9-6^a B. 47006 Valladolid.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente mujer de 17 días de vida, que acude al Servicio de Urgencias por presentar irritabilidad, vómitos alimenticios y exantema pápulo-vesiculoso. A los 14 días de edad ya consultó por comenzar con vómitos e irritabilidad, realizándose otoscopia y ecografía pilórica que fueron normales. En los antecedentes familiares se constata la convivencia de la madre durante los días previos al parto y en el puerperio, con un sobrino de 5 meses de edad que inició exantema variceloso tres días antes que nuestra paciente. La madre aseguraba haber sido diagnosticada de varicela en su adolescencia y no presentó ningún exantema gestacional ni postparto. Antecedentes personales: primogénita, embarazo controlado y normal. Parto a término, eutócico. Peso al nacimiento: 2.950 grs. Lactancia artificial. Período neonatal normal salvo ganancia ponderal de 170 grs. en 17 días de vida.

Exploración física al ingreso: Afebril. Aceptable estado general y vitalidad. Irritabilidad. No malformaciones ni dismorfias. Exantema polimorfo generalizado máculo-pápulo-vesiculoso, de distribución centripeta, con afectación de cuero cabelludo y en diferentes estadios evolutivos. Secreción conjuntival. Orofaringe eritematosa. Resto de exploración por órganos y aparatos dentro de la normalidad.

Exploraciones complementarias:

1)- Hemograma: Serie roja y plaquetaria normales. Serie blanca: leucocitos: 7.16×10^3 ul (60,4% linfocitos, 25,9% neutrófilos, 8,1% monocitos, 3,1% eosinófilos, 1% basófilos)

2)- Bioquímica sanguínea (ionograma, glucemia, urea, creatinina, proteínas totales y metabolismo hepático): normal.

3)- Reactantes de fase aguda (VSG 1ª h: 16 mm, Proteína C reactiva: 0,02 mg/l): normales.

4)- Radiología de tórax: sin hallazgos radiológicos significativos.

5)- Bacteriología: urocultivo, coprocultivo, hemocultivo y cultivo exudado vesicular: negativos. Se aísla *E. coli* en exudado conjuntival.

6)- Determinaciones virológicas (tabla I).

La evolución de la paciente fue favorable, instaurando tratamiento con aciclovir oral (80 mgr/Kg/día en 4 dosis) 5 días e inmunoglobulina específica varicella-zoster endo-

TABLA I. DETERMINACIONES VIROLÓGICAS DE PACIENTES Y MADRE.

Pacientes	
Herpes simple:	IgG (+), IgM (-)
Rubeola:	IgG (+), IgM (-)
Sarampión:	IgG (+), IgM (-)
Hepatitis:	IgG VHA (-), Ag HBs (-), Ac HBc (-), Ac VHC (-)
Epstein-Barr:	IgG anti-VCA (+), IgM anti-VCA (-), FR y Ac heterófilos (-)
Varicela-zoster:	
(al ingreso):	IgG (+), IgM (+)
(a los 2 meses):	IgG (+), IgM (-)
Madre	
Varicela-zoster:	
(al ingreso):	IgG (+), IgM (+) débil (< 2 Unidades "cut off")
(a los 2 meses):	IgG (+), IgM (-)

VCA: Antígeno cápside viral. FR: Factor reumatoide.

venosa. Moderada hipertermia inicial. Tolerancia oral completa desde el segundo día del ingreso. Lesiones dérmicas en resolución al alta, mayoritariamente costrosas. Conjuntivitis evolutiva con antibioterapia tópica. Tras el alta, persistieron vómitos recidivantes y escasa ganancia ponderal hasta el cuarto mes de vida. Resolución espontánea y asintomática en la actualidad.

DISCUSIÓN

La inmunidad adquirida frente al virus varicela-zoster (VVZ) en la población general es alta; alrededor del 70% de la población mayor de 20 años refiere haber padecido la enfermedad, y en el resto se constata presencia de IgG específica anti-VVZ en aproximadamente el 75%⁽¹⁰⁾. La incidencia de varicela durante la gestación es inferior a 5 de cada 10.000 embarazos^(11,12). La infección fetal y desarrollo secundario de varicela intrauterina se estima en torno al 25%, aunque sólo la mitad muestran expresividad clínica⁽¹³⁾.

Respecto a la transmisión vertical de la varicela:

1)- Si el exantema materno precede al parto en un período superior a 5-8 días, se producirán IgG específicas que

atravesan la placenta y el recién nacido estará parcialmente protegido contra la enfermedad, la cual si se expresa clínicamente lo hará en la primera semana de vida y la evolución será benigna con alta probabilidad⁽¹¹⁾.

2)- Si la infección materna ocurre los 4-5 días previos al parto o los 2 primeros postparto, se transmitirá al feto la viremia sin producirse las IgG maternas protectoras. El neonato manifestará la enfermedad entre 5-15 días tras el nacimiento. La erupción será generalizada con posible evolución úlcero-necrotizante o hemorrágica y complicaciones viscerales y pulmonares. La mortalidad puede alcanzar el 20-30%⁽¹¹⁾.

3)-El período de incubación de la varicela transmitida vía vertical es más corto (entre 9 y 15 días), pues se produce directamente la viremia fetal desde el torrente sanguíneo materno por paso masivo transplacentario, obviando la replicación vírica local previa (nasofaringe) en la transmisión horizontal. En series amplias de varicela congénita, se han encontrado períodos de incubación de hasta 16 días e incluso menores de 6 días^(14,15). Inmunológicamente, al ser las IgG anti V-Z capaces de paso transplacentario, los hijos de madres inmunes nacerán protegidos, al menos parcialmente, contra la enfermedad⁽¹⁰⁾. La persistencia de anticuerpos maternos se comprueba hasta en el 50% de ellos a la edad de 5 meses. Sin embargo, se han documentado casos de varicela perinatal en hijos de madres seropositivas y en hijos de madres con historia consistente de varicela anterior (evidencia de cicatrices), con exposición perinatal clara (hermanos afectos); comprobándose ausencia de enfermedad clínica en la madre y presencia de anticuerpos maternos neutralizantes anti-VVZ⁽¹⁰⁾. El principal determinante de infectividad e inmunidad es la envoltura de glicoproteínas viral, y la respuesta de anticuerpos frente a esas glicoproteínas desarrollados tras la enfermedad primaria puede ser reestimulada tras la exposición^(16,17). Algunos autores han comprobado en embarazadas que desarrollaron varicela durante la gestación que aunque el título de IgG específica anti V-Z no cambia significativamente, sí existe un marcado incremento en la reactividad frente a la glicoproteína viral^(14,17). No conocemos si la gestación y su especial tolerancia inmunológica facilita la replicación del virus V-Z. Quizá exista un déficit de inmunidad humoral y/o celular frente a los principales epitopes virus-neutralizantes. Las limitaciones del método ELISA para determinar si la falta

de anticuerpos frente a una glicoproteína viral concreta determinaría una mayor susceptibilidad, limitan el estudio de esta enfermedad⁽¹⁴⁾.

En nuestro caso clínico, suponemos que el sujeto contagiante fue ese sobrino que debutó con varicela 3 días antes que nuestra paciente y que tuvo contactos repetidos con la madre días previos al parto (durante su período de incubación), y con ésta y el neonato tras el alta hospitalaria. El exantema presente a los 17 días de vida del recién nacido, lo sitúa en un período de incubación quizás excesivamente corto para el contagio postnatal (13-14 días) y en el límite alto para la transmisión vertical. La presencia de IgG e IgM positivas anti-VZ del paciente, son pruebas inequívocas de enfermedad. El antecedente materno de varicela en la adolescencia, junto con serología IgG positiva e IgM debilmente positiva coincidiendo con el brote exantemático de su hija, sugiere reinfección o reactivación varicelosa en la madre; y en ausencia de expresividad clínica, pues la madre estuvo siempre asintomática. Sólo la determinación de anticuerpos específicos antiglicoproteína viral ayudaría a confirmar esta hipótesis.

La otra posibilidad de contagio postnatal de madre e hijo en período puerperal parece menos factible por: la baja tasa de IgM materna ya en el debut exantemático de su hija; el inicio casi simultáneo en sobrino y paciente; la escasa ganancia ponderal desde el nacimiento de la niña y su evolución tórpida posterior (vómitos recidivantes y escasa ganancia ponderal hasta el 4º mes vida), y la presencia en la madre de serologías de enfermedades propias de la infancia. No obstante, la evolución de la niña fue bastante benigna para una transmisión vertical en los últimos días anteparto y debutar a los 17 días vida. ¿Hubo quizás protección parcial por las IgG de la madre adquiridas vía transplacentaria previamente al contacto materno con el sujeto contagiante?. ¿El tratamiento precoz con la asociación inmunoglobulina VZ-aciclovir contribuyó también a dicha evolución?. El aciclovir debe administrarse a recién nacidos a término y pretérminos con clínica de varicela a dosis de 80 mg/K/día en 4 dosis vía oral^(1,9). Varios estudios concluyen que el tratamiento con aciclovir oral dentro de las primeras 24-48 horas del debut de la enfermedad, disminuye los síntomas generales y el exantema, acorta la evolución⁽⁷⁻⁹⁾ y disminuye la incidencia de complicaciones⁽⁹⁾. Es una droga segura y bien tolerada incluso en neonatos. La inmunoglobulina específica está indicada en hijos de madres que desarrollan varicela 5-7 días anteparto

o 2 días postparto; neonatos que presentan la erupción después del 10º día vida; grandes prematuros; madres seronegativas expuestas; y ante la duda siempre debe administrarse también, a dosis de 1 ml/K endovenosa dentro de los 4 primeros días del contagio⁽¹⁾.

Concluyendo; la gestante con historia de varicela anterior o serología positiva anti-VZ presenta una carencia de inmunidad absoluta frente al virus, siendo susceptible de reinfección o reactivación en ausencia de expresividad clínica y de transmisión vertical de la enfermedad. La varicela perinatal debe ser considerada potencialmente severa y tratada con la asociación inmunoglobulina específica anti V-Z y aciclovir, como corresponde a un grupo con riesgo de morbi-mortalidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Espino Aguilar R, de la Torre Cecilia MC, Huertas Muñoz MD et al. Varicela neonatal: Indicaciones para el uso de inmunoglobulina específica Varicela Zoster. *An Esp Pediatr* 1989; **31**:201-204.
2. Wurzel JD, Rubin GL, Krilod LR. Varicela-zoster inmunoglobulina after postnatal exposure to varicella: survey of experts. *Pediatr Infect Dis* 1987; **6**:466-468.
3. Rubin L, Leggiadro R, Elie MT et al. Disseminated varicella in a neonate: implications for immunoprophylaxis of neonates postnatally exposed to varicella. *Pediatr Infect Dis*. 1986; **5**:100-102.
4. Miller E, Cradock-Watson JE, Ridehalgh MKS. Outcome in newborn babies given anti varicella-zoster inmunoglobulin after perinatal maternal infection with varicella-zoster virus. *Lancet*. 1989; **II**:371-374.
5. McKendrick MW. Acyclovir for childhood chickenpox. Cost is unjustified. *BMJ*. 1995; **310**:108-109.
6. Balfour HH Jr. Acyclovir for childhood chickenpox. No reason not to treat. *BMJ*. 1995; **310**:109-100.
7. Asano Y, Yoshikawa T, Suga S et al. Postexposure prophylaxis of varicella in family contact by oral acyclovir. *Pediatrics*. 1993; **92**:219-222.
8. Chiodo F, Manfredi R, Antonelli P et al. Varicella in immunocompetent children in the first two years of life: role of treatment with oral acyclovir. *J Chemother*. 1995; **7**:62-66.
9. Catania S, Ajassa C, Magno MS et al. Acyclovir in the treatment of varicella in immunocompetent children. *Riv Eur Sci Med Farmacol*. 1995; **4**:115-123.
10. Remington & Klein. Infectious of the fetus & Newborn infant. Fourth Edition. 566-591.
11. Lecuru F, Bernard JP, Parrat S, Taurelle R. Varicelle au cours de la grossesse. *Presse Med*. 1995; **24**:1352-1357.
12. Enders G, Miller E, Cradock-Watson J, Bolley Y, Ridehalgh M. Consequences of varicella and herpes zoster in pregnancy: prospective study of 1.379 cases. *Lancet*. 1994; **343**:1548-1551.
13. Pastuszak AL, Levy M, Schick B et al. Outcome after maternal varicella infection in the first 20 week of pregnancy. *N Engl J Med*. 1994; **330**:901-905.
14. Martin KA, Junker AK, Thomas EE, Van Allen MI, Friedman JM. Occurrence of chickenpox during pregnancy in women seropositive for varicella-zoster virus. *J Infect Dis*. 1994; **170**:991-995.
15. Gershon AA, Steinberg AP, Gelb L. Clinical reinfection with varicella-zoster virus. *J Infect Dis*. 1984; **149**:137-142.
16. Dubey L, Gabel CA, Gershon A. Western-blot analysis poorly detects antibody to gp III of varicella-zoster virus. *J Infect Dis*. 1989; **159**:358-359.
17. Weigle KA, Grose C. Molecular dissection of the humoral immune response to individual varicella-zoster viral proteins during chickenpox, quiescence, reinfection and reactivation. *J Infect Dis*. 1984; **149**:741-749.

Nota clínica

Discordancia atrio-ventricular y ventriculo-arterial sin defectos asociados

M.C. DE HOYOS, J.M. PASCUAL, M.P. ARAGÓN, C. GONZÁLEZ, J. ARDURA

Sección de Cardiología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario de Valladolid.

RESÚMEN

La "Discordancia atrio-ventricular y ventriculo-arterial" o "Transposición corregida de grandes arterias" es una malformación cardíaca rara (2/100.000 recién nacidos vivos). Casi nunca faltan defectos cardíacos asociados (comunicación interventricular (75%), anomalías tricúspide (30-70%), estenosis pulmonar, comunicación interauricular, ductus, etc... Presentan además elevado riesgo de bloqueo aurículo-ventricular completo (32%). Aportamos un caso singular de transposición corregida de grandes vasos en un adolescente sin defectos cardíacos asociados, ni disrritmias. La convexidad izquierda de la silueta cardíaca y la "onda q" presente en precordiales derechas, permitieron sospecharla. Debe vigilarse el riesgo elevado de bloqueo aurículo-ventricular completo, a cualquier edad de la vida.

Palabras Clave: Discordancia atrio-ventricular, discordancia ventriculo-arterial, transposición corregida, inversión ventricular.

DISCORDANCIA ATRIO-VENTRICULAR Y VENTRICULO-ARTERIAL SIN DEFECTOS ASOCIADOS

ABSTRACT

The "Atrioventricular and ventriculoarterial discordance" or "Corrected transposition of the great vessels" is a rare cardiac defect (2 / 100.000 living newborns). Rarely associates cardiac defects are missing (ventricular septal defect (75%), tricuspid valve anomaly (30-70%), subpul-

monary obstruction, atrial septal defect, patent ductus arteriosus... Besides presents a high risk of complete heart block (32%). We show a singular case of corrected transposition of the great vessels in an adolescent without associate cardiac defects, neither heart block. The left convexity of cardiac outline and the "wave q" in V1-V2-V3, allow to suppose. It need to check the high risk of complete heart block, at any age.

Key Words: Atrioventricular discordance. ventriculo-arterial discordance. corrected transposition. ventricular inversion.

INTRODUCCIÓN

La "Discordancia atrio-ventricular y ventriculo-arterial" o "Transposición corregida de las grandes arterias" es una malformación cardíaca muy rara (prevalencia: 2 / 100.000 recién nacidos vivos), en la cual la aorta se origina de un ventrículo anatómicamente derecho y la arteria pulmonar conecta con un ventrículo anatómicamente izquierdo; manteniendo sin embargo el curso de la circulación corregido de una forma fisiológica. La sangre venosa sistémica llega a la aurícula derecha y, a través de una válvula mitral, pasa a un ventrículo izquierdo y después continúa por la arteria pulmonar. La sangre venosa pulmonar llega a su vez a la aurícula izquierda y, atravesando una válvula tricúspide, pasa a un ventrículo derecho y posteriormente a la aorta⁽¹⁻⁴⁾. Si no existieran otras anomalías cardíacas, permitiría un flujo normal de la sangre arterial, pero casi nunca faltan otros defectos cardíacos asociados: 1) comunicación inter-

Correspondencia: M^a Cristina de Hoyos López. c/ Estadio 9 -6º B. 47006 Valladolid.

ventricular, (generalmente perimembranosa) (75%), 2) anomalías de la válvula atrio-ventricular izquierda (insuficiencia tricuspídea en un 30-70%), 3) estenosis pulmonar (suele ser subvalvular), 4) hipoplasia del ventrículo anatómicamente derecho, 5) comunicación interauricular, 6) coartación de aorta, etc.; que por supuesto, van a condicionar el tratamiento y pronóstico⁽²⁻⁶⁾. Presentan además, un elevado riesgo de bloqueo aurículo-ventricular completo (32%), además de otras alteraciones de la conducción (alargamiento PR, taquicardias auriculares...)^(2,3).

Aportamos un caso cuya singularidad radica en que se presenta sin ningún tipo de malformación cardíaca añadida ni disritmias.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 13 años de edad, que consulta por soplo cardíaco. Está asintomático y practica tenis de competición.

Exploración física: Somatometría normal. Excelente estado general. Soplo sistólico 2-3/6 en borde esternal izquierdo, rudo, 2º ruido reforzado. El resto de la exploración física es normal.

Exploraciones complementarias:

ECG: Presencia de "onda q" en precordiales derechas y ausencia en precordiales izquierdas y derivación I. (Figura 1). Predominio del ventrículo situado a la izquierda.

Radiología de tórax: Situs solitus. Levocardias. Levoapex. Índice cardio-torácico 43%. Vascularización pulmonar normal. La convexidad del arco inferior izquierdo se extiende al arco superior con aorta ascendente anterior y a la izquierda. (Figura 2).

ECO-Doppler: La inversión ventricular se reconoce por identificación de la mitral a la derecha y la tricúspide (más cerca del apex) a la izquierda, y por la banda moderadora propia del ventrículo derecho que se encuentra situado a la izquierda. Una exploración en eje corto paraesternal alto muestra la aorta en una posición anterior e izquierda respecto a la arteria pulmonar y alineada con el ventrículo derecho, situado a la izquierda. En nuestro paciente no se evidenciaron otros defectos cardíacos asociados. Tampoco se demostró la existencia de regurgitaciones ni gradientes (Figura 3 y 4).

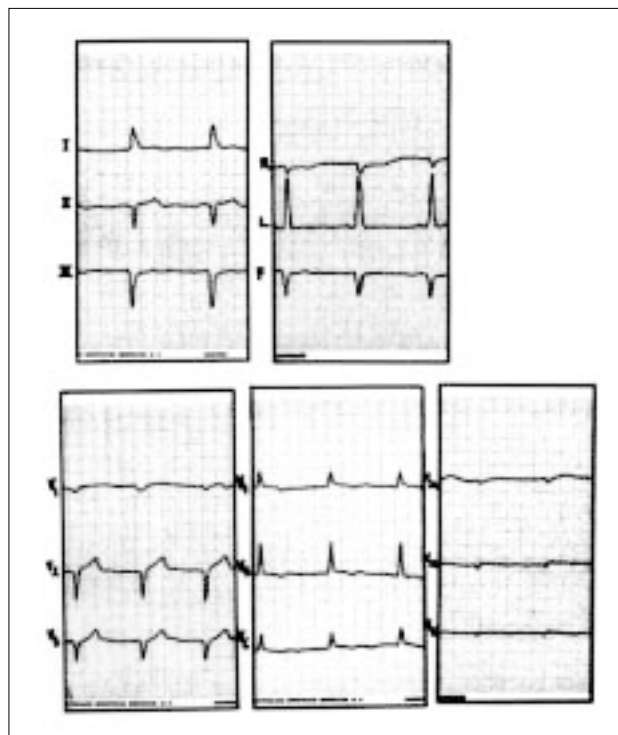


Figura 1. ECG: La presencia de onda "q" en derivaciones precordiales derechas y su ausencia en precordiales izquierdas y derivación I, permite hacer un diagnóstico de sospecha de esta malformación cardíaca.

COMENTARIOS

Se trata de una malformación cardíaca bastante rara, y más aún sin la presencia de otros defectos cardíacos asociados, que la naturaleza, en este caso, consiguió corregir fisiológicamente. Pueden presentarse dos variedades de esta cardiopatía: el situs solitus auricular es el más frecuente, con aurícula derecha a la derecha y aurícula izquierda a la izquierda, ventrículos invertidos y levo-transposición de grandes vasos (aorta anteroizquierda respecto a la pulmonar). La variedad situs inversus auricular presenta aurícula izquierda a la derecha y aurícula derecha a la izquierda, ventrículos en relación normal y dextro-transposición de grandes arterias (aorta anteroderecha respecto a la pulmonar)⁽¹⁾. Desde el punto de vista etiopatogénico, parece que existe más de un error embriológico en esta cardiopatía⁽³⁾.

Nuestro paciente presentaba una exploración física normal salvo un soplo sistólico con un 2º ruido reforzado, el cual se explica por el cierre de las sigmoideas aórticas, próximas a la pared costal, y a la atenuación del cierre pulmo-

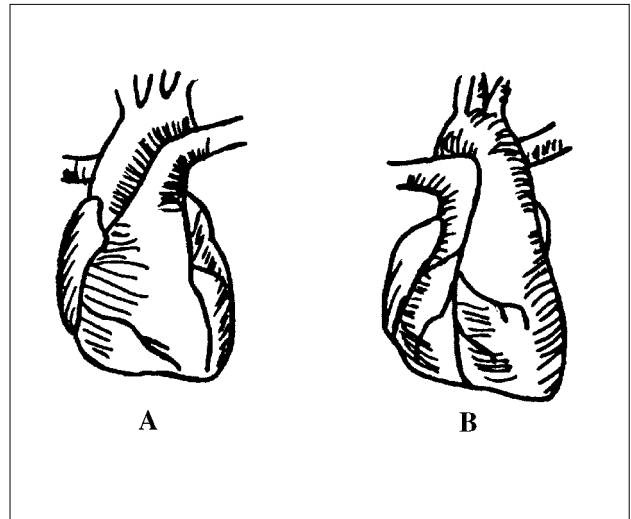


Figura 2. Izquierda: Radiografía AP tórax: La flechas señalan la convexidad del arco inferior izquierdo de la silueta cardíaca. Arriba: Los dibujos anexos comparan una situación normal (A) con una transposición corregida de grandes arterias (B). El borde izquierdo cardíaco en B está ocupado por la aorta en lugar de la arteria pulmonar, situándose aquella en posición anterior.



Figura 3. La ecografía confirma el diagnóstico. El ventrículo derecho (D) se reconoce por identificación de la válvula tricúspide (T), la cual está más próxima al apex que la válvula mitral (M) y por la banda moderada (fechas).



Figura 4. La aurícula izquierda (AI) conecta con un ventrículo anatómicamente derecho (VD) a través de la válvula tricúspide y la aurícula derecha (AD) se continúa con un ventrículo morfológicamente izquierdo (VI) mediante la válvula mitral.

nar al estar más posterior esta válvula en relación a la aórtica⁽³⁾. La convexidad izquierda de la silueta cardíaca en radiología, junto con la presencia de "onda q" en derivaciones precordiales derechas y ausencia en precordiales izquierdas y derivación I (reflejo de una activación ventricular invertida), permiten sospechar esta anomalía. También la presencia de ondas T positivas y empastamientos de la rama ascendente de la onda R en derivaciones izquierdas

sugieren inversión ventricular⁽³⁾. El ECG siempre es anormal en esta malformación cardíaca⁽⁴⁾.

El diagnóstico de confirmación viene dado por la ecografía; siendo factible incluso en la etapa prenatal⁽⁷⁾. Los planos subxifoideos de eje largo y corto son los más adecuados para su visualización⁽⁸⁾. Por la frecuencia de defecto septal ventricular, es obligado explorar el tabique en numerosas proyecciones. Nuestro paciente no presentaba comunica-

ción interventricular, así como tampoco se demostró la existencia de regurgitaciones; a pesar de ser típica la insuficiencia tricuspídea en esta cardiopatía.

El cateterismo cardíaco sólo estaría justificado como valoración previa a una cirugía de los defectos cardíacos asociados⁽²⁾. En nuestro paciente no se realizó.

La evolución de esta malformación cardíaca viene determinada por: 1) la presencia de defectos cardíacos asociados, 2) la incompetencia tricuspídea, que puede ser progresiva y susceptible de recambios valvulares (17%) debido a las elevadas presiones sistémicas que ha de soportar la válvula tricuspídea, nativamente dispuesta para menor carga sistólica, y 3) el elevado riesgo potencial de bloqueo cardíaco completo (hasta un 32%); el cual se explica porque la normal situación del nodo sinusal induce una despolarización en sentido contrario, debido a la inversión ventricular, favoreciendo así el bloqueo. Puede aparecer éste en la época prenatal, después del nacimiento, o bien desarrollarse muchos años después⁽²⁾. Según algunos autores, en el bloqueo cardíaco congénito asociado a malformaciones cardíacas congénitas, el 50% son cardiopatías con discordancia atrio-ventricular⁽³⁾. Sin embargo, hay que tener presente que la ausencia de defectos cardíacos asociados a esta cardiopatía no excluye la posibilidad de presentación de bloqueo cardíaco⁽²⁾.

Por supuesto, cuando esta cardiopatía asocia malformaciones, su diagnóstico se facilita y se hace susceptible de tratamiento quirúrgico, el cual está condicionado por los defectos asociados; aunque no debemos olvidar que también existe un riesgo elevado de bloqueo cardíaco completo inducido quirúrgicamente (14-20%)⁽⁹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moreno F, Rubio MD, Castro MD. Transposición corregida de las grandes arterias. En: Ardura J, ed. *Cardiología pediátrica*. Madrid. CEA, 1987: 247-251.
2. Fyler DC. Transposición corregida de las grandes arterias. En: Nadas A. ed. *Cardiología pediátrica*. Madrid. Mosby, 1994: 705-710.
3. Casanova M, Cazzaniga M. Transposición corregida de las grandes arterias. En: Sánchez PA, eds. *Cardiología pediátrica*. Tomo I. Barcelona. Salvat, 1986: 547-560.
4. Nelson. Transposición corregida de grandes vasos. En: Nelson W. eds. *Tratado de pediatría*. Volúmen II. Madrid. Interamericana-McGraw-Hill, 1992: 1419-1420.
5. Imai Y, Sawatari K, Hoshino S, Ishihara K, Nakazawa M, Momma K. Ventricular function after anatomic repair in patients with atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1994; **107**: 1272-1283.
6. Horvath P, Szufiladowicz M, De Leval MR, Elliot MJ, Stark J. Tricuspid valve abnormalities in patients with atrioventricular discordance: surgical implications. *Ann Thorac Surg*. 1994; **57**: 941-945.
7. Mark S, Sklansky MD, Victor W y cols. Atrioventricular situs concordance with atrioventricular alignment discordance: fetal and neonatal echocardiographic findings. *The american journal of cardiology*. 1995; **76**: 202-204.
8. Pastor E, Peña R, Cabrera A y cols. Atrioventricular and ventriculoarterial discordance (corrected transposition of the great vessels). Diagnosis with bidimensional echocardiography. *Rev Esp Cardiol*. 1992; **45**: 657-660.
9. Szufiladowicz M, Horvath P, De Leval M, Elliot M, Wyse R, Stark J. Intracardiac repair of lesions associated with atrioventricular discordance. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1996; **10**: 443-448.

Nota clínica

Hipertensión vasculorenal en adolescente

E. SIERRA, S. JIMÉNEZ, R. SÁNCHEZ*, J. GONZÁLEZ**, S. CALLEJA

*Hospital General de Segovia. Servicio de Pediatría. *Sección de Nefrología. **Servicio de Radiología*

Agradecimiento por la colaboración de los servicios de Nefrología y Radiología del Hospital 12 de Octubre, donde se realizó la angioplastia.

RESUMEN

Objetivo: Describir los métodos diagnósticos, la evolución y las complicaciones de un caso de hipertensión vasculorenal por fibrodisplasia renal bilateral.

Caso clínico: Adolescente de 16 años, que consulta por mareo con el ejercicio. TA: 200/120. Exploración, función renal y exámenes complementarios normales sin repercusión visceral.

Eco-doppler y arteriografía renal muestran estenosis bilateral de ambas arterias principales. Presenta fracaso renal por tratamiento con Captopril que se recupera. Tras angioplastia transluminal bilateral queda normotenso. A los tres meses presenta reestenosis derecha que precisa nueva angioplastia, y tras ésta infarto segmentario renal con evolución posterior favorable. Después de dos años y medio de seguimiento se encuentra asintomático y normotenso.

Palabras Clave: Hipertensión vasculorenal, adolescente, angioplastia transluminal percutánea.

HIPERTENSIÓN VASCULORENAL EN ADOLESCENTE

ABSTRACT

Objective: Describe the diagnosis methods, evolution, and complications in a case of renovascular hypertension due to bilateral fibrodisplasia.

Case report: A 16 years old teenager, who refers dizziness during exercise. BP: 200/120. Physical examination,

kidney function, and complementary studies were unremarkable, without visceral repercussion. Kidney eco-doppler and arteriography showed bilateral stenosis of both main arteries. The patient presents kidney failure after Captopril administration, that recovers. After bilateral transluminal angioplasty, he remains with normal blood pressure. Three months later, he presents right reestenosis that requires new angioplasty and after the procedure a segmentary kidney infarct with favourable further evolution. After two and a half years follow up, he remains asymptomatic and with normal blood pressure.

Key Words: Renovascular hypertension, teenager, percutaneous transluminal angioplasty.

INTRODUCCIÓN

A diferencia del adulto, la hipertensión arterial (HTA) en el niño es frecuentemente secundaria, siendo la hipertensión vasculorenal (HVR) una causa a tener presente en la infancia. Se define como HVR la elevación de la tensión arterial secundaria a una alteración anatómica de las arterias renales o sus ramas que va a producir isquemia secundaria, estimulación del sistema renina-angiotensina-aldosterona y que es potencialmente corregible con técnicas de revascularización.

La prevalencia de la HVR es inversamente proporcional a la edad, si en el adulto supone un 1 % de todas las hipertensiones, en el niño supera el 10 %⁽¹⁾.

En el periodo neonatal puede ser secundaria a trombosis de las arterias renales tras canalización de la arteria umbi-

Correspondencia: Eduardo Sierra Pérez. Paseo Ezequiel González 37 1º. 40002 Segovia.



Figura 1. Arteriografía de aorta y arterias renales antes de la angioplastia. Obsérvese la disminución del calibre de ambas arterias renales.



Figura 2. Arteriografía de aorta y arterias renales después de la angioplastia. Obsérvese el claro aumento del calibre de las arterias renales tras el procedimiento.

lical⁽²⁾, mientras que en edades posteriores la fibrodisplasia uni o bilateral de la arteria renal o de sus ramas es la causa más frecuente. Neurofibromatosis y arteritis son causas más raras, mientras que la arteriosclerosis, que es la causa de HVR más frecuente en el adulto es excepcional en el niño.

CASO CLÍNICO

Varón de 16 años que consulta por mareo y palpitaciones de un año de evolución en relación con el ejercicio. No presentaba antecedentes familiares de interés ni antecedentes personales de hematuria ni infección urinaria.

A la exploración se objetiva una tensión arterial de 200/120 mm Hg, similar en las cuatro extremidades. No se ausculta soplo abdominal, resto de la exploración normal.

Analíticamente no presenta alteraciones: creatinina sérica 1 mg/dl, aclaramiento de creatinina 139 ml/min/1,73; Na: 142 mEq/l, K: 3,9 mEq/l; densidad urinaria 1025, sedimento normal; catecolaminas en orina normales.

Radiografía de tórax, fondo de ojo, ECG, normales. En el ecocardiograma se observa una hipertrofia leve del ventrículo izquierdo.

La ecografía-doppler renal demuestra un riñón derecho de 10 cm y un riñón izquierdo de 10,6 cm. La arteria renal

derecha presenta una zona anatómica estenótica. Ambas arterias renales principales presentan un flujo de alta velocidad mientras que existe un flujo atenuado en las arterias segmentarias y arcuatas.

Se inicia tratamiento médico con Labetalol (alfa y beta-bloqueante) y Captopril (IECA: inhibidor de la enzima de conversión de angiotensina) con lo que se consigue reducir parcialmente los valores tensionales en torno a 160/100, pero se produce un deterioro progresivo de la función renal en los días siguientes (creatinina sérica: 1,7 mg/dl y aclaramiento de creatinina: 65 ml/min/1,73) que se normaliza al retirar el tratamiento con el IECA.

Se procedió a la realización de arteriografía renal, evidenciándose estenosis bilateral de ambas arterias principales (riñón derecho 83,5 %, riñón izquierdo 86 %); con dilatación postestenótica y vascularización intrarenal normal (Fig. 1).

Se practicó angioplastia transluminal percutánea con buen resultado morfológico quedando una imagen residual del 67 % con un gradiente de 6 mm Hg en arteria renal derecha y una imagen residual del 48 % con un gradiente de 10 mm Hg en arteria renal izquierda (Fig. 2). No se produjeron complicaciones secundarias a este procedimiento. Las cifras de tensión arterial se normalizaron a las 24 horas tras la dilatación, sin precisar tratamiento médico antihipertensivo posterior.

Después de tres meses de evolución, en los que se encuentra asintomático y con función renal normal, se evidencia en la gammagrafía isotópica un déficit de captación y eliminación unilateral que se confirma con eco-doppler.

Se realiza nueva arteriografía renal en la que se pone de manifiesto reestenosis de ambas arterias con aumento del gradiente únicamente a nivel de la arteria renal derecha, procediéndose a realizar una nueva angioplastia de la misma. En las horas posteriores a la dilatación el paciente presenta dolor en fosa renal derecha con hematuria microscópica, diagnosticándose ecográficamente de infarto segmentario renal derecho. El cuadro clínico desapareció en los días siguientes.

Tras un seguimiento de 2 años y medio se encuentra asintomático, normotenso, sin medicación y con controles de ecografía-doppler y gammagrafía dentro de la normalidad.

DISCUSIÓN

La aparición de HTA en la edad pediátrica obliga a descartar HVR, sobre todo si ésta es de aparición brusca, es de difícil control, tiene importante afectación orgánica, presenta soplo abdominal o la función renal se deteriora al tratar la HTA con un IECA⁽³⁾.

Este caso ilustra algunos aspectos que pueden ser de interés para el pediatra, con relación al diagnóstico y el tratamiento de esta enfermedad.

La arteriografía renal es la única prueba, considerada unánimemente por todos los autores, imprescindible para el diagnóstico de esta enfermedad⁽²⁻¹⁰⁾, sin embargo al tratarse de una prueba invasiva se recurre a otros tests de screening para seleccionar a los candidatos que deben ser sometidos a ésta.

Clásicamente se realizaban exploraciones como la urografía minutada o de secuencia rápida y el estudio separado de la función de ambos riñones, que han caído en desuso por lo complicado de la técnica y su baja fiabilidad, especialmente en las estenosis bilaterales⁽²⁾.

La actividad de renina plasmática aumenta en la HVR. No obstante la interpretación de los valores presenta dificultades ya que éstos varían con la edad, la postura, la ingesta de sodio, la presión arterial y se modifican con los antihi-

pertensivos^(2,4). No es un buen test diagnóstico ya que, incluso utilizando valores de corte relativamente bajos para conseguir una sensibilidad de la prueba del 90 % su especificidad no supera el 60 %. Esto condiciona su valor como método de screening ya que el 40 % de los resultados positivos no serían HVR^(4,5).

Los dos tests considerados hoy día más útiles para el despistaje de la HVR son la gammagrafía renal y el eco-doppler.

La gammagrafía es capaz de valorar el flujo plasmático renal y el flujo urinario de cada riñón mediante el análisis computerizado de la distribución del radiofármaco. Los resultados del test mejoran cuando se utiliza previamente un IECA como el Captopril, ya que al desaparecer la vasoconstricción de la arteriola eferente que produce la angiotensina II se pone más de manifiesto la hipoperfusión renal debida a la estenosis, sobre todo cuando ésta es unilateral. La gammagrafía con DTPA (dietil-triamino-pentaacético) marcado con Tc99 tras la administración de Captopril presenta una sensibilidad mayor del 90 % y una especificidad alrededor del 95 %⁽⁶⁾.

Se considera también un buen test predictor de la evolución de la HTA tras la angioplastia⁽⁷⁾.

El eco-doppler o dúplex ultrasonografía es un método no invasivo que combina la imagen ecográfica con la medida de la velocidad de flujo arterial, que se encuentra aumentada en la arteria estenótica. Es el más prometedor de los métodos de screening ya que se puede realizar y repetir comparativamente en cualquier circunstancia clínica y con cualquier nivel de función renal. Su sensibilidad disminuye cuando la estenosis se encuentra a nivel de ramas intrarenales⁽⁸⁾. Presenta respecto a la arteriografía una sensibilidad cercana al 90 % y una especificidad alrededor del 95 %, según se desprende de una revisión de publicaciones analizada por Davidson⁽⁶⁾.

Los objetivos del tratamiento de la HVR deben orientarse al control de la tensión arterial y a la protección de la función renal. En la fibrodisplasia uni ó bilateral la técnica de elección es la angioplastia transluminal percutánea y únicamente en los fracasos o contraindicaciones se recurre a la cirugía revascularizadora⁽⁹⁾.

La angioplastia consiste en dilatar la arteria estenótica mediante un catéter provisto de un balón hinchable que se introduce a través de la punción de una arteria femoral. Los

resultados son satisfactorios en más de un 85 % de las HVR secundarias a fibrodisplasia⁽¹⁰⁾, aunque cuando la afectación es bilateral o secundaria a neurofibromatosis los resultados son peores⁽⁴⁾. El seguimiento tras la angioplastia es necesario ya que, como ocurrió en nuestro paciente, se produce una tendencia a la reestenosis en la fibrodisplasia de la arteria renal en cerca de un 10 % de los casos⁽¹¹⁾, e incluso se puede producir deterioro de la función renal manteniendo cifras tensionales normales⁽⁶⁾.

El tratamiento farmacológico hipotensor se utiliza en el tratamiento de la hipertensión severa antes de llegar al diagnóstico de HVR, como ocurrió en nuestro caso, y en los que la revascularización no consigue normalizar la HTA. Los fármacos de elección serían los IECA, y si existiera contraindicación a los mismos, por estenosis bilateral o riñón único funcionando, se podrían utilizar calcioantagonistas o betabloqueantes como fármacos de primera elección⁽⁹⁾.

Nuestro caso ilustra una complicación secundaria al tratamiento farmacológico como fue el fracaso renal por IECA, que se produjo por iniciar el tratamiento con este fármaco antes de conocer el origen vascular de la HTA y su condición bilateral. También nuestro caso presentó algunas de las complicaciones descritas de la angioplastia como son la reestenosis, en éste caso unilateral y que precisó nueva angioplastia, y la aparición de un pequeño infarto renal que se manifestó clínicamente y se confirmó por ecografía. Otras complicaciones descritas se producen en cerca de un 5 % de las angioplastias y se relacionan bien con fracaso renal o con lesión de la pared vascular. La disección de la íntima, trombosis local, embolia, espasmo arterial y rotura vascular son complicaciones posibles, aunque poco frecuentes⁽¹²⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Espinosa Roman L, Avilla Hernández JM, Martínez Debora MJ, Peña Carrión A, Navarro Torres M. Estudio epidemiológico de 216 niños con hipertensión arterial en una unidad de Nefrología. *An Esp Pediatr* 1994; **40**:291-294.
2. Hinner LB, Falkner B. Hipertensión renovascular. En: Hipertensión. Clínicas Pediátricas de Norteamérica. 1/1993.
3. Sos TA, Trost DW. Renal vascular disease as cause of Hypertension, *Current Opinion in Nephrology and Hypertension* 1995; **4**:76-81
4. Guzzetta PC, Davis CF, Ruley EJ. Experience with bilateral renal artery stenosis as a cause of hypertension in childhood. *J Pediatr Surg* 1991; **26**:532-534.
5. Frederickson ED, Wilcox CS, Bucci CM. A prospective evaluation of simplified captopril test for the detection of renovascular hypertension. *Arch Intern Med* 1990; **150**:569-72.
6. Davidson RA, Wilcox CS. Newer test for diagnosis of renovascular disease. *JAMA* 1992; **268**:3353-58.
7. Jensen G. Renovascular hypertension. New diagnostic and therapeutic procedures. *Scand J Urol Nephrol. Suppl* 1995; **170**:1-78.
8. Hillman BJ. Imaging advances in the diagnosis of renovascular hypertension. *Am J Radiol* 1989; **153**:5-14.
9. Ramsey LE, Waller PC. Blood pressure response to percutaneous transluminal angioplasty for renovascular hypertension: an overview of published series. *Br Med J* 1990; **300**:569-572.
10. Bonelli FS, Mckusick MA, Textor SC y cols. Renal Artery Angioplasty: Technical results and clinical outcome in 320 patients. *Mayo Clin Proc* 1995; **70**:1041-1052.
11. Cluzel P, Raynaud A, Beyssen B, Pagny JY, Gaux JC. Stenosis of renal branch arteries in fibromuscular dysplasia: results of percutaneous transluminal angioplasty. *Radiology* 1994; **193**:19-21.
12. Rodríguez Pérez JC, Plaza C, Reyes R y cols. Treatment of renovascular hypertension with percutaneous transluminal angioplasty: experience in Spain. *J Vasc Interv Radiol* 1994; **5**:101-9.

Nota clínica

Utilidad de la gammagrafía con ácido dimercaptosuccínico (DMSA) marcado con Tc^{99m} en pacientes pediátricos seleccionados con síndrome febril sin foco

J.M. FERNÁNDEZ MENÉNDEZ, J.L. MATESANZ PÉREZ, R. RODRÍGUEZ POSADA, S. BALLESTEROS GARCÍA, C. PÉREZ MÉNDEZ, G. SOLÍS SÁNCHEZ

Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Cabueñes s/n . Gijón. 33394

RESUMEN

La expresividad de la infección urinaria es en la infancia muy variable, siendo común su presentación como síndrome febril sin foco. El diagnóstico no siempre es sencillo pues los urocultivos plantean con frecuencia dificultades de interpretación. La Gammagrafía cortical renal con ^{99m}Tc DMSA se ha revelado como un método de enorme utilidad en el diagnóstico y seguimiento de la infección urinaria en la edad infantil. Se presentan 3 casos en los que, sin demostrar un número significativo de bacterias en la orina, el scan DMSA permitió establecer el diagnóstico de pielonefritis aguda.

Palabras Clave: Infancia; Síndrome febril sin foco; Infección urinaria; Pielonefritis aguda; Gammagrafía con ^{99m}Tc DMSA.

USEFULNESS OF ^{99m}Tc DIMERCAPTOSUCCINIC ACID (DMSA) SCINTIGRAPHY IN SELECTED PEDIATRIC PATIENTS WITH FEVER WITHOUT SOURCE

ABSTRACT

Clinical manifestations of urinary tract infection in children are very variable, often presenting as fever without source. Diagnosis is not always easy since interpretation of urine cultures may be difficult. Renal cortical scintigraphy with ^{99m}Tc DMSA has proved useful in the diagnosis and

follow-up of urinary tract infection in childhood. We report three children in whom, without demonstration of a significant number of bacteria in the urine, the DMSA scan led to the diagnosis of acute pyelonephritis.

Key Words: Children; Fever without source; Urinary tract infection; Acute pyelonephritis; DMSA scintigraphy.

INTRODUCCIÓN

Un problema que con mucha frecuencia se plantea a los pediatras es el manejo adecuado de niños con síndrome febril sin foco (SFSF). Determinar que medios diagnósticos y terapéuticos deben ser utilizados es una decisión difícil que conlleva importantes implicaciones. La infección del tracto urinario (ITU) en la infancia, y especialmente en los pacientes de menor edad, es uno de los procesos que pueden efectuar su presentación clínica como SFSF. El diagnóstico de ITU se fundamenta en el hallazgo de recuentos bacterianos significativos en los cultivos de orina. En niños pequeños la recogida de muestras adecuadas de orina para cultivo no es un proceso sencillo. El método más fiable, la punción suprapúbica, presenta un alto índice de fracasos⁽¹⁾. Además, numerosos niños febriles acuden a las unidades de Urgencias de nuestros hospitales habiendo recibido tratamiento antibiótico, con lo que se añaden dificultades de interpretación a los resultados del urocultivo. La consecuencia es que, en ocasiones, nos vemos incapaces de precisar, con una base diagnóstica suficiente, si un paciente con

Correspondencia: Dr. José Manuel Fernández Menéndez. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Cabueñes s/n. Gijón. 33394

SFSF padece, o no, ITU. Establecer el diagnóstico de ITU obliga, en estos niños, a practicar una serie de exploraciones complementarias, entre otras una cistografía, molestas para el paciente y onerosas para el sistema sanitario. Su seguimiento sobrecargará, de forma probablemente innecesaria, la consulta externa.

En la última década la gammagrafía con DMSA se ha revelado como un método de enorme utilidad en el diagnóstico y seguimiento de la infección urinaria en la edad infantil, siendo considerado actualmente el procedimiento más sensible para establecer el diagnóstico de pielonefritis aguda (PNA)⁽²⁾. Presentamos la H^a Clínica de tres pacientes pediátricos con SFSF en que por diversas razones los urocultivos no fueron útiles para diagnosticar PNA y pudo confirmarse la misma merced a los hallazgos gammagráficos.

CASOS CLÍNICOS

Caso n° 1

Niña de 19 meses que acude a urgencias por fiebre superior a 38,5 °C de 48 horas de evolución habiendo recibido 3 dosis de amoxicilina-clavulánico. Presenta leucocitosis (17.600 leucocitos/mm³) y VSG elevada (88 mm/1^a hora). Urocultivos y hemocultivo negativo. La persistencia de fiebre, ausencia de hallazgos patológicos en la exploración clínica y constatación de leucocituria en el sedimento motivaron la solicitud de scan DMSA, observándose un defecto de captación en polo superior derecho (R. Izquierdo: 56,2%; R. Derecho: 43,8%). Tratada como pielonefritis evolucionada bien, la cistografía fue normal y también se objetivó completa normalización en el control gammagráfico.

Caso n° 2

Niña de 8 meses de edad con fiebre e irritabilidad de 30 horas de evolución. Había recibido 2 dosis de amoxicilina-clavulánico. Exploración y analítica inicial (Recuento leucocitario, VSG, Elemental y sedimento de orina) normales, excepto fiebre elevada (T^a: 39,5 °C). Durante su ingreso persistió febril 6 días siendo normales todos los estudios practicados (LCR, Rx Tórax, Cta ORL, urocultivos, hemocultivos...) excepto la cuantificación de Proteína C reactiva (66,4 mg/l). El scan DMSA demostró hipocaptación en polo superior de riñón izquierdo, siendo asimismo patológica la cap-

tación diferencial (R. Dcho.: 57,7%, R. Izqdo.: 42,3%). En el seguimiento se documentó ausencia de reflujo vesico-ureteral, pero el DMSA realizado un año después seguía siendo anormal.

Caso n° 3

Niña de 9 meses con fiebre elevada de 30 horas de evolución, tratada con cefaclor. La exploración al ingreso confirma la fiebre (38,5 °C) y no aporta ningún otro hallazgo físico significativo. Presenta leucocitosis (26.300 leucocitos/mm³) y VSG y PCR elevadas (66 mm/1^a hora y 151 mg/l respectivamente). Urocultivos informados como flora mixta. La gammagrafía puso en evidencia un foco hipofijante en polo infero-externo de riñón izqdo, captando este riñón el 45,8 % del trazador. Era portadora de un reflujo vesico-ureteral grado III a riñón izqdo y el estudio DMSA repetido 6 meses después del alta hospitalaria fue normal.

DISCUSIÓN

Es indudable la utilidad que la práctica del estudio gammagráfico ha representado en los tres pacientes descritos. En los tres casos pudimos establecer un diagnóstico de PNA al que no hubiera podido llegarse por métodos bacteriológicos. No obstante, no todos los niños con fundada sospecha clínico-analítica de PNA presentan hallazgos positivos en el scan DMSA. La sensibilidad mostrada por esta técnica difiere considerablemente en las distintas series publicadas con oscilaciones sorprendentemente amplias que van del 32% al 92%⁽³⁾. También en nuestro país ha sido analizado este hecho. Así, Rodríguez-Soriano solo encontró lesiones de hipocaptación en el DMSA en el 66% de una serie de 155 niños con diagnóstico clínico de PNA⁽⁴⁾. Por su parte, Castelló solo detectó alteraciones en el scan DMSA en el 56% de sus lactantes con PNA⁽⁵⁾. Análogamente L. Espinosa ha comunicado que sólo el 48% de sus pacientes menores de 2 años con sospecha clínica de PNA, presentaban anomalías en el estudio DMSA⁽⁶⁾. Cuando la pielonefritis no afecta a una porción suficiente del parenquima renal, el scan DMSA puede ser negativo como se ha comprobado en estudios de experimentación⁽⁷⁾. También se ha sugerido que si la infección está limitada al sistema colector podría no detectarse por un trazador específico tubular como es el DMSA⁽³⁾.

Por estas limitaciones no debe inferirse la conveniencia de practicar una gammagrafía DMSA en todas las situaciones más o menos sugestivas de ITU, ni mucho menos entenderse como una exploración rutinaria a realizar en el SFSF. Si estimamos, en cambio, que en pacientes pediátricos seleccionados con SFSF, en los que ya se hayan descartado otras posibles causas de su fiebre y en los que los urocultivos planteen dificultades de interpretación, el clínico debe considerar la posibilidad de efectuar un scan DMSA, pues de resultar positivo le permitirá establecer el diagnóstico de pielonefritis, abordar con garantías el tratamiento antibiótico empírico y programar los estudios complementarios necesarios para su estudio y seguimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Benito J, Sánchez J, Mintegui S, Montejo M. Infección urinaria en el lactante: Comprobación por punción suprapubica del rendimiento del cultivo de orina obtenido por bolsa perineal. *An Esp Pediatr* 1996; **45**:149-152.
2. Rushton HG. The evaluation of acute Pyelonephritis and renal scarring with technetium ^{99m}-dimercaptosuccinic acid renal scintigraphy: evolving concepts and future directions. *Pediatr Nephrol* 1997; **11**:108-120.
3. Stokland E, Hellström M, Jacobsson B, Jodal U, Lundgren P, Sixt R. Early ^{99m}Tc dimercaptosuccinic acid (DMSA) scintigraphy in symptomatic first-time urinary tract infection. *Acta Paediatr* 1996; **85**:430-436.
4. Rodríguez-Soriano J, Vallo A, Ariceta G, et al. Infección urinaria y nefropatía por reflujo. *An Esp Pediatr* 1995, Supl 71:149.
5. Castelló F, Vilaplana E, Yeste D, Roca I, Enriquez G. Gammagrafía con ^{99m}Tecnecio-ácido dimercaptosuccinico en el estudio de la primera infección urinaria del lactante. *An Esp Pediatr* 1995; **42**:118-122.
6. Espinosa L, Martínez MJ, Peña A, Díaz M, Coya JA, Navarro M. ¿Sobrevaloración diagnóstica de PNA en menores de 2 años o baja sensibilidad del DMSA?. *An Esp Pediatr* 1996; **45**:235.
7. Wikstad Y, Hannertz L, Karlsson A, Eklö A-C, Olling S, Aperia A. ^{99m}Tc DMSA scintigraphy in the diagnosis of acute pyelonephritis in rats. *Pediatr Nephrol* 1990; **4**:331-334.

Noticario



SOCIEDAD DE PEDIATRIA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEON

X MEMORIAL

“GUILLERMO ARCE - ERNESTO SANCHEZ VILLARES”

Santander, 17 y 18 de Octubre 1997

Durante los días 17 y 18 de octubre se ha celebrado en Santander, organizado por la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León, y con el patrocinio de Nestlé, el **X Memorial Guillermo Arce-Ernesto Sánchez Villares**.

La reunión se celebró en el Paraninfo de la Magdalena y asistieron más de 300 pediatras pertenecientes a las tres comunidades que forman la SCCALP.

La inauguración oficial estuvo presidida por el Prof. Serafín Málaga, la vicedecana de la Facultad de Medicina, Prof. A. Mediavilla, la Concejal de Sanidad del Excmo Ayuntamiento de Santander, María José García Repetto y la responsable del Comité Organizador Local, Prof. María José Lozano. Durante la inauguración, el Prof. Federico Collado habló sobre la “Semblanza Humana de los Maestros de Nuestra Escuela”. Don Federico se refirió a las “vidas paralelas” de Don Guillermo Arce y de Don Ernesto.

El programa científico constó de una Mesa redonda sobre Promoción de la lactancia materna, dos Conferencias impartidas por el Prof. Argemí Renóm (“Posibilidades presentes y futuras de la telemática aplicada a la medicina. Recursos Pediátricos en Internet”) y por el Prof. García Fuentes (“Papel del pediatra en la aplicación de la Biología Molecular a la práctica clínica”).

El Prof. García Fuentes dedicó un recuerdo muy especial al Prof. José Luis Arce, recientemente fallecido y principal promotor de los Memoriales realizados hasta la actualidad.

La conferencia de clausura fue impartida por el Prof. Arturo H. Hervada (“Nutrición, desarrollo cerebral y temperamento del niño”). Durante su disertación el Prof. Hervada refirió múltiples anécdotas compartidas con Don Ernesto y consiguió un clima de emoción y de entrañables recuerdos en los asistentes. Posteriormente el Prof. Serafín Málaga hizo entrega de la Medalla Conmemorativa Guillermo Arce-Ernesto Sánchez Villares al Prof. Arturo R. Hervada.

Dentro de la actividad científica se presentaron y defendieron 25 comunicaciones orales. El premio a las dos mejores comunicaciones se entregó a las siguientes:

“Convulsiones neonatales: factores de riesgo y pronóstico en 105 casos” de los autores E. Álvarez, M.A. Cuenca, I. de las Cuevas, JL Hérranz y J. Gómez Ullate. Unidades de Neuropediatría y de Neonatología del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

“Promoción de la lactancia materna: Experiencia en un hospital comarcal” de los autores I. Riaño, M.G. Garijo, M.L. Sandoval, A. Cobo, C. Vázquez y Y. Frade. Servicio de Pediatría. Hospital Narcea. Cangas del Narcea. Asturias.

ELECCIONES NUEVA JUNTA DIRECTIVA

Durante el X Memorial Guillermo Arce- Ernesto Sánchez Villares, celebrado en Santander los días 17 y 18 de octubre tuvo lugar una Asamblea ordinaria y otra extraordinaria y se proclamó la nueva Junta Directiva de la SCCALP

Los componentes de la nueva Junta son:

Presidente: Jesús Sánchez Martín (Burgos)

Vicepresidente por Asturias: Antonio Ramos

Vicepresidente por Cantabria: Jaime Revuelta

Secretario: José Bernardo González de la Rosa (Burgos)

Tesorero: Gonzalo Solís (Oviedo)

Directora del Boletín de Pediatría: María José Lozano (Santander)

Presidente de la Fundación Ernesto Sánchez Villares: Serafín Málaga (Oviedo)

Vocal de la Sección Profesional: Luis Rodríguez Molinero (Valladolid)

Vocal Pediatría Extrahospitalaria: Fernando Malmierca (Salamanca)

Vocal de Cirugía Pediátrica: Félix Sandoval (Santander)

Vocal por Asturias: Ignacio Carvajal

Vocal por Avila: José Luis Hernán

Vocal por Burgos: José Manuel Merino

Vocal por Cantabria: Horacio Paniagua

Vocal por León: Santiago La Peña

Vocal por Palencia: Susana Alberola

Vocal por Salamanca: Pablo González

Vocal por Segovia: Carlos Santana

Vocal por Valladolid: Marta Sánchez Jacob

Vocal por Zamora: Andrés Carrascal

Vocal residentes Asturias: Sergio Menéndez

Vocal residentes Cantabria: Emilio Aparicio

Vocal residentes Castilla-León: Manuel Marrero

PREMIO GUILLERMO ARCE-ERNESTO SANCHEZ VILLARES



El premio Guillermo Arce-Ernesto Sánchez Villares sobre Nutrición Infantil correspondiente a 1997 se concedió al trabajo titulado "Implicación hemodinámica en el estado nutri-

cional de pacientes operados de CIA". Abierta la correspondiente plica los autores fueron Julio Ardura, Carmen González y María Paz Aragón. El premio fue entregado a los autores por el Director de Nestlé Sr. Jaime Blanes en el curso del reciente Memorial Guillermo Arce-Ernesto Sánchez Villares celebrado en Santander los días 17 y 18 de Octubre de 1997.

CURSO PRACTICO SOBRE ASMA INFANTIL

El día 25 de Junio de 1997 en Oviedo, con motivo del XXVII Congreso de la Asociación Española de Pediatría, tuvo lugar un Curso Práctico sobre Asma Infantil organizado conjuntamente por el Grupo Regional de Trabajo sobre Asma Infantil en Atención Primaria de Asturias y la SCCALP. La conferencia inaugural "Del lactante que sibila al adolescente con asma" fue impartida por E. González Pérez Yarza. Se celebraron tres sesiones plenarias: "Educación en el asma. Factores desencadenantes" (Begoña Dominguez), "Técnica y valoración de la espirometría" (Felix Payo) y "Estado actual del diagnóstico in vitro" (Angeles Dieguez). Los Talleres del Curso abordaron los temas: "Técnicas de inhalación", "Pruebas cutáneas" y "Medidor del pico flujo".

FUNDACION DE PEDIATRIA ERNESTO SANCHEZ VILLARES

El pasado 20 de Noviembre de 1997 la Junta Directiva de nuestra Sociedad celebró reunión ordinaria en Burgos. Entre otros asuntos, la Junta Directiva, a propuesta del Presidente de la **Fundación Ernesto Sánchez Villares** y en cumplimiento de los estatutos provisionales, aprobó la composición del Patronato de la Fundación. Posteriormente se procedió al otorgamiento de la escritura notarial fundacional.

La **Fundación Ernesto Sanchez Villares** tienen como objetivos básicos:

- Organizar y gestionar el **Programa de Formación Continua en Pediatría** de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León (SCCALP).
- Organizar con carácter anual y de forma rotatoria por las diferentes ciudades de nuestras tres Autonomías un **Curso de Excelencia en Formación Continua en Pediatría**.

- Subvencionar **proyectos de investigación clínico-epidemiológicos sobre promoción de la salud y enfermedades prevalentes de la infancia en las tres comunidades de la SCCALP**, de acuerdo con las bases que establezca el patronato y la disponibilidad presupuestaria de cada ejercicio económico.

La Fundación, que tiene su sede en el Dpto. de Pediatría de la Facultad de Medicina de Oviedo (c/ Julián Clavería s/n. 33006 Oviedo. Asturias), iniciará sus actividades a partir de 1998.

PATRONATO DE LA FUNDACIÓN ERNESTO SANCHEZ VILLARES

Presidente:	Dr. Serafín Málaga Guerrero
Vicepresidente:	Dr. Julio Ardura Fernández
Secretario:	Dr Corsino Rey Galán
Tesorero:	Dr. Antonio Ramos Aparicio
Patronos:	
	Dr. Alfredo Blanco Quirós
	Dr. Manuel Crespo Hernández
	Dr. Miguel García Fuentes
	Dr. Félix Lorente Toledano
	Dra. María José Lozano de la Torre
	Dr. Gonzalo Orejas Rodríguez-Arango
	Dr. Jaime Revuelta Alonso
	Dr. Valentín Salazar Villalobos
	Dr. Jesús Sánchez Martín

FORMACION CONTINUADA EN PEDIATRIA

Dentro del Programa de Formación Continuada en Pediatría, organizados por nuestra Sociedad en colabora-

ción con las Gerencias de Atención Primaria del Insalud se han celebrado durante el año 1997 diversos Cursos.

Los días **19, 20 y 21 de Mayo de 1997** tuvo lugar en **Valladolid**, un nuevo módulo de Formación Continuada, coordinado por la Dra. Sánchez Jacob. Los temas que se trataron fueron: 1. **“Aspectos relacionados con la utilización de medicamentos en Pediatría”** en el que participan como ponentes los Dres Catalá Pintado, A. Carvajal, A. Armentia, M.J. Montero y M.A. de Marino de Valladolid. 2. **“Ayuda a la infancia: Entidades, Asociaciones, Organismos...”** con la participación de los Dres J.M. Sánchez Redondo, M.L. Lobete, E. Díaz Medina, L. Cantero López y M. J. del Campo Blanco, B. Bombín, P. Vielba, M.L. Sacristán, Y. Benito, M.A. Agudo, P. Gómez Bosque, B. Repiso, de Valladolid. El tercer módulo desarrolló el tema **“Dolor en el niño. Asistencia domiciliaria al niño enfermo”**, siendo los ponentes los Dres. A. Valdivieso y A. García Teresa de Madrid.

Los días 25 de Octubre y 5 y 6 de Noviembre se celebró en León el III Curso de Formación Continuada coordinado por el Dr. M Marugán. Los tres módulos fueron: **Neurología Infantil** (Dr. R. Palencia de Valladolid), **Radiología Infantil** (Dr. Valeriano Henales Villate de Palma de Mallorca) e **Hipoacusia y trastornos del lenguaje** (Dres. Ignacio Alvarez de León y M. Pelaz de Valladolid).

El día 7 de Noviembre tuvo lugar en Santander, coordinado por el Dr. Paniagua, un módulo sobre **Trastornos emocionales en el niño** impartido por el Dr. José Luis Predeira Meissa (Avilés) y el día 27 de Noviembre se desarrolló otro módulo sobre **Urgencias en Pediatría** (Dres L Álvarez Granda y C. Freijo de Santander).

Los días 10 y 17 de Diciembre está previsto que se celebre en Zamora, bajo la coordinación del Dr. A. Carrascal, tres módulos de Formación Continuada: **Antibioterapia en Pediatría, Patología ORL y Urgencias en Pediatría.**

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 derivan 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 abrevia-

turas 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 apareci-

do 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. Pathogenetic properties of microorganisms. En Sodeman WA edit. *Pathologic Physiology*. Filadelfia. WB Saunders 1974; 457-472.

No deben incluirse en la bibliografía citaciones del estilo de "comunicación personal", "en preparación" o "sometido a publicación". Si se considera imprescindible citar dicho material debe mencionarse su origen en el lugar correspondiente del texto.

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 aceptaran 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.