

BOLETIN DE PEDIATRIA

SOCIEDAD DE PEDIATRIA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEON

Miembro de la Asociación Española de Pediatría

PUBLICACION TRIMESTRAL



Vol. XXXI

enero - marzo, 1990

Núm. 135

BOLETIN DE PEDIATRIA

SOCIEDAD DE PEDIATRIA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEON

PUBLICACION TRIMESTRAL

DIRECCION
REDACCION
ADMINISTRACION

Dpto. de Pediatría. Facultad de Medicina. VALLADOLID

SUSCRIPCION }
ANUAL }

España: 350 ptas.
Extranjero: 7 \$ U.S.A.

Vol. XXXI

enero - marzo 1990

Núm. 135

JUNTA DIRECTIVA DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRIA

Presidente: Prof. Dr. JOSÉ BLAS LÓPEZ SASTRE (Oviedo)

Vicepresidente por Cantabria: Dr. JOSÉ RICARDO GALVÁN ROBLES (Santander)

Vicepresidente por Castilla y León: Dr. JAVIER ALVAREZ GUIASOLA (Valladolid)

Secretario: Dr. MAXIMILIANO FRCO. RIVAS CRESPO (Oviedo)

Tesorero: Dr. PABLO GONZÁLEZ HERNÁNDEZ (Salamanca)

Director del Boletín: Dr. ALFREDO BLANCO QUIRÓS (Valladolid)

Vocal de la Sección Profesional: Dr. FÉLIX LORENTE TOLEDANO (Salamanca)

Vocal de Pediatría Extrahospitalaria: Dr. JAIME REVUELTA ALONSO (Cantabria)

Vocal de Cirugía Pediátrica: Dr. JOSÉ MARÍA GARCÍA CRESPO (Burgos)

Vocales: Ex-presidentes:

Dr. J. Díez RUMAYOR (Burgos)

Prof. E. SÁNCHEZ VILLARES (Valladolid)

Prof. E. CASADO DE FRÍAS (Madrid)

Dr. J. L. SOLÍS CAGIGAL (Oviedo)

Prof. M. CRESPO HERNÁNDEZ (Oviedo)

Prof. V. SALAZAR A. VILLALOBOS (Salamanca)

Prof. A. BLANCO QUIRÓS (Valladolid)

Asturias: Dr. SERAFÍN MÁLAGA GUERRERO

Avila: Dr. JOSÉ MARÍA MAILLO CASTILLO

Burgos: Dr. PAULINO APARICIO LOZANO

León: Dr. INDALECIO FIDALGO ALVAREZ

Palencia: Dr. RAMÓN MILLÁN DÍAZ

Salamanca: Dr. JOSÉ V. PEREÑA PRIETO

Cantabria: Dr. JOSÉ MIGUEL DIEZ SANTOS

Segovia: Dr. JOSÉ GARCÍA VELÁZQUEZ

Valladolid: Dr. ÁNGEL SÁNCHEZ MARTÍN

Zamora: Dr. FRANCISCO PLAZA ROMO

BOLETIN DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRIA

Director Fundador:

Prof. Dr. E. SÁNCHEZ VILLARES

Director:

Prof. A. BLANCO QUIRÓS

Subdirectores:

Prof. J. L. HERRANZ (Santander), F. LORENTE (Salamanca), S. MÁLAGA (Oviedo).

Comité de Redacción:

Dres. J. RODRIGO PALACIOS (Burgos), J. A. GÓMEZ CARRASCO (León), A. DE CARLOS CAMPO (Avila), C. PEDRAZ GARCÍA (Salamanca), P. CUADRADO BELLO (Segovia), G. FONTAO GARCÍA (Palencia), A. CORTÉS GABAUDÁN (Zamora), M. GARCÍA FUENTES (Cantabria), J. TEIXIDOR DE OTTO (Asturias), A. SORDO JUEZ (Valladolid).

Publicación autorizada por el Ministerio de Sanidad como Soporte Válido. Ref. SVR n.º 23.

PUBLICACION Y DISTRIBUCION: GARSÍ, S.L. Apartado 1.038. Londres, 17. 28028 Madrid (España)

SUMARIO

Páginas

Editorial

- DUEÑAS LAITA A., ÁLVAREZ GUIASOLA F. J.: *Enseñanzas de una intoxicación aguda por paracetamol: La necesidad de una toxicología clínica* 7

Pediatría Extrahospitalaria

- PALENCIA R.: *Tratamiento y profilaxis de las meningitis purulentas en la infancia* 13

Revisiones

- DUEÑAS LAITA A., ÁLVAREZ GUIASOLA F. J., IZQUIERDO B., GONZÁLEZ H., ALDANA J.: *Manejo de la intoxicación aguda por paracetamol* 19

Originales

- JUNCEDA MORENO J., SANZ LÓPEZ A., JUNCEDA MORENO C.: *La inflamación de la órbita en la edad pediátrica* 29

- VILLELABEITIA J. A.: *Luxación congénita de cadera: Método práctico para indicaciones de su despistaje radiológico* 35

Caso Radiológico

- DOLZ JORDI J. L., SUÁREZ PEREIRO M. J., REIMUNDE SEOANE E., FERNÁNDEZ GUINEA O., LÓPEZ DÍAZ M. V., GARCÍA HERNÁNDEZ J. B., ORENSE COLLADO M.: *Fractura por avulsión de la tuberosidad isquiática* 43

Casos Clínicos

- IZQUIERDO B., GONZÁLEZ H., ALDANA J., DUEÑAS A., GUIASOLA F. J. A.: *Intoxicación por paracetamol. Presentación de un caso* 45

- PALENCIA R., MOUSSALEM, G., CARAZO, A.: *Síndrome de Rieger. Aportación de un nuevo caso con alteraciones en la TAC craneal* 49

- MARTÍN CALAMA J., ESTOPIÑÁN V., CIPRÉS L., OLMEDILLAS M. J., VALLE F., DE MIGUEL C., VALERA M. T., LABAY M. V.: *Silla turca vacía asociada a hipercrecimiento* 53

- ÁLVAREZ ZARZUELO F. J., SANTAMARTA DIEZ N. A., FERNÁNDEZ FERNÁNDEZ M. I., ROA ÁLVAREZ M. C., MANZANO DIEZ A. M.: *Hemoptisis-Tuberculosis pulmonar en el lactante. A propósito de un caso* 57

- SÁNCHEZ MARTÍN J., APARICIO LOZANO P., AVELLANOSA ARNAIZ A., PINTO CEBRIÁN M., GARCÍA PARDO J. G.: *Síndrome de Wolf* 63

Hace XXV años

- SÁNCHEZ VILLARES E., CRESPO M., ESCRIBANO R.: *Raquitismos vitamínoresistentes* 67

Normas de Publicación

- Normas de Publicación 69

Noticario

- Nueva Junta Directiva de la Sociedad 73
VI Curso en Avances en Cirugía Pediátrica 75
XVIII Curso Clínica Pediátrica 77
II Curso de especialización sobre Avances en Nefrología Pediátrica 78
I Coloquio Pediátrico 79
Reunión Científica 79
34.º Reunión Anual (S.R.H.S.B.) 82

S U M M A R Y

Páginas

Editorial

- DUEÑAS LAITA A., ÁLVAREZ GUIASOLA F. J.: *Teaching from one paracetamol acute poisoning. Need for a Clinical Toxicology* 7

Ambulatory Pediatrics

- PALENCIA R.: *Treatment and prophylaxis of bacterial meningitis in childhood* 13

Review

- DUEÑAS LAITA A., ÁLVAREZ GUIASOLA F. J., IZQUIERDO B., GONZÁLEZ H., ALDANA J.: *Treatment of acute paracetamol poisoning* 19

Originals

- JUNCEDA MORENO J., SANZ LÓPEZ A., JUNCEDA MORENO C.: *Orbital inflammation in childhood* 29
- VILLELABEITIA J. A.: *Congenital dislocation of the hip. A proposal for indications of radiological screening* 35

Radiological Case

- DOLZ JORDI J. L., SUÁREZ PEREIRO M. J., REIMUNDE SEOANE E., FERNÁNDEZ GUINEA O., LÓPEZ DÍAZ M. V., GARCÍA HERNÁNDEZ J. B., ORENSE COLLADO M.: *Avulsion fracture of the ischial epiphysis* 43

Case Reports

- IZQUIERDO B., GONZÁLEZ H., ALDANA J., DUEÑAS A., GUIASOLA F. J. A.: *Acetaminophen intoxication. Report of a case* 45
- PALENCIA R., MOUSSALEM, G., CARAZO, A.: *Rieger's syndrome. Report of a new case with anomalies in the cranial CAT* 49
- MARTÍN CALAMA J., ESTOPIÑÁN V., CIPRÉS L., OLMEDILLAS M. J., VALLE F., DE MIGUEL C., VALERA M. T., LABAY M. V.: *Empty sella syndrome associated to gigantism* .. 53
- ÁLVAREZ ZARZUELO F. J., SANTAMARTA DIEZ N. A., FERNÁNDEZ FERNÁNDEZ M. I., ROA ÁLVAREZ M. C., MANZANO DIEZ A. M.: *Haemoptisis and pulmonary tuberculosis in an infant. A propos of one case* 57
- SÁNCHEZ MARTÍN J., APARICIO LOZANO P., AVELLANOSA ARNAIZ A., PINTO CEBRIÁN M., GARCÍA PARDO J. G.: *Wolf-syndrome* 63

Twenty five years ago

- SÁNCHEZ VILLARES E., CRESPO M., ESCRIBANO R.: *Vitamin resistant rickets* 67
- NOTIICIARY 73

EDITORIAL

Enseñanzas de una intoxicación aguda por paracetamol: La necesidad de una toxicología clínica

A. DUEÑAS LAITA y F. J. ALVAREZ GUIASOLA*

INTRODUCCIÓN

El ingreso en el H.C.U. de Valladolid, en fechas recientes, de dos casos de intoxicación grave por paracetamol (uno de ellos publicado en este número del Boletín de Pediatría), nos ha hecho meditar acerca de los problemas asistenciales que pueden plantear las patologías tóxicas en los Servicios de Urgencias o Unidades de Hospitalización Pediátrica. Ambos casos se han resuelto favorablemente, sin que exista la más mínima repercusión orgánica; a pesar de haber tenido niveles plasmáticos de paracetamol que superaron el límite por encima del cual, si no se tratan con N-acetilcisteína, habrían inducido lesiones hepáticas importantes.

Sin embargo, en ambos casos surgieron problemas idénticos. En primer lugar no fue posible determinar en el Hospital de forma urgente (condición *sine qua non* para valorar la gravedad de la intoxicación) ni tan siquiera diferida, los niveles plasmáticos del paracetamol. Afortunadamente la disposición de la Cátedra de Farmacología de la Facultad de Medicina solventó el problema analítico. Así mismo, en ambos casos, en un principio hubo dudas o dificultades en el manejo de la N-acetilcisteína (demora en la administración o problemas en el cálculo de la dosis).

Estos problemas puntuales, son tan sólo un botón de muestra de alguna de las limitaciones o posibles deficiencias que puede tener la asistencia al intoxicado en nuestro medio hospitalario; pero que nos han hecho considerar el problema sanitario que globalmente representa esta patología. A nuestro entender la necesidad de una Toxicología Clínica, docente y asistencial, es manifiesta. Cuatro serían las razones que avalan esta afirmación y que trataremos de demostrar seguidamente:

1. Constante incremento del número de intoxicaciones agudas en nuestro medio.
2. Cambios en los patrones clínicos u origen de las intoxicaciones.
3. Deficitaria infraestructura hospitalaria y/o institucional en la asistencia al intoxicado.
4. Escasa formación del personal de Salud en Toxicología Clínica.

INCIDENCIA, PREVALENCIA Y PATRONES CLÍNICOS

El aumento en la incidencia de patología tóxica como motivo de consulta a los Servicios de Urgencias es un hecho incontrovertido en la mayoría de los países, que ha hecho que Mathews lo calificase como

Cátedra de Farmacología y Terapéutica, Facultad de Medicina de Valladolid.

* Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

la «*epidemia de nuestro siglo*». Este incremento se inicia en los países civilizados a mediados de los años cincuenta, coincidiendo con el desarrollo industrial y la introducción de muchos fármacos en terapéutica. El incremento de esta presión asistencial también parece claro en nuestro país.

Por otro lado, al ser una *patología aguda* con posible compromiso vital, el 95-99 % de los casos acuden a un Servicio de Urgencias; ya que estos niños necesitan medidas terapéuticas no disponibles, en muchos casos, en Ambulatorios y Centros de Salud. Evidentemente la banalidad de muchas de ellas, origina que sólo un 20-37 % de los asistidos sean ingresados en camas de Areas de Hospitalización de Urgencias y en menor cuatía (6 %) en las U.C.I.

Por muy distintas razones (desarrollo cultural y sociológico, existencia o no de estudios epidemiológicos, etc.) los datos sobre *incidencia y prevalencia* de los accidentes tóxicos varían mucho de un país a otro. En palabras del Prof. Chantal Bismuth (Hôpital Fernand Widal), desde 1980 los accidentes tóxicos son una de las causas más frecuentes de *patología aguda* en los países desarrollados y constituyen la segunda causa de muerte (después de las enfermedades infecciosas) en individuos entre 2 y 30 años. Para Vale y Meredith, las intoxicaciones son la segunda causa de ingreso en los Servicios de Urgencia del Reino Unido. Las intoxicaciones en la edad pediátrica, constituyen la segunda causa de accidentalidad, detrás de los traumatismos. Ello representa el 10,7 % del total de accidentes en la infancia.

En nuestro país, los escasos e inconclusos datos que poseemos, hacen pensar que su incidencia y prevalencia, aunque va en aumento, es inferior. Se estima que su incidencia en niños (medida como porcenta-

je de las urgencias) puede oscilar entre el 1-2 % de las consultas asistidas en los Servicios de Urgencias. Como explicación a esta discrepancia con otros países, se ha señalado que en el nuestro, dichos Servicios están sobresaturados de otras patologías, lo que hace bajar la incidencia en términos relativos. Los datos de *prevalencia* (casos por 1.000 habitantes/año) quizás sean más orientativos; en España la *patología tóxica* origina 0.6-3.8 casos por 1.000 habitantes/año. Lo que está lejos de las cifras de los EE.UU. o el Reino Unido, donde tienen 5-6 casos por 1.000 habitantes/año. Una cuestión importante al respecto sería, el predecir si llegaremos a alcanzar en nuestro país, la misma prevalencia que existe en los países anglosajones. Pues probablemente la respuesta es sí, la cifra de 5-6 casos por 1.000 habitantes/año se considera la «meseta» de la curva epidemiológica (allí ya alcanzada); hasta que no se alcance aquí, continuará nuestro incremento. Este previsible aumento, parece ser que corre paralelo al incremento de la renta «per cápita» de los países civilizados.

Por último, qué duda cabe, que en lo que respecta a las *formas de presentación o patrones clínicos* de las intoxicaciones agudas, los cambios también han sido importantes en todo el mundo y particularmente en nuestro país. La intoxicación aguda por paracetamol es quizás un ejemplo a considerar; hace cinco años prácticamente apenas existían envenenamientos por este analgésico. Hoy en día, tras su masiva introducción en el mercado (su consumo de ha multiplicado por quince en tres años), la frecuencia de intoxicaciones graves por sobredosis se ha incrementado de forma paralela. También se ha observado un incremento de intoxicaciones por BZDs, antidepresivos y drogas de abuso (hachis e inhalantes). De igual forma, como consecuencia del cambio de

composición, los cuadros graves de intoxicación por Optalidón® han disminuido drásticamente.

DÉFICITS ASISTENCIALES EN LA ATENCIÓN AL NIÑO INTOXICADO

Cuando se nos propuso escribir este editorial, nos preguntamos si era correcta la asistencia que se presta al niño o adulto intoxicado. La respuesta a esta cuestión en palabras de Nogué Xarau, sería que probablemente no, opinión que compartimos.

Siempre que se generaliza se cometen errores, pero trataremos de justificar nuestra opinión señalando algunos de estos déficits, que probablemente no son aplicables a ciertos hospitales, pero que sí lo son para un porcentaje relativamente elevado de centros asistenciales.

En primer lugar, existe un *déficit achacable a la organización o infraestructura de determinados hospitales*. Este básicamente consiste en la ausencia de un apoyo analítico adecuado a esta patología: carencia de determinación de tóxicos en orina de urgencia, carencia de determinación de urgencia o reglada de carboxihemoglobina o metahemoglobina, carencia de determinación de niveles plasmáticos de paracetamol urgente, carencia de determinación de niveles séricos de otros tóxicos en los que la opción terapéutica correcta se realiza en función de éstos, etc. Es evidente que parte de estas determinaciones, ayudarían al diagnóstico diferencial de comas, arritmias, convulsiones y conductas anormales de etiología desconocida en la edad pediátrica. En este mismo apartado cabría incluir la ausencia en el Servicio de Farmacia de antídotos «raros» o de bibliografía especializada de fácil acceso para el «médico de guardia».

Por otro lado, está bastante generalizada la *inexistencia de protocolos terapéuticos* para determinadas intoxicaciones; ésta se basa probablemente en los siguientes hechos: carencia de un staff fijo perteneciente al Servicio de Urgencias, ausencia de un especialista encargado específicamente de la asistencia y/o coordinación asistencial de los pacientes con estas patologías y la escasa formación pregrado y postgrado en Toxicología Clínica.

Por último, algunos de los hechos antes comentados, originan que se cometan *errores terapéuticos o de actuación* con cierta frecuencia, en la asistencia médica a estos niños: errónea prioridad en la búsqueda de antídotos muchas veces inexistentes, injustificada aplicación de técnicas de extracción del tóxico en situaciones no indicadas u omisión de medidas terapéuticas útiles (se emplea poco al carbón activado).

NECESIDAD DE UNIDADES DE TOXICOLOGÍA CLÍNICA

En nuestra modesta opinión, parte de los problemas asistenciales que plantean las intoxicaciones agudas en niños y adultos, se solucionarían con la creación de Unidades o Servicios de Toxicología Clínica, en grandes hospitales y/o hospitales de referencia. Si ésto no fuera posible, al menos, sería de desear, el dotar de pequeñas Unidades de Tóxicos a los Servicios de Urgencias de la red asistencial.

En la Tabla I aparece un esquema básico de la organización de estas unidades. Aunque lógicamente, entre el personal implicado, estén distintas especialidades médicas, es vital la existencia de un coordinador. Este podría ser, aunque no de forma obligada, un farmacólogo clínico o un toxicólogo clínico (si existiera esta especialidad médica en nuestro país). Las fun-

ciones que, entre otras deberían desarrollar estas Unidades serían:

abuso en esos fluidos (dato fundamental para el diagnósti-

TABLA I. POSIBLE ORGANIGRAMA HUMANO Y FUNCIONAL DE UNA UNIDAD DE TOXICOLOGÍA CLÍNICA

<i>Coordinador:</i>	Farmacólogo Clínico o Toxicólogo Clínico	
<i>Personal Implicado:</i>	Staff del Servicio de Urgencias Internista Pediatra Intensivista Psiquiatra	
<i>Ubicación:</i>	Area de Urgencias Hospitalaria	
<i>Funciones:</i>	— Asistencial — Analítica — Documentación — Información	— Formación — Soporte Psiquiátrico — Toxicovigilancia — Investigación

a) *Función asistencial de tipo clínico*

- Asistencia clínica a los pacientes afectados de esta patología.
- En caso de necesidad, coordinación y/o consulta con los otros especialistas implicados en la asistencia de dichos enfermos.
- Creación de protocolos diagnósticos y terapéuticos de asistencia a los distintos tipos de intoxicados.
- Organización, custodia y dispensación del botiquín de antidotos del Hospital.

b) *Función asistencial de tipo analítico*

- Determinación cualitativa de tóxicos en orina y contenido gástrico; con las técnicas actuales se pueden detectar con suma facilidad hasta 100 medicamentos tóxicos o drogas de

co diferencial de cuadros de origen desconocido o intoxicaciones por varios fármacos).

- Determinación cuantitativa de niveles plasmáticos de medicamentos, en los que el conocimiento de éstos condicionan la conducta terapéutica: paracetamol, salicatos, metanol, etc.
- Determinación de carboxihemoglobina, metahemoglobina y otros parámetros analíticos útiles en Toxicología Clínica.
- En intoxicaciones raras, casos especiales, etc., envío de muestras de fluidos al Instituto Nacional de Toxicología u otros centros de referencia.

c) *Interconsultas y apoyo a otros servicios*

- La Unidad, así mismo atendería las interconsultas realizadas por los Servicios que

tengan hospitalizados pacientes con intoxicaciones o toxicomanías.

d) *Información y documentación clínica*

— La Unidad contaría con el soporte técnico y bibliográfico suficiente, para dar información específica sobre diagnóstico y tratamiento de intoxicaciones, a toda la red asistencial de una provincia.

e) *Formación y docencia a postgraduados*

— La Unidad se encargaría de la formación postgraduada de Médicos Residentes de distintas especialidades, que se ven obligados a atender intoxicaciones.

— Así como realizaría el reciclaje de médicos de staff del Servicio de Urgencias, personal de Enfermería y otro personal sanitario, mediante cursos o sesiones periódicas de puesta al día.

cidencia, complejas formas de presentación y elevado nivel de conocimientos necesarios para tratarlas; haya en nuestro país, si se compara con otros, tan escaso desarrollo de la Toxicología Clínica. Este subdesarrollo se inicia en el pregrado de nuestros médicos; momento en el cual reciben una nula o muy deficiente formación sobre el manejo de estos pacientes. Si nuestras Facultades de Medicina quieren competir con las europeas o norteamericanas, será necesario que vayan pensando en la creación de una disciplina de Toxicología Clínica.

Pero el problema también está en la red asistencial, donde destaca la escasa infraestructura hospitalaria o la carencia de personal especializado (farmacólogos o toxicólogos clínicos). Las autoridades sanitarias harán una dejación de sus obligaciones si en un futuro próximo no posibilitan la implantación de Unidades de Toxicología Clínica en nuestros grandes hospitales.

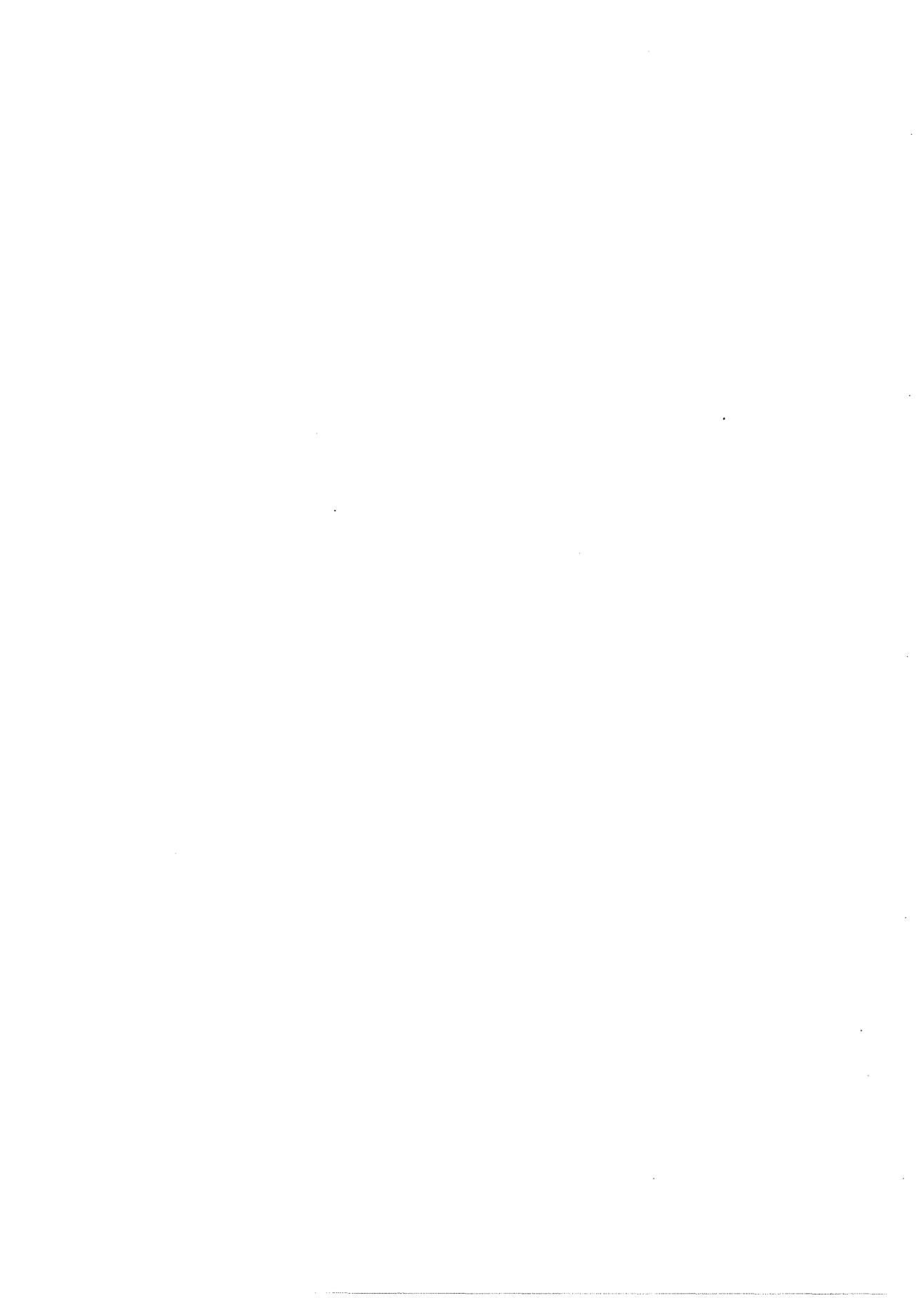
Afortunadamente ya existen enmiabables esfuerzos de algunos grupos españoles, que han apostado por el desarrollo y puesta en marcha de la Toxicología Clínica. Que este embrión llegue a nacer depende de todos, pero fundamentalmente de las Facultades de Medicina y de las autoridades sanitarias responsables de la red asistencial pública. Castilla y León y otras Comunidades Autónomas no pueden quedarse atrás ante un «reto» como este.

CONCLUSIONES

Llama la atención que, a pesar de la importancia de las intoxicaciones en la patología infantil o del adulto, su alta in-

Petición de Separatas:

Dr. A. DUEÑAS LAITA
Cátedra de Farmacología
Facultad de Medicina
C/ Ramón y Cajal, 5
47005 VALLADOLID



PEDIATRIA EXTRAHOSPITALARIA*

Tratamiento y profilaxis de las meningitis purulentas en la infancia

R. PALENCIA

A pesar de los avances logrados en el tratamiento y prevención de las meningitis bacterianas con la incorporación de nuevos antibióticos y la posibilidad de disponer de vacunas frente a algunos de los gérmenes responsables, el problema que plantean no está totalmente resuelto en la actualidad. La mortalidad sigue siendo elevada ya que alcanza a un 53 % en los mayores de 5 años y a un 15-20 % en los recién nacidos (1) y las secuelas, sobre todo neurológicas se presentan en el 30-40 % de los supervivientes (2).

En esta publicación revisamos los aspectos actuales de la terapéutica y profilaxis de las meningitis purulentas en la infancia a la luz de las más recientes aportaciones.

A. ELECCIÓN DE ANTIBIÓTICO

1. Germen desconocido

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

Recién nacidos. Los agentes más frecuentemente responsables son: E. coli y estreptococo del grupo B; otros posibles incluyen: listeria, pseudomona, citrobacter, klebsiella, serratia, salmonella... La asociación clásica de ampicilina + ami-

noglucósido ha confirmado su utilidad (3) pero la posible aparición de resistencias y la toxicidad por aminoglucósidos han aconsejado la búsqueda de terapéuticas alternativas, eligiéndose hoy la asociación de ampicilina + cefalosporina de 3.^a generación (cefotaxima, ceftriaxona, ceftazidima). Las inyecciones intraventriculares proporcionan resultados similares a la vía parenteral.

Lactantes menores de 3 meses (excluidos R.N.). En esta edad los gérmenes más frecuentes son: H. influenzae, N. Meningitidis, S. β hemolítico, listeria, S. pneumoniae. El tratamiento aconsejado es la asociación de ampicilina + cefalosporina de 3.^a generación (cefotaxima, ceftriaxona ó ceftazidima).

Pacientes entre 3 meses y 2 años. Los gérmenes responsables en este grupo de edad son: N meningitidis, H. influenzae y S. pneumoniae. Los antibióticos de elección son cefalosporinas de 3.^a generación.

Entre 2-5 años. La bacteria más habitual en estos pacientes es la N meningitidis, seguida del H. influenzae y S. pneumoniae. El antibiótico recomendado es la penicilina o mejor las cefalosporinas de 3.^a generación.

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

* Sección patrocinada por Ordesa S.A.

Departamento de Pediatría. Hospital Universitario. Facultad de Medicina. Valladolid.

— *Streptococo grupo B* o listeria: Penicilina (o ampicilina o amoxicilina) + aminoglucósido (amikacina, gentamicina, tobramicina o sisomicina). Las cefalosporinas de 3.^a generación son ineficaces frente a la listeria.

— *E. coli*: cefotaxima + aminoglucósido

— *Pseudomona*: ceftazidima + ampicilina (4)

— *Serratia*: carbenicilina

— *N. meningitidis*: la penicilina es el antibiótico de elección, a dosis de 500.000/UI/kg./día (5). En alérgicos a este fármaco se utiliza el cloranfenicol; la utilización de ampicilina, además de ser cara, carece de justificación.

— *H influenzae*: por la aparición de cepas resistentes a ampicilina y/o a cloranfenicol, el tratamiento de elección se basa en el empleo de cefalosporinas de 3.^a generación: cefotaxima, ceftriaxona o ceftazidime; también puede emplearse una cefalosporina de 2.^a generación: cefuroxima.

La pauta más clásica de asociación de ampicilina y cloranfenicol parece menos segura.

— *S. pneumoniae*: el tratamiento habitual es con penicilina; la existencia de cepas parcialmente resistentes a este antibiótico (hasta un 25 % (5) está cuestionando su elección y para sustituirle, e incluso para usar de entrada, se recomiendan:

cefalosporinas de 2.^a generación: cefuroxima;

cefalosporinas de 3.^a generación; cefotaxima, ceftriaxona, ceftazidima; cloranfenicol;

También puede emplearse la vancomicina.

— *Estafilococo*: es germen habitual cuando el paciente es portador de válvula de derivación ventrículo peritoneal, aconsejándose para su tratamiento la asociación de vancomicina + cefotaxima.

B) DOSIFICACIÓN DE LOS ANTIBIÓTICOS

Se detallan en la tabla I.

TABLA I. ANTIBIÓTICOS EN EL TRATAMIENTO DE LAS MENINGITIS INFANTILES

Antibiótico	Dosis/kg./día	N.º de administraciones
Penicilina	300.000-400.000 UI	4-6
Ampicilina	200 mg.	3-4
Amikacina	15 mg.	2
Aminoglucósidos	5-10 mg.	2-3
Gentamicina		
Tobramicina		
Sisomicina		
Carbenicilina	150 mg.	3
Cloranfenicol	100 mg.	4
Cefotaxima	200 mg.	4
Ceftriaxona	100 mg.	2
Ceftazidime	100 mg.	2
Cefuroxima	240 mg.	3
Vancomicina	20-60 mg.	3

C) CRITERIOS DE CURACIÓN

Serían las siguientes:

1. Normalidad clínica.
2. Ausencia de fiebre durante 5 días.
3. Análisis de líquido cefalorraquídeo con:

< 30 células/mm³
 glucorraquia normal
 proteinorraquia < 40 mg/mm³
 cultivo estéril.

D) DURACIÓN DEL TRATAMIENTO ANTI-BIÓTICO

La duración del tratamiento en las meningitis infantiles ha sido objeto de controversias. Diversos estudios (6, 7, 8) han demostrado que en los lactantes y niños mayores un tratamiento de 7 días de duración es eficaz en las meningitis bacterianas no complicadas, lo que se ha confirmado tanto en las meningocócicas (9) como en las causadas por *H. influenzae*, mientras que para la neumocócica se aconsejan 10 días de medicación (10); algunos autores (11) elevan hasta 15 días el tratamiento para las meningitis por estos dos últimos gérmenes.

En los recién nacidos se recomienda una duración mínima de 14 días para las originadas por gérmenes gram positivos (*estreptococo*, *listeria*) y de 21 días para las debidas a gram negativos (*E. coli*, *proteus*, *serratia*...), aunque en algunos casos se precisa mantener la terapéutica hasta 4-6 semanas.

No se considera necesario efectuar una punción lumbar de control al finalizar el tratamiento en un niño que ha evolucionado sin complicaciones (10), por lo que en este caso la curación se basará en criterios clínicos.

E) PAPEL DE LOS CORTICOIDES

Aunque en algún momento se pensó que el efecto antiinflamatorio de los corticoides podría ser adverso al reducir la penetración del antibiótico a través de la barrera hematoencefálica, los trabajos más recientes permiten concluir que la dexametasona (a dosis de 0,6 mg/kg., repartida en 4 tomas, durante 4 días) es útil para el tratamiento de las meningitis bacterianas, especialmente por *H. influenzae*, en los mayores de 2 meses (12). Las ventajas proporcionadas (13) son: a) la fiebre se resuelve más rápidamente, b) la concentración de lactato y proteínas en LCR es más baja y la glucosa más alta a las 24 horas, cuando se emplean corticoides, c) la incidencia de afectación auditiva es menor en los pacientes tratados con dexametasona.

F) MEDIDAS GENERALES

Monitorización de constantes vitales: frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, tensión arterial, temperatura, diuresis, osmolaridad, ionograma.

Tratamiento de la hipertermia (paracetamol, envolturas frías).

Perfusión endovenosa de agua, glucosa y electrolitos, con administración de sólo 2/3 de las necesidades basales por el riesgo de secreción inadecuada de hormona antidiurética (que se diagnostica por el hallazgo, en plasma, de natremia inferior a 135 mEq/l y osmolaridad inferior a 280 mOs/l, y en orina de natremia superior a 80 mEq/l y osmolaridad por encima de 300 mOs/l) y edema cerebral.

Tratamiento de las complicaciones:

— secreción inadecuada de hormona antidiurética: restricción de líquidos y diuréticos.

— convulsiones: diazepam, fenobarbital o quizá mejor la difenilhidantoína que no produce sedación e inhibe la secreción inadecuada de ADH.

— fracaso circulatorio (aparece en especial cuando la meningitis se asocia a sepsis o coagulopatía de consumo): *Debe tratarse en una unidad de cuidados intensivos pediátricos*

— en caso de fiebre prolongada: buscar focos, incluyendo la existencia de derrame subdural.

— si existe hipertensión endocraneal se realizará tratamiento del edema cerebral con manitol (1,5 gr/kg. i.v., administrado en media hora) o dexametasona (14).

G) PROFILAXIS DE LAS MENINGITIS

— Meningitis meningocócica

La profilaxis de la meningitis meningocócica se basa en:

1. *Quimioprofilaxis*. Los antibióticos que han mostrado su utilidad son:

Rifampicina: a 10 mg/kg. dos veces al día durante 2 días. Su uso debe restringirse para la profilaxis y no se usará para el tratamiento, con el fin de evitar la aparición de resistencias (15).

Minociclina: es útil pero tiene efectos secundarios que limitan su empleo (16).

Espiromicina: para algunos (17) es el fármaco recomendado a 50 mg/kg./día durante 5 días (sin pasar de 2 gr/24 horas).

2. *Vacunas*

En la actualidad existen tres vacunas: monovalente A, monovalente C y bivalente A-C, que han mostrado su utilidad, calculándose que previenen la enfermedad meningocócica en el 87 % de los casos (18). Su uso está indicado siempre que

aparezca infección meningocócica por los tipos A o C, debiendo recordarse que la protección no aparece hasta los 8-10 días después de la vacunación y que no parecen ser útiles en niños menores de 2 años. Aunque se está trabajando en ello todavía no se ha logrado una vacuna frente al meningococo B, habitual responsable de la enfermedad en nuestro medio (19). La dificultad radica en que los polisacáridos capsulares del tipo B no tienen poder antigénico en humanos, tratando de soslayarse esta peculiaridad estudiando la capacidad antigénica de otros componentes proteicos externos de la cápsula del meningococo B (20), así como ensayando vacunas contra bacterias (como el E. Coli) que tienen polisacáridos capsulares antigénicamente similares a los del meningococo B.

Por lo señalado en las líneas precedentes, en nuestro país no están indicadas campañas masivas de vacunación salvo que se observe la aparición de brotes a expensas de los tipos A o C.

— Meningitis por H. Influenzae

1. *Quimioprofilaxis*: Rifampicina: 20 mg/kg/día, vía oral, durante 4 días.

2. *Vacunas*. La vacunación es útil pero protege sólo a los mayores de 2 años (21).

— M. neumocócica

1. *Quimioprofilaxis*

No se recomienda efectuar quimioprofilaxis porque no está comprobado que los contactos con enfermos tengan más riesgo de padecer la enfermedad que el resto de la población.

2. *Vacunas*

Se ha desarrollado una vacuna que ha sido útil en adultos pero poco eficaz en niños (en especial en menores de 2 años); su administración se reserva a los esplenectomizados mayores de 2 años.

BIBLIOGRAFIA

1. KAPLAN, S. L.; FEIGIN, R. D.: *Clinical presentations, prognostic factors and diagnosis of bacterial meningitis* en: Bacterial meningitis. SANDE, M. A.; SMITH, A. L.; ROOT, R. K. (eds.). CHURCHILL LIVINGSTONE. New York. 1985, p. 83.
2. STUTMAN, H. R.; MARKS, M. I.: *Meningitis bacteriana en los niños: diagnóstico y tratamiento. Revisión de los progresos recientes.* MTA-Pediatría 1988; 12: 619-634.
3. SCHAAD, U. B.; MC CRACKEN, G. H. Jr.: *Pharmacologic basis for antimicrobial therapy of neonatal meningitis.* Helv. Pediatr. Acta 1981; 36: 19-30.
4. DELGADO, A.; PÉREZ LEGÓRBURU, A.: *Tratamiento de la meningitis purulenta en la infancia.* An. Esp. Pediatr. 1981; 31 (supl. 38): 78-80.
5. DEL CASTILLO MARTÍN, F.: *Tratamiento de la meningitis bacteriana: ¿debemos modificar nuestros protocolos?* An. Esp. Pediatr. 1988; 29: 425-427.
6. MARKS, W. A.; STUTMAN, H. R.; MARKS, M. I.: *et al.: Cefuroxime versus ampicillin plus chloramphenicol in childhood bacterial meningitis: a multicenter randomized controlled trial.* J. Pediatr. 1986; 109: 123-130.
7. LIN, T. Y.; CHRANE, D. F.; NELSON, J. D. *et al.: Seven days of ceftriaxone therapy is as effective as ten days treatment for bacterial meningitis.* JAMA 1985; 253: 3.559-3.563.
8. JADAVJI, T.; BIGGAR, W. D.; GOLD, R. *et al.: Sequelae of acute bacterial meningitis in children treated for seven days.* Pediatrics 1985; 78: 21-25.
9. VILADRICH, P. F.; PALLARES, R.; ARIZA, J. *et al.: Four days of penicillin therapy for meningococcal meningitis.* Arch. Intern. Med. 1986; 146: 2.380-2.382.
10. COMMITTEE ON INFECTIOUS DISEASES: *Tratamiento de la meningitis bacteriana.* Pediatrics (ed. esp.) 1988; 25: 403-406.
11. CASADO FLORES, J.: *Estado actual del tratamiento y profilaxis de la meningitis bacteriana en la infancia.* Rev. Esp. Pediatr. 1989; 45: 58-64.
12. LEGIDO, A.: *Tratamiento de la meningitis bacteriana en la infancia.* Rev. Esp. Pediatr. 1989; 45: 439.
13. MC CRACKEN, G. H. jr. LEBEL, M. H.: *Dexamethasone therapy for bacterial meningitis in infants and children.* Am. J. Dis. Child. 1989; 143: 287-289.
14. MADRIGAL DÍEZ, V.; ALONSO PALACIO, J.: *Meningitis bacterianas.* Bol. Pediatr. suplemento 1988; 133-136.
15. FINLEY, R. A.: *Prophylaxis against meningococcal disease.* JAMA 1976; 236: 459-461.
16. MENÉNDEZ, M.; CINTADO, C.; MACÍAS, P.: *Chimioprofilaxie des affections méningococciques par la minocycline. Effets secondaires observées chez l'enfant.* Med. Mal. Infect. 1980; 4: 212-216.
17. BÉGUÉ, P.: *Antibiothérapie des méningites purulentes.* En: L'antibiothérapie chez l'enfant. Bégué P (director). Ed. Vigot. París, 1988, pp. 1-11.
18. TRIAU, R.; ROUMIANTZEFF, M.: *La vaccination anti-méningococcique.* Med. Mal. Infect. 1984; 4: 85-95.
19. LIFELY, M. R.; MORENO, C.: *Vacuna contra la enfermedad por meningococos del grupo B.* Lancet (ed. esp.) 1986; 8: 420-421.
20. SALLERAS I SANMARTI, Ll.; GARRIDO MORALES, P.: *Vacunación contra la infección meningocócica.* Jano 1987; 33: 69-70.
21. DAUM, R. S.; GRANOFF, D. M.: *A vaccine against Haemophilus influenzae tipo b.* Pediatr. Infect. Dis. 1985; 4: 355-357.

Petición de Separatas:

R. PALENCIA
 Departamento de Pediatría
 Hospital Clínico Universitario
 C/ Ramón y Cajal, 5
 47005 VALLADOLID



REVISION

Manejo de la intoxicación aguda por paracetamol

A. DUEÑAS LAITA*, F. J. ALVAREZ GUIASOLA**,
B. IZQUIERDO**, H. GONZÁLEZ** y J. ALDANA**

RESUMEN: El paracetamol (acetaminophen) es un medicamento ampliamente utilizado, que tiene propiedades analgésicas y antipiréticas similares a la aspirina aunque carece de efecto antiinflamatorio. La intoxicación aguda (que aparece por encima de 140 mg/kg.) induce frecuentemente hepatotoxicidad. El mecanismo del daño hepático radica en la deplección de los depósitos de glutación hepático, lo que origina un metabolito altamente tóxico, la n-acetil-p-benzoquinoneimina. Durante los primeros estadios de la intoxicación aguda (0-24 horas), la sintomatología clínica es muy escasa. Con posterioridad (24-48 horas) pueden aparecer elevaciones subclínicas de las enzimas hepáticas. Los signos y síntomas de fallo hepático aparecen 3-4 días después del accidente tóxico. La n-acetil-l-cisteína (NAC) por vía intravenosa u oral es el antídoto de elección en la intoxicación aguda por paracetamol. La terapéutica con NAC se deberá iniciar en todo niño cuya historia sugiera una ingesta de paracetamol superior a 140 mg/kg., antes de que haya transcurrido más de 12 horas del accidente tóxico; aunque no se conozcan los niveles plasmáticos del paracetamol. PALABRAS CLAVE: INTOXICACIÓN POR PARACETAMOL. DAÑO HEPÁTICO. N-ACETIL-CISTEINA.

TREATMENT OF ACUTE PARACETAMOL POISONING. (SUMMARY): Paracetamol (acetaminophen) is a widely used drug, which has analgesic and antipyretic properties comparable to those of salicylates but lacks their antiinflammatory activity. Severe hepatotoxicity occurs frequently at paracetamol overdose (more than 140 mg/kg.). Excessive acetaminophen doses appear to deplete liver glutathione stores, leading to formation of the toxic intermediate metabolite n-acetyl-p-benzoquinoneimine. Symptoms often are absent early (0-24 hours) in the course of poisoning; follow by subclinical increase in hepatic enzymes (24-48 h. postingestion). Signs of progressive hepatic injury develop 3-4 day after overdose. Oral or intravenous n-acetyl-n-cysteine (NAC) is the only antidote currently used in paracetamol overdose. The administration of NAC to those children with history of acetaminophen ingestion of more than 140 mg/kg. should not be delayed beyond 12 hours postingestion while awaiting blood level. KEY WORDS: PARACETAMOL OVERDOSE, LIVER DAMAGE, N-ACETIL-L-CYSTEINE.

INTRODUCCIÓN

El paracetamol o acetaminofén es un analgésico antipirético que se introdujo en terapéutica en los EE.UU. en 1950, como

sustituto de la fenacetina. En los últimos años las ventas de paracetamol en nuestro país se han incrementado extraordinariamente, pues presenta ciertas ventajas teóricas sobre la aspirina y derivados: a) es

* Cátedra de Farmacología y Terapéutica, Facultad de Medicina de Valladolid.

** Servicio de Escolares, Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

menos alergizante y puede emplearse en enfermos alérgicos a ésta, b) no produce intolerancia gástrica; c) no reduce la agregabilidad plaquetaria, luego puede emplearse en enfermos con hemorragias o coagulopatías.

Desde que en 1966 Davidson y Eastham (1) publicaron el primer caso de necrosis hepática por sobredosis de paracetamol, el número de intoxicaciones agudas y muertes por este fármaco, no ha cesado de incrementarse en Inglaterra y EE.UU. Previamente a la existencia del antídoto, en el Reino Unido se producían un mínimo de 7.000 hospitalizaciones por año, como consecuencia de intoxicaciones por este analgésico menor; pero lo que era peor, aparecían 1.400 casos de necrosis hepática y 60 muertes secundarias a ésta. Con la introducción del tratamiento antidótico en 1973, su mortalidad ha disminuido (2). En España es muy posible que comencemos a ver un incremento en el número de casos, pues desde 1984, se han comercializado muchos preparados que contienen paracetamol sólo o en asociación con otras sustancias.

En los niños las intoxicaciones agudas suelen ser accidentales, mientras que en el adulto son voluntarias (intento de suicidio). En los primeros el cuadro tóxico puede aparecer con dosis iguales o superiores a 140 mg/kg. y en el adulto aparece por encima de 10 gr. Sin embargo, se han descrito necrosis hepáticas en adultos que tenían una inducción del sistema microsomal hepático (consumo crónico de alcohol, fenobarbital, malnutrición, etc.), con dosis inferiores a 10 gr., pero superiores a 7.5 gr. La incidencia de necrosis hepática y/o muerte en niños menores de 9 años, es inferior al adulto (aunque tengan niveles plasmáticos teóricamente tóxicos), probablemente por biotransformar el paracetamol de forma diferente al adulto (3-5).

FISIOPATOLOGÍA DE LA INTOXICACIÓN AGUDA

Como ya hemos comentado, el principal efecto tóxico del paracetamol es el daño hepático en mayor o menor grado. Los mecanismos fisiopatológicos de la inducción del dicho daño no están del todo aclarados, aunque se tiene una idea bastante aproximada de cómo se podría producir éste.

A «dosis terapéuticas» la mayor parte del paracetamol es biotransformado en el hígado formándose fundamentalmente metabolitos que son conjugados con sulfato o ácido glucurónico. Además, un porcentaje pequeño de este fármaco (4-5 %) es biotransformado vía citocromo P450, a un metabolito altamente reactivo, la N-acetilbenzoquinoneimina (NAPQI), que normalmente es atrapado e inactivado por el glutatión (6), eliminándolo como conjugado con cisteína y ácido mercaptúrico (Figura 1).

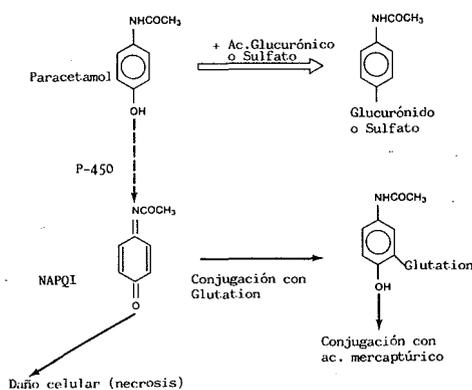


FIG. 1. Metabolismo del paracetamol. En él se puede apreciar el posible mecanismo de necrosis celular por superproducción de NAPQI y posterior unión covalente a las células

Sin embargo en «casos de sobredosis», la conjugación con sulfato y/o ácido glu-

curónico se satura, formándose, vía citocromo P450, NAPQI a mayor velocidad y en más cantidad. Ello origina que la formación de este metabolito, exceda la síntesis normal de glutatión hepático; cuando el glutatión ha sido consumido en un 70 % ya no es capaz de fijar la NAPQI, la cual se une de forma covalente a las macromoléculas de las células hepáticas, originando la necrosis tisular (7).

La necrosis hepática no se produce en todos los pacientes que tienen niveles supestamente tóxicos (8); en aproximadamente el 20 % de los casos, ésta no aparece. Esta ausencia de toxicidad ha sido explicada por los posibles cambios en la capacidad enzimática del citocromo P450, que induce la edad infantil, dieta, ingesta concomitante de otros fármacos, etc.

Además de la necrosis hepática se han descrito fallos renales (necrosis tubular) y pancreatitis, por un mecanismo probablemente similar.

SINTOMATOLOGÍA Y DIAGNÓSTICO

1. Manifestaciones clínicas

El conocimiento del curso temporal de la intoxicación por paracetamol es de vital importancia para actuar de forma correcta ante un paciente con sobredosis de este antiálgico.

A continuación recordamos dos detalles de gran trascendencia: a) existe un período de latencia de 2-3 días entre la ingesta del tóxico y la aparición de la necrosis hepática florida, durante el cual sólo hay náuseas, vómitos, disconfort abdominal y discretas alteraciones analíticas; sin embargo, el tratamiento antidótico sólo es eficaz si se administra dentro de las 15-16 horas postingesta; b) el riesgo de aparición y severidad de la necrosis hepática está en función de los niveles plasmáticos existen-

tes en las primeras 4-16 horas de la intoxicación aguda. Ambos conceptos se resumen en la Figura 2. Seguidamente analizamos de forma esquemática el curso temporal de las manifestaciones clínicas (8) de la intoxicación aguda por paracetamol (Tabla I).

TABLA I. MANIFESTACIONES CLINICAS DE LA INTOXICACION AGUDA POR PARACETAMOL

TIEMPO POSTINGESTA	MANIFESTACION CLINICA
0 - 24 horas	Escasa e inespecífica Vómitos, sudoración.
24 - 36 horas	Escasa e inespecífica Dolor abdominal.
36 - 72 horas	Inicio clínico-analítico de fallo hepático y ocasionalmente renal.
72 - 120 horas	Ictericia Sangrados Fallo hepático Fallo renal Coma.

a) *Estadio inicial (0-24 horas postingesta)*. En las primeras 24 horas puede haber ausencia de síntomas; de aparecer éstos suelen ser leves: náuseas, vómitos, anorexia, sudoración, disconfort abdominal. Si apareciese depresión del SNC, quedaría decir que el niño habría ingerido algún preparado que contiene en su composición, además de paracetamol, codeína, dextropropoxifeno u otros depresores del SNC.

b) *Estadio 24-36 horas postingesta*. Puede continuar la ausencia de síntomas o aparecer, si no lo habían hecho, las náuseas y vómitos. Es frecuente un dolor en el cuadrante superior derecho del abdomen,

signo temprano de daño hepático. Si éste ha ocurrido, se puede objetivar inicialmente un tiempo de protrombina alargado y un aumento de la bilirrubina indirecta. La elevación espectacular de las aminotransferasas (aspartado y alanina) y deshidrogenasa láctica suele ser posterior a este estadio.

c) *Estadio 36-72 horas postingesta.* En este período comienzan las manifestaciones clínicas y analíticas de necrosis hepática y ocasionalmente renal.

d) *Estadio 72-120 horas postingesta.* A partir del tercer día de la intoxicación, el cuadro puede ser ya florido: franca ictericia, dolor abdominal en cuadrante superior derecho, sangrados, confusión, letargia, encefalopatía hepática, síndrome hepatorenal, coma y ocasionalmente muer-

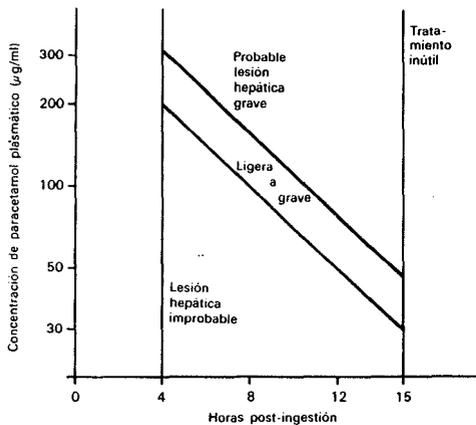


FIG. 2. Relación entre las concentraciones plasmáticas de paracetamol, tiempo postingesta y riesgo de daño hepático. Es de destacar que durante las primeras 24 h. las manifestaciones clínicas están ausentes o son muy leves (a pesar de haber niveles séricos potencialmente tóxicos); sin embargo, el tratamiento antidótico es ineficaz superadas las 15-16 horas postingesta

te. La aparición de hipoglucemia es un signo de mal pronóstico. El fallo renal es

poco frecuente aunque en ocasiones se ha descrito en ausencia de necrosis hepática importante (9, 10).

En aquellos pacientes que superan el cuadro, la normalización de los test de función hepática comienza a partir del 5.º día del accidente tóxico. La recuperación de la arquitectura hepática «ad integrum» ocurre 2-3 meses después. Prácticamente no se han descrito casos de hepatitis crónica o cirrosis postingesta de dosis masivas de paracetamol.

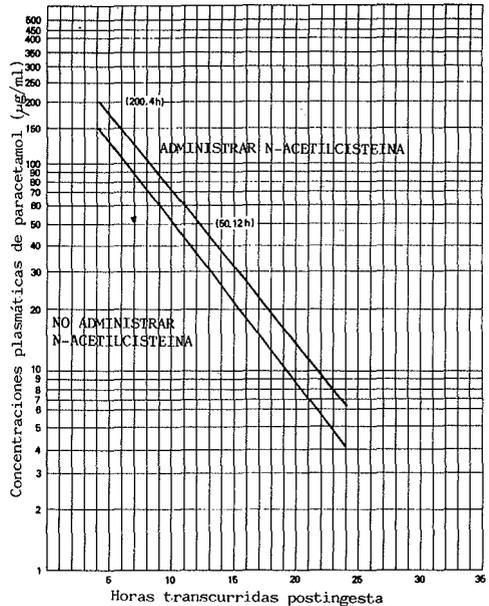


FIG. 3. Adaptación de nomograma de Rumack-Matthew. En ordenadas se representa semilogarítmicamente las concentraciones de paracetamol y en abscisas el tiempo postingesta. Antes de 4 h. postingesta los niveles no son interpretables. Este nomograma representa dos líneas de concentración, a fin de dar un margen de seguridad, por posibles errores analíticos o en el cálculo de la hora en que se produjo el accidente tóxico. Se deberá administrar NAC si los niveles están por encima de la línea superior o inferior, no siendo preciso el antidoto si la concentración no supera la línea inferior

2. *Diagnóstico y valoración del paciente*

a) *Diagnóstico diferencial.* En ausencia de información sobre el origen de la intoxicación, el único sistema de averiguar la etiología del accidente tóxico es la determinación, cualitativa en orina y posteriormente cuantitativa en plasma, de paracetamol. Recordemos que durante las primeras 24 horas la clínica está ausente o es absolutamente inespecífica, por lo que no será orientativa para hacer un diagnóstico etiológico del origen del accidente tóxico.

b) *Valoración de los niveles plasmáticos.* La cuantificación e interpretación de los niveles plasmáticos de paracetamol, es la única guía para valorar y tratar con el antídoto específico (N-acetilcisteína) al paciente intoxicado por paracetamol. A continuación planteamos las tres posibles situaciones que puede encontrar el pediatra, a la hora de valorar la intoxicación por paracetamol en un niño:

Si se «conoce el tiempo transcurrido» desde la ingesta (11) del tóxico, se seguirá el nomograma de Rumack-Matthew (Figura 3). Se deberá, por tanto, comenzar la administración de N-acetilcisteína (NAC), si el nivel plasmático de paracetamol es igual o superior a 200 microgr/ml. a las 4 horas de la ingesta (antes de 4 horas post-ingesta los niveles no son valorables pues el paracetamol no ha alcanzado su pico máximo) o más de 50 microgr/ml a las 12

horas de la sobredosis (línea superior del nomograma). Transcurridas 3-4 horas después de la primera toma, se repetirán los niveles y si están por debajo de la línea inferior se suspende la administración de NAC. No obstante, si la historia del sujeto sugiere una sobredosis masiva, se deberá comenzar el tratamiento inmediatamente, sin esperar a conocer los resultados de las determinaciones de paracetamol en sangre. Cuando recibamos los niveles, si los resultados muestran que las concentraciones son tóxicas (por encima de la línea superior), el enfermo deberá recibir el tratamiento completo que posteriormente especificaremos; si no es así (por debajo de la línea inferior), se suspenderá el tratamiento.

Si «desconocemos el tiempo transcurrido» desde la ingesta del tóxico, el nomograma de Rumack-Matthew no se puede utilizar. Se deberá recurrir, en opinión de algunos autores (12), al cálculo de la vida media de eliminación ($t_{1/2}$) del paracetamol. En situaciones normales, ésta es de 2-3 horas, por tanto se ha aconsejado tratar con NAC a los pacientes cuya $t_{1/2}$ estimada de paracetamol sea superior a 4 horas. Para el cálculo de dicho parámetro farmacocinético será necesario obtener dos muestras plasmáticas tomadas con un intervalo de 3 o 4 horas. Se procederá al siguiente cálculo que acompañamos de un ejemplo numérico; supongamos que las muestras se obtuvieron a las 13,00 y 17,00 horas del día y los resultados son:

Niveles plasmáticos a las 13.00 h (t_1) = 180 microgr/ml.

Niveles plasmáticos a las 17.00 h (t_2) = 120 microgr/ml.

aplicando la siguiente fórmula obtendremos el «Kel» (constante de eliminación):

$$Kel = \frac{\ln 1 - \ln 2}{t_2 - t_1}$$

donde «ln» es el logaritmo neperiano o natural de las concentraciones obtenidas a su correspondiente tiempo

$$K_{el} = \frac{\ln(180) - \ln(120)}{17 - 13} = \frac{0.405}{4} = 0.101$$

para la estimación de la «t½» se aplica la siguiente fórmula:

$$t_{1/2} \text{ (horas)} = \frac{0.693 \text{ (constante)}}{K_{el} \text{ (obtenida)}} = \frac{0.693}{0.101} = 6.84 \text{ h}$$

Cuando «no sea factible la determinación plasmática» de paracetamol (situación, por desgracia, habitual en muchos hospitales de nuestro país), se administrará NAC si la dosis que supuestamente ha ingerido el paciente es igual o superior a 140 mg/kg.

c) *Química hemática y hemograma*

La analítica habitual solo será útil para valorar la evolución del cuadro, detectar posibles complicaciones y objetivar los resultados del tratamiento antidótico. Es aconsejable solicitar al ingreso del paciente, al menos, los siguientes test de laboratorio: SGOT, SGPT, tiempo de protrombina, bilirrubina, glucosa, Na, K, Cl, creatinina, fórmula y recuento; estos se deberán repetir cada 12-24 horas hasta que hayan transcurrido por lo menos 96 h. desde la ingesta de paracetamol (8).

TRATAMIENTO

Como ya hemos comentado, el tratamiento antidótico (con NAC) de la intoxicación aguda por paracetamol se debe realizar en función de los niveles plasmáticos y el tiempo transcurrido desde la ingesta del tóxico (Figura 2 y 3); sin embargo se acepta que en ausencia de éstos, se aplicará la terapéutica específica (NAC) a todo niño, del que se tenga la certeza, que ha ingerido más de 140 mg/kg. A continuación comentaremos las medidas generales de tratamiento y la pauta de administración del antídoto (Tabla II). Sin

embargo queremos adelantar que el empleo de furosemida u otros diuréticos (tan populares entre los médicos residentes) no incrementan la eliminación del fármaco, siendo inútil su empleo.

1. *Prevención de una mayor absorción del tóxico*

a) *Lavado gástrico y emesis.* El lavado gástrico, realizado con un tubo de calibre grueso, es eficaz hasta 4 horas postingesta o 6 horas si son preparados con varios principios activos (p. e. dextropropoxifeno); la inducción de la emesis se usará como técnica alternativa en niños que no colaboren.

b) *Carbón activado.* El empleo de carbón activado en dosis única, tan útil en otras intoxicaciones agudas, es controvertido en toda la literatura médica en relación con la sobredosis de paracetamol.

Por un lado los defensores del empleo de la NAC por vía oral, no aconsejan su empleo, pues el carbón activado fija, al menos, el 30 % de la NAC administrada por esta vía (13). Por tanto, sólo recomiendan su empleo (30 gr. en niños), cuando el paciente ha ingerido otros medicamentos potencialmente peligrosos (14). Sugiriendo, además, que transcurrido un tiempo prudencial se realice un nuevo lavado gástrico para retirar el carbón activado del estómago.

Los defensores del empleo de NAC por vía intravenosa, no ponen objeción alguna al empleo de carbón activado (10 gr. por cada gramo de paracetamol).

TABLA II. MEDIDAS GENERALES Y TRATAMIENTO ANTIDOTICO DE LA INTOXICACION AGUDA POR PARACETAMOL (*ver detalles en texto*)

-
1. Lavado gástrico en todos los pacientes hasta 4-6 h. después.
 2. Sólo si ha tomado mezclas, tras el lavado 50 g. carbón activado.
 3. Nuevo lavado a fin de retirar el carbón activado si éste se puso (interfiere absorción NAC).
 4. Administración ORAL (sonda nasogástrica) de N-acetilcisteína (Fluimucil solución 10 %, 300 mg. en 3 cc).
 - 140 mg/kg dosis de ataque (1/1, v/v/, en agua).
 - 70 mg/kg cada 4 h. 17 veces (3 días).
 5. Alternativamente a la vía oral se podrá usar la vía intravenosa (utilizando también Fluimucil solución).
 - Dosis inicial i.v.: 150 mg/kg en 125-250 cc. de suero glucosado a pasar en 15 minutos.
 - Se seguirá con 50 mg/kg en 250-500 cc de suero glucosado a pasar en 4 horas.
 - Continuándose con 100 mg/kg en 1000 cc de suero glucosado a pasar en 16 horas.
 6. Determinación diaria de SGOT, SGPT, BIL., T. PROT., etc.
 7. si T. Prot. alargado: Vitamina K i.m. 10 mg. y plasma.
 8. No dar furosemida o ac. etacrínico.
 9. Alta en 7-8 días.
-

2. Tratamiento antidótico

En un pasado reciente, se propusieron distintos antidotos de la intoxicación por paracetamol que ya no se suelen emplear por presentar distintos inconvenientes: cisteamina (más tóxica que la N-acetilcisteína), metionina (menos eficaz que la N-acetilcisteína y puede exacerbar la encefalopatía) y cimetidina (no eficaz). Hoy en día el único antidoto (15) de elección es la N-acetilcisteína (NAC).

a) *Generalidades de la NAC.* La N-acetilcisteína es una sustancia derivada de la cisteína que se comercializó como mucolítico, y que se comportó, además, como un eficaz antidoto en la intoxicación por paracetamol. Aunque el mecanismo de acción no está completamente aclarado, posiblemente, a dosis altas sea un precursor del glutatión hepático, que repone los depósitos depleccionados de éste y que además facilita la conjugación con el sulfato de los metabolitos del paracetamol. El resultado global de ambos fenómenos

sería una disminución en la formación del metabolito tóxico (NAPQI) del paracetamol. En nuestro país solo existe comercializado un preparado que contenga solamente N-acetilcisteína, el Fluimucil® (ampollas 300 mg/3ml, sobres 200 mg.).

b) *Eficacia e indicaciones de la NAC.* La NAC es muy eficaz si se administra dentro de las 10-12 horas posteriores a la ingesta de paracetamol. Después va decreciendo su acción antidótica y llega a ser inefectiva después de transcurridas 16 horas de la ingesta tóxica (Figura 2). Sin embargo, ocasionalmente cuando hay dudas razonables sobre la hora de la ingesta tóxica, puede aconsejarse la administración de este antidoto hasta 24 horas después de la sobredosis de paracetamol.

Como ya se ha insinuado con anterioridad, cuando se dispone de niveles plasmáticos de paracetamol, si la determinación se realiza antes de las 10 horas post-ingesta, se esperará el resultado analítico para iniciar o no la administración de

NAC. En caso contrario (más de 10 horas postingesta), y mientras se esperan los resultados analíticos, se comenzará la administración de NAC. Al obtener el análisis, se continuará o suspenderá su administración en función del nomograma de Rumack-Matthew (Figura 3).

c) *Vía de administración de la NAC.* También existe cierta controversia en la literatura respecto a la elección de la vía de administración (oral o intravenosa).

Para muchos autores, fundamentalmente norteamericanos, la «vía oral» tiene la ventaja de que, por una parte, permite alcanzar mayores niveles hísticos en el hígado, debido a su llegada directa por la circulación portal y además, no se han descrito anafilaxias o reacciones adversas por dicha vía. Como desventaja, se señala que en la intoxicación aguda por paracetamol, el empleo de NAC produce vómitos, con lo que se puede perder parte del la NAC. Sin embargo este problema se puede solventar repitiendo la dosis oral de NAC cada vez que aparece el vómito o bien, minimizar si se utiliza una sonda nasogástrica, para administrar la NAC, que llegue al duodeno (15).

En Inglaterra y Canadá la «vía intravenosa» es preferida a la oral (16). Como principales ventajas estarían que, esta vía es útil en casos de intolerancia gástrica y que evita el desagradable sabor de la NAC. Se han señalado dos desventajas importantes; la primera: el riesgo, aunque escaso, de anafilaxia y en segundo lugar: que los preparados comercializados como mucolíticos se emplean como aerosoles pudiendo contener sustancias pirógenas y/o contaminantes. Aunque, este último, no es el caso de las ampollas de Fluimucil® , comercializadas en nuestro país.

Aunque el lector es libre de utilizar la vía que desee, nuestra opinión particular se orienta hacia el empleo de la vía oral,

mientras no haya datos que señalen lo contrario (p. e.: el retraso en llegar al centro asistencial, etc.).

d) *Dosis y pauta de administración.* Para cualquiera de las dos vías se deberán emplear las ampollas de Fluimucil® (solución al 10 % de NAC, 300 mg en 3 cc).

En ambos casos se avisará a la Farmacia del centro hospitalario para que nos proporcione el número suficiente de ampollas (hacer previamente el cálculo) de NAC para un tratamiento completo.

Para la «vía oral» se usará una solución acuosa de NAC al 5 %, es decir, añadir una parte de agua por cada parte de Fluimucil® ampollas (solución 1/1, volumen/volumen). Cada vez que se haga la mezcla, ésta se deberá emplear antes de una hora de su preparación, para que no se degrade en contacto con el aire. Lo más aconsejable es administrarla por una sonda nasogástrica, a fin de evitar el mal sabor y minimizar los vómitos. Su dosificación es la siguiente:

- Dosis de ataque vía oral: 140 mg/kg peso.
- Dosis de mantenimiento vía oral: 70 mg/kg peso cada 4 horas 17 veces (es decir, un total de 3 días).

Para la «vía intravenosa» se utilizarán también las ampollas de Fluimucil® . Este se administra mezclado con suero glucosado, según la pauta que a continuación señalamos; la cantidad total administrada será de 300 mg/kg a lo largo de 20 horas, repartido de la siguiente forma:

- Dosis inicial IV.: 150 mg/kg en 125-250 cc de s. glucosado al 5 %, a pasar 15 minutos.
- Se seguirá con 50 mg/kg en 250-500 cc de s. glucosado al 5 %, a pasar en 4 horas.
- Continuándose con 100 mg/kg en 1.000 cc de s. glucosado al 5 %, a pasar en 16 horas.

3. Tratamiento sintomático

En aquellos pacientes en los que el tiempo de protrombina esté alargado 1.5 veces al valor normal, será necesaria la administración de vitamina K (10 mg i.m.). Si éste se alarga 3 veces al valor normal, lo más adecuado es el empleo de plasma fresco congelado; su administración se realizará con precaución, a fin de evitar una sobrecarga hidrosalina y/o precipitar una encefalopatía hepática. En caso de necrosis

hepática manifiesta o coma hepático, éste deberá ser tratado como tal, remitimos al lector a las monografías especializadas para repasar estos aspectos. Cualquier otra complicación (edema cerebral, insuficiencia renal, etc.) deberá ser tratada sintomáticamente.

Transcurridos 7-8 días desde la sobredosis y si el tratamiento antidótico y sintomático ha sido eficaz, se podrá dar el alta al paciente.

BIBLIOGRAFIA

1. DAVIDSON, D. G. D.; EASTHAM, W. N.: *Acute liver necrosis following overdose of paracetamol*. Br. Med. J. 1966; 2: 497-499.
2. HENRY, J.; VOLANS, G.: *Analgesics: II-paracetamol*. Br. Med. J. 1984; 289: 907-908.
3. GREEN, J. W.; CROFT, L.; GHISHAN, F.: *Acetaminophen poisoning in infancy*. Am. J. Dis. Child. 1983; 137: 386-387.
4. MILLER, R. P.; ROBERTS, R. J.; FISCHER, L. J.: *Acetaminophen elimination kinetics in neonates, children and adults*. Clin. Pharmacol. Ther. 1976; 19: 284-294.
5. RUMACK, B. H.: *Acetaminophen overdose in young children*. Am. J. Dis. Child. 1984; 238: 428-433.
6. CORCORAN, G. B.; MITCHELL, J. R.; VAISHNAW y cols.: *Evidence that acetaminophen and N-hydroxyacetaminophen form a common acylating intermediate, N-acetyl-p-benzoquinone*. Mol. Pharmacol. 1980; 18: 536-542.
7. BLANCK, M.: *Acetaminophen hepatotoxicity*. Gastroenterology. 1980; 78: 382-392.
8. PRESCOTT, L. F.: *Paracetamol overdose. Pharmacological considerations and clinical management*. Drugs. 1983; 25: 290-314.
9. RUMACK, B. H.: *Acetaminophen overdose*. Am. J. Me. 1983; 75: 104-112.
10. AMEER, B.; GREENBLATT, D. J.: *Acetaminophen*. Ann. Intern. Med. 1977; 87: 202-209.
11. RUMACK, B. H.; MATTEW, H.: *Acetaminophen poisoning and toxicity*. Pediatrics. 1975; 55: 871-876.
12. PRESCOTT, L. F.: *Plasma paracetamol half-life and hepatic necrosis in patients with paracetamol overdose*. Lancet. 1971; 1: 519-522.
13. KLEIN-SCHAWARTZ, W.; ODERDA, G. M.: *Adsorption of oral antidotes for acetaminophen poisoning (methionine and N-acetylcysteine) by activated charcoal*. Clin. Toxicol. 1981; 18: 283-290.
14. WOO OF.: *Acute acetaminophen poisoning. Antidotal pursuit*. Clin. Toxicol Update. 1985; 7: 1-2.
15. RUMACK, B. H.; PETERSON, R. C. KOCH, C. G.; AMARA, I. A.: *Acetaminophen overdose: 662 cases with evaluation of oral acetylcysteine treatment*. Arch. Intern. Med. 1981; 141: 380-385.
16. PRESCOTT, L. F.; ILLINGWORTH, R. N.; CRITCHLWY, A. y cols.: *Intravenous N-acetylcysteine: The treatment of choice for paracetamol poisoning*. Br. Med. J. 1979; 2: 1097-1100.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos a don Luciano Abejón Peña la esmerada mecanografía de este artículo, así co-

mo su magnífica disposición en todos nuestros trabajos.

Petición de Separatas:

Dr. A. DUEÑAS LAITA
Cátedra de Farmacología
Facultad de Medicina
C/ Ramón y Cajal, 5
47005 VALLADOLID

ORIGINALES

La inflamación de la órbita en la edad pediátrica

J. JUNCEDA MORENO*, A. SANZ LÓPEZ** y C. JUNCEDA MORENO***

RESUMEN: Los autores pretenden poner de relieve que, a pesar de su escasa frecuencia estadística, la trascendencia clínica de la celulitis orbitaria aguda en el niño es grande, señalando su etiopatogenia, su diagnóstico diferencial, así como la terapéutica médica y quirúrgica más habitual en su experiencia. Son presentadas imágenes clarificadoras de aspectos clínicos. PALABRAS CLAVE: CELULITIS ORBITARIA INFANTIL. CLÍNICA. ETIOPATOGENIA. TRATAMIENTO.

ORBITAL INFLAMMATION IN CHILDHOOD. (SUMMARY): Is setting off that, although with a low statistic frequency, the transcendency of the Acute Orbital cellulitis in the child is very important, signaling its etiopathology, its differential diagnosis, and the medical and surgical treatment, in our experience. Are presented some clarifiers images about clinical aspects. KEY WORDS: ORBITAL CELLULITIS IN THE CHILDHOOD. CLINICAL ASPECTS. ETIOPATHOLOGY, TREATMENT.

Los procesos inflamatorios agudos de la órbita, si bien han perdido estadísticamente frecuencia, una vez generalizada la medicación antibiótica y mejorados los niveles basales de Higiene y Salud social de la población, siguen poseyendo una semiología alarmante y precisan una actuación diligente y eficaz, ya que se trata de un proceso que, aún hoy, puede conducir al fallecimiento del paciente o a una futura ceguera unilateral indeseable.

La órbita es, por otra parte, el «terreno de nadie» donde confluyen los intereses y actuaciones de Oftalmólogos, Otorrinolaringólogos, Neurólogos, Cirujanos maxilofaciales, y, en este caso, Pediatras y Bacteriólogos, cuyos avances y experiencias con-

viene periódicamente resumir y unificar en beneficio de todos los que en el problema infeccioso han de intervenir.

Es importante recalcar que la Celulitis orbitaria aguda en el niño presenta unas particularidades anatómico-clínicas que la distancian ampliamente de la del adulto y que contribuyen a establecer un perfil etiopatogénico y diagnóstico peculiar. Estas son:

- A) El escaso grosor de las paredes orbitarias en el niño, lo cual facilita en gran medida la transmisión de procesos de vecindad.
- B) El mínimo desarrollo de las cavidades periorbitarias (senos), cuya

* Hospital N. S. de Covadonga. Servicio de Oftalmología. Oviedo.

** Hospital Ramón y Cajal. Servicio de Oftalmología. Madrid.

*** Hospital Virgen Blanca. Servicio de Oftalmología. León.

neumatización se lleva a cabo con posterioridad.

- C) La gran tendencia a la edematización del contenido orbitario (el antiguo edema simpático de *Sebel* y *Crawford* (1) (2)), así como a la supuración, pasando del edema a la celulitis, de ésta a la flemonización, y a la abscesificación, progresivamente.
- D) La particular disposición y abundancia en éste área de los sistemas vasculares, de drenaje de las venas faciales, de los senos, de los cornetes, y de la fosa ptérido-maxilar.

MATERIAL Y MÉTODO

Para la presente revisión, hemos estudiado los casos de Celulitis orbitaria ingresados en los Servicios de Oftalmología del H. Ramón y Cajal, de Madrid, y del H. N. S. de Covadonga de Oviedo, durante los años 1985, 1986, 1987 y 1988, analizando sus parámetros clínicos.

RESULTADOS

En relación con la patología que nos ocupa, y en cuanto al número de casos se han atendido los siguientes casos:

Casos de diagnóstico cierto	9 Casos
Casos afectos de exoftalmización transitoria monolateral y edematización orbitaria (diagnóstico incierto o dudoso)	7 Casos

A la vista del total de casos atendidos en las Unidades de Patología orbitaria durante el período considerado, un total de 83 pacientes, vemos que el índice de casos de Celulitis orbitaria infantil se cifra en el

11,20 % del total, con frecuencias anuales de 2,60 casos/año, índices estadísticos muy cercanos a los publicados por el Hospital General de Galicia (11,60 %) (3), y ligeramente inferiores a los de otros registros clásicos de Hospitales interesados en esta afección (Tabla I).

TABLA I. INDICE DE FRECUENCIA DE CELULITIS ORBITARIA INFANTIL EN RELACION AL TOTAL DE PACIENTES ATENDIDOS EN SECCIONES DE ORBITA

AUTOR	AÑO	PORCENTAJE
GROM	1950	13 %
BIRCH-HIRSCHFELD	1951	19 %
TORONTO Hospital	1967	19 %
DUKE - ELDER	1974	13 %
PÉREZ MOREIRAS	1986	11,6 %

En relación con las frecuencias anuales de casos, en pacientes menores de 15 años el Moorfields Eye Hospital de Londres lo estima en 3,70 casos/año, analizando la Incidencia de los últimos 13 años.

En los pacientes estudiados se realizó un estudio bacteriológico completo conjuntival, de Fosas nasales y rinofaringe, así como Hemocultivo y recuentos convencionales de serie Roja y Blanca. Fue llevada a cabo una exploración radiológica completa (proyecciones craneales de *Hirtz*, *Waters* y *Caldwell*), así como T.A.C. y Ecograffas A y B.

En la serie que comentamos, afortunadamente no se registró ningún caso de mortalidad, aunque existen estudios que cifran ésta entre el 3 y el 5 % del total de niños afectados (*Olga Litricin*) (4), datos lógicamente muy bajos en relación con los presentados en épocas anteriores al empleo de la antibioterapia (mortalidad global estimada del 20 %).

DISCUSIÓN

Las particularidades anatómico-clínicas reseñadas, sin duda condicionan la Fisiopatología del proceso celulítico, y aunque estadísticamente aparezca casi siempre la sinusitis, y más concretamente la etmoiditis como «primum movens» del proceso (en el 72 % de los casos para *Uthoff* y en el 60 % para *Grom*), hemos visto que puede originarse causada por otros fenómenos inflamatorios de vecindad que creemos deben ser sistemáticamente considerados e investigados (Tabla II).

TABLA 2. CAUSAS MAS FRECUENTES DE INFLAMACION ORBITARIA AGUDA EN NIÑOS

ETIOLOGIAS	AUTORES
Sinusitis	<i>Uthoff, Grom</i> (5)
Lesiones cutáneas vecinas	<i>Donald</i> (6)
Amigdalitis	<i>Magnus</i> (7)
Alveolitis primer molar	<i>Asherson</i> (8)
Sepsis hematogena	<i>Litricin</i> (4)

Aunque naturalmente no podemos dudar del interés terapéutico de identificar los posibles gérmenes causales de los procesos señalados, por desgracia los frotis y cultivos realizados son, en nuestra experiencia, de escaso valor debido a su elevada negatividad (para *Walters*, hasta en el 70 % de las investigaciones etiológicas realizadas). En el caso de análisis positivos, y resumiendo los hallazgos más frecuentes, la aparición, de mayor a menor incidencia sería la mostrada en la Tabla III.

Debe señalarse que, aunque autores como *Timothy* (10) establecen la conveniencia de buscar en el T.A.C. de órbita bolsas gaseosas supuestamente identificadoras de la presencia de gérmenes anaerobios, ésta nos parece una conclusión etiológica precoz de escaso valor, ya que, como bien señala *Sebel* (1) también podemos encontrarlos con estas imágenes ante afectación por enterobacteriáceas, como *Escherichia* o *Proteus*.

Aunque no deseamos entrar en descripciones semiológicas exhaustivas de la Celulitis orbitaria infantil, por ser de sobra conocidas y descritas, parece conveniente hacer algunas consideraciones en lo

TABLA 3. GERMENES CAUSALES MAS HABITUALES EN ORDEN DECRECIENTE DE FRECUENCIA

GERMENES AEROBIOS	GERMENES ANAEROBIOS
1. <i>Stafilococcus aureus</i>	1. <i>Clostridium perfringens</i>
2. <i>Streptococcus pyogenes</i>	2. <i>Bacteroides fragilis</i>
3. <i>Streptococcus pneumoniae</i>	3. <i>Streptococcus anaerobius</i>
4. <i>Haemophyllus influenzae</i>	
5. <i>Escherichia coli</i>	
6. <i>Klebsiella pneumoniae</i>	
7. <i>Proteus mirabilis</i>	
8. <i>Proteus vulgaris</i>	
9. <i>Pseudomona aeruginosa</i>	

tocante al Diagnóstico precoz y al Diagnóstico diferencial con otros procesos en los que éste se establezca. De los tres signos cardinales de la Celulitis orbitaria aguda del niño (Exoftalmos directo —inflamación de la zona— Leucocitosis), el primero de ellos —el exoftalmos— ha de ser siempre ostensible y llamativo, y

habitualmente con compromiso de la movilidad ocular (Figuras 1 y 2) debiendo, en caso contrario, pensarse en la existencia de una órbita edematosa reactiva a otros procesos de vecindad o de contenido (tenonitis, miositis) que no cursan habitualmente además, con fiebre alta ni tal grado de quebrantamiento general.



FIG. 1. Niña afectada de Celulitis orbitaria. Exoftalmos inflamatorio importante. Imposibilidad de apertura voluntaria del ojo



FIG. 2. Alteración de la movilización del ojo. Nótese cómo el ojo derecho es incapaz de seguir el movimiento combinado de levoversión (dirigir la mirada al lado izquierdo), entrando en divergencia secundaria

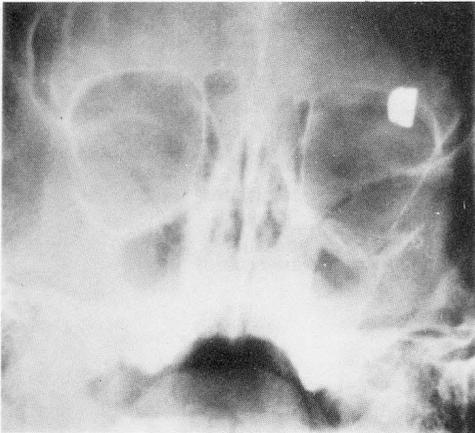


FIG. 3. Celulitis orbitaria lado derecho. Proyección radiológica pósterior de cráneo

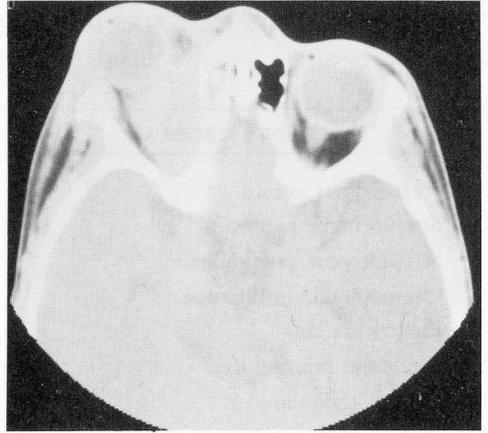


FIG. 4. T.A.C. Celulitis orbitaria infantil, lado derecho

La inflamación zonal ha de ser aparatosa, así como la leucocitosis, que en nuestra experiencia remontará los 11.000 Leucos., con más de 6 cayados en fórmula leucocitaria.

Aun con la semiología bien patente, debe pasarse a una triada exploratoria imprescindible: Radiografías craneales convencionales, (Figura 3), Tomografía Axial Computarizada si fuera posible (Figura 4), y Ecografías A y B. Parece innecesario recordar que en los lactantes conviene buscar radiológicamente la afectación etmoidal (proyección de *Hirtz*), ya que el Etmoides neumatiza habitualmente antes del año de vida. Entre los 2 y los 10 años, el estado del seno maxilar (proyección de *Waters*), y después de los 10 años, preferentemente el del seno frontal (proyección de *Caldwell*). El T.A.C. es útil en el Diagnóstico diferencial, mostrando abscesos, miositis, e incluso tenonitis, si registramos la presencia del anillo de *Bernardino* a nivel del globo ocular. La Ecografía, en modalidades A y B, contri-

buye casi siempre a afianzar los Diagnósticos proporcionados por el T.A.C.

Si bien el Pronóstico de la Celulitis orbitaria del niño es poco preocupante cuando hemos realizado un diagnóstico correcto y una antibioterapia precoz y adecuada, etiológica y suficientemente dosificada, no deja de presentar problemas cuando se carece de información a partir de frotis y cultivos microbiológicos. En la Tabla IV exponemos algunas indicaciones útiles para el tratamiento.

En caso de que se desconozca inicialmente la etiología de la Celulitis, creemos aconsejable el empleo de una combinación antibiótica inicial de suficiente espectro, como puede ser la Ampicilina - Gentamicina o la Ampicilina - Cefalexina.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, creemos que la orbitotomía debe llevarse a cabo siempre que exista cierto grado de evidencia clínica y/o radiológica de la existencia o formación de un absceso intraorbitario.

TABLA 4. ANTIBIOTICO DE ELECCION Y ALTERNATIVO SEGUN EL GERMEN RESPONSABLE DEL CUADRO

AGENTE PATOGENO	1.º ANTIBIOTICO	2.º ANTIBIOTICO
Stafilococcus aureus (penicilina +)	Cloxacilina	Vancomicina
Stafilococcus aureus (penicilina —)	Penicilinas V y G	Cefalexina
Streptococcus pyogenes	Penicilinas V y G	Eritromicina
Haemophyllus influenzae	Cloranfenicol-Ampicilina	Cefalosporina
Escherichia coli	Gentamicina	Cefalosporina
Klebsiella pneumoniae	Cefalosporina	Cloramfenicol
Proteus mirabilis	Ampicilina	Cefalosporina
Proteus vulgaris	Gentamicina	Cloramfenicol
Pseudomona aeruginosa	Gentamicina-Ticarcilina	Cefalosporina
Clostridium perfringens	Penicilinas V y G	Metronidazol
Bacteroides fragilis	Metronidazol	Cefoxitina
Streptococcus anaerobios	Penicilinas V y G	Eritromicina

BIBLIOGRAFIA

1. SEBEL, D.; TOBIAS, B.; SELLARS, S. L.; FORDER, A.: *Gas in the orbit associated with orbital cellulitis and paranasal sinusitis*. Brit. Jour. Ophthal. 1973, 57: 133-137.
2. CRAWFORD, J. S.; MORIN DONALD, D.: *The eye in childhood*. Edit. Grune and Stratton N.Y. 1983.
3. PÉREZ MOREIRAS, J. V.: *Patología orbitaria*. LXII ponencia Sociedad española de Oftalmología 1986.
4. LITRICIN, O.; BLAGOJEVIC, M.: *Flemón de órbita*. Annal D'Occulistique 1962; 195: 59-64.
5. MARÍN ENCISO: *Celulitis y sinusitis*. Archivos Soc. Oftalmológica Hispanoamericana. 1950; pp. 25-29.
6. BERGIN DONALD, J.; WRIGHT, J. E.: *Orbital cellulitis*. Brit. Jour. Ophthal. 1986; 70: 174-178.
7. MAGNUS, J. A.: *Celulitis orbitaria en lactantes*. Brit. Jour. Ophthal. 1944; 27: 81-92.
8. ASHERSON: Citado por MAGNUS.
9. WALTERS, E.; WALLAR, H.; HILER, D.; MICHAELS, R.: *Acute orbital cellulitis*. Arch. Ophthal. 1976; 94: 785-788.
10. TIMOTHY, P.; FLOOD & BRANDE, L. S.; TAMPOL, S. M.: *Bacterial population in orbital pathology*. Brit. Jour. Ophthal 1982; 66: 203-208.

Petición de Separatas:

Dr. J. JUNCEDA MORENO
C/ Marqués de Pidal, 10-2.º
33004 OVIEDO

Luxación congénita de cadera: Método práctico para indicaciones de su despistaje*

JOSÉ A. VILLELABEITIA**

RESUMEN: El método se fundamenta en la valoración de 12 datos obtenidos de la anamnesis y la exploración clínica, analizándolos individualmente y asignando a cada uno la puntuación mínima de 25 y máxima de 100 puntos. En la discusión se explica la razón de atribuir diferente valor a cada estamento de esta entidad multifactorial en la que están implicados factores sexuales, genéticos, geográficos, raciales, bioquímicos, neuromusculares, mecánicos y teratogénicos. Por valoración de uno de ellos o por sumación de dos o más, el autor concluye que con 25 puntos no está indicado radiografiar la cadera, 50 puntos es de indicación dudosa y con 75 puntos está indicado. Con 100 puntos o más, la indicación es absoluta. PALABRAS CLAVE: LUXACIÓN CONGÉNITA DE CADERA. ESTUDIO RADIOLÓGICO. INDICACIONES.

CONGENITAL DISLOCATION OF THE HIP: A PROPOSAL FOR INDICATIONS OF RADIOLOGICAL SCREENING. (SUMMARY): The method is fundamented by assessment of 12 parameters obtained from anamnesis and physical examination. Each one is analyzed assigning a minimal of 25 and maximal of 100 points. During the discussion is explained the reason to attribute diferent value to each statement, where are involved several etiologial factors such as sexual, genetic, race, geografic, biochemical, neuromuscular, mechanical and teratogenic agents. Evaluating just one or by addition of two or more items, the author conclude that 25 points is not indication for roent genographic study of the infant hip, with 50 points the indication is questionable and 75 points is indicated. With 100 points or more is absolutely indicated. KEY WORDS: CONGENITAL DISLOCATION OF THE HIP. ROENTGENOGRAPHIC STUDY. INDICATIONS.

Se estima que 15-20/1.000 R.N. vivos presentan signos de inestabilidad en la cadera en el momento del nacimiento. En la mayoría los signos se resuelven sin tratamiento en las primeras semanas de vida, pero un 10-20 % continuarán presentando signos clásicos de luxación durante la infancia.

Existe cierto confusionismo en torno a este delicado e importante asunto de la

valoración correcta de las caderas en las primeras semanas o meses de vida, confusión que incluye tanto al pediatra como al público en general. En estos últimos, es frecuente que a nivel de consultorio, los mismos padres hagan sentirse incómodo al médico cuando preguntan, por ejemplo, si las caderas de su bebé estarán bien porque han observado una asimetría de pliegues en los muslos.

* Trabajo presentado en el XIX Congreso Internacional de Pediatría. París, julio de 1989.

** *Pediatra y Cardiólogo Infantil. Práctica privada. Algorta (Vizcaya).*

Board de Pediatría (Hartford, USA 1974). Fellow en Cardiología Infantil (Chicago, USA 1976).

Con respecto al pediatra, la confusión se origina en saber que es imposible detectar clínicamente todos los casos de luxación en el momento del nacimiento. Por otra parte, los términos empleados en las diversas publicaciones también pueden ser motivo de confusión, ya que la luxación congénita de las caderas incluye distintos grados de inestabilidad, subluxación y displasia de la articulación. De aquí que sería aconsejable definir la *luxación congénita* como deformación de la articulación de la cadera presente en el momento del nacimiento, en donde la cabeza del fémur está, o puede estar, parcial o completamente desplazada del acetábulo. La *subluxación* sería una luxación parcial y la *Inestabilidad* (llamada también «cadera subluxable» o «cadera dislocable» o «cadera en preluxación») sería una cadera localizada con normalidad en la que puede provocarse una subluxación tras una manipulación no violenta. La *Displasia* sería una anomalía en el desarrollo, bien por un defecto primario en la morfogénesis (*embriopatía*) o bien por alteración posterior de una estructura formada inicialmente con normalidad (*fetopatía*).

Este trabajo pretende mostrar un método útil y sencillo para poder decidir con acierto quiénes son candidatos a realizar un estudio radiológico de despistaje, evitando así la práctica indiscriminada de radiografiar toda cadera. Un buen interrogatorio, orientado por preguntas concretas, una correcta exploración clínica y un uso juicioso del método presentado, harán difícil la posibilidad de equivocarse.

En muchas ocasiones, la radiología puede ser inexpresiva o de interpretación delicada, como sucede cuando el núcleo de osificación de la cabeza femoral no es visible, hecho que sucede en los 3-4 primeros meses de vida. En este supuesto, la exploración clínica es más segura para la detección de esta enfermedad, y ante todo

examen dudoso se tratará al niño con cojines y pañal armado para conseguir una abducción mantenida sin que sea necesario inicialmente recurrir a una contención demasiado rígida o molesta, continuándose esta terapia en los 3-4 primeros meses.

En otras ocasiones, la clínica puede ser poco expresiva siendo grande la sospecha de anomalía, como puede suceder en los bebés de 3-4 o más meses en adelante. En este segundo supuesto, la radiología nos puede dar el diagnóstico, siendo la actitud terapéutica de acuerdo a los hallazgos. Naturalmente, se da por supuesto que las radiografías sean técnicamente apropiadas, hecho que no siempre es así.

Sea de una forma u otra, en la luxación congénita de cadera no está permitida la duda y más vale colocar inútilmente en abducción una cadera dudosa que dejarla evolucionar hacia una situación en la que es preciso un tratamiento prolongado del que, a pesar de los cuales, pueden quedar secuelas permanentes. La importancia del diagnóstico precoz, antes de que el niño camine, es fundamental, e idealmente, en el sentir de algunos autores (1) todo niño —no sólo aquellos de cadera dudosa al nacimiento— debería, a la edad de 6 meses ser examinado por un experto.

La cuestión del «screening» radiológico en masa para el diagnóstico precoz de la cadera luxada es todavía objeto de debate. Un relativamente reciente estudio (2) aboga a favor de la obligatoriedad de esta detección radiológica en masa de la luxación congénita de cadera durante el cuarto mes de vida, exponiendo una serie de razones que incluye el binomio riesgo/beneficio, el coste monetario y la irradiación en la exploración radiológica.

Como final, es preciso mencionar a los ultrasonidos con método diagnóstico de las anomalías de la cadera. También es objeto

de debate y discusión, posicionándose las posturas en dos extremos; por un lado, arguyendo que su fiabilidad es menor que el método radiológico (3) y por otro (4, 5) que este método no invasor tiene una alta capacidad diagnóstica, es la mejor tolerada por el niño y la que ofrece mejor relación precio-capacidad de diagnóstico. Por el momento, ambos métodos puede complementarse, especialmente en aquellos casos de caderas anormales, que son clínicamente silentes, o bien en el seguimiento posterior de una cadera anómala, detectada previamente, en orden a evitar una repetida exposición a la radiación.

MÉTODOS

En el interrogatorio, se orientarán las preguntas tomando como punto de partida los datos que se incluyen en la tabla, y asimismo, la exploración se orientará siguiendo el mismo concepto.

TABLA I. DATOS CLASIFICADOS EN ORDEN DE IMPORTANCIA

Sexo femenino	25 puntos
Asimetría de pliegues	25 »
Factor racial y geográfico	25 »
Rotación externa de la extremidad inferior	25 »
Pie aducto	50 »
Factores familiares	50-75 »
Maniobra de Ortolani-Barlow en período neonatal	100 »
Posición fetal transversa	100 »
Postura podálica/parto de nalgas	100 »
Limitación de la abducción pasiva	100 »
Signo de Galezzi	100 »
Situaciones especiales:	
— Artrogriposis	100 »
— Mielomeningocele lumbar	100 »

A cada uno de sus componentes se le asigna una puntuación en función de su importancia, explicándose —en el próximo apartado dedicado a la discusión— la justificación del valor que se le atribuye individualmente (Tabla I).

Como norma general, *todo caso que tenga 75 o más de puntuación, sólo o en combinación, es candidato firme a practicar una radiografía de caderas en posición antero-posterior y/o otras posiciones según convenga* (Tabla II).

TABLA II. INDICACION DE RADIOGRAFIA DE CADERA

25 puntos	no indicada
50 puntos	indicación dudosa
75 puntos	indicada
100 puntos	indicación absoluta

DISCUSIÓN

El ejercicio de la práctica médica está sujeto en múltiples ocasiones a interpretaciones objetivas, subjetivas y/o ambas a la vez. La historia de la medicina nos muestra diversos ejemplos de diagnósticos confusos y equívocos, que gracias al ingenio o acierto de algunos profesionales, tornaron hechos subjetivos en objetivos.

Por ejemplo, hace 3 ó 4 décadas, las condiciones de un recién nacido en el momento del parto se describían como «bueno, mediano o pobre». En 1953, Virginia Apgar (6) intentó valorar sus condiciones con bases más objetivas, de manera que se pudieran comparar recién nacidos, de diferentes hospitales, bajo diversas situaciones (anestesia, tipo de parto) con más precisión. Nació así el *test de Apgar*, que sirvió, y sirve, a nivel mundial para uniformizar criterios.

Otro ejemplo pudieran ser los criterios formulados en 1944 por el Dr. T. Duckett Jones, que sirvieron para ordenar la confusión diagnóstica existente en la Fiebre Reumática aguda. Nacieron así los *criterios de Jones*, aceptados como válidos por la A.N.A. y que rápidamente se extendieron por todo el mundo.

En este trabajo, se pretende uniformizar criterios a la hora de solicitar una radiografía de cadera como despistaje de sus anomalías, pero de una manera racional y objetiva. Para ello, vamos a ir analizando individualmente cada dato que ya se ha mencionado en el apartado anterior.

Más o menos, la secuencia que se sugiere es similar a la que se realizaría en un acto médico, de manera que los cinco primeros datos los obtendríamos del interrogatorio. El dato número 6 podría ser una observación personal, o bien un hallazgo detectado por el examinador en la exploración del recién nacido. Los seis últimos datos pertenecen a los hallazgos exploratorios que se pueden encontrar durante el exámen médico.

1. *Sexo*: en niñas la afección es de 5 a 8 veces más frecuente que en varones y en algunas regiones del mundo se estima que 10 veces más (8). La luxación en el varón, cuando presente, es a menudo particularmente grave, representando el tipo de las luxaciones embrionarias (9). Se suele observar en niñas la forma más típica de luxación de caderas, bilateral en el 25 % de los casos, y más frecuentemente afectando a la cadera izquierda. Se piensa que la mayor incidencia en las hembras es por aumento de la laxitud ligamentosa por efecto, en los ligamentos, de hormonas maternas circulantes con acción ligamento-relajante para aumentar la elasticidad de las articulaciones de la pelvis, pero no está claro el por qué (10).

Puntuación: aisladamente, al sexo se le asignan 25 puntos.

2. *Factor geográfico y racial*: en un 20 % de los casos, se observa una fuerte predisposición relacionada con factores geográficos y raciales. Todos los investigadores en la materia (8, 9, 10) coinciden en que los niños caucásicos tienden más a tener una cadera inestable que otras razas. De hecho, la luxación es excepcional en la raza negra y amarilla, probablemente porque es costumbre habitual dejar libres las extremidades inferiores de los niños desde el nacimiento, sin fajas, rollos u otros obstáculos. Otro factor decisivo en la rareza de esta afección en estas razas, es la costumbre de llevar a los bebés siempre a horcajadas de la madre con las extremidades en constante abducción (11). Por el contrario, la afección es muy común en los indios navajos, raza que acostumbra a tener fajados a sus niños en los primeros meses de vida. Zonas de Europa (Francia, Italia y Europa Central) tienen una incidencia media mayor que en U.S.A. (9), y en la Península Ibérica se observa mayor incidencia en provincias como Orense, León y Zamora. Más aún, es curioso el dato de que en Vizcaya es mayor el número de casos en niños provenientes de Ondarroa, Guernica, Marquina, Durango y Valle de Arratia (3).

Puntuación: aisladamente 25 puntos.

3. *Factores familiares*: La laxitud congénita de la articulación coxo-femoral es probable que sea genéticamente determinada. Es extremadamente llamativo el carácter hereditario. En línea directa esta herencia alcanza aproximadamente entre el 7 y 10 % (8, 9 y 12), pero la herencia familiar es quizá más frecuentemente valorada, por término medio, en 25 %, particularmente bajo la forma de herencia colateral. Se estima que cuando un progenitor tiene luxación o displasia congénita de la cadera, el riesgo de que nazca un niño con el mismo problema es el 12 %. Cuando los padres no están afectados pero nace un ni-

ño con cadera luxada o displásica, el riesgo de que suceda lo mismo en un hermano es 6 %, y si ya tiene el problema un progenitor y un hermano, el riesgo aumenta al 36 % (13). En vista de que el antecedente de luxación congénita en otros miembros de la familia acrecienta la probabilidad de que el neonato tenga la misma anomalía se le asigna una puntuación de 50-75, variable, dependiendo del grado de parentesco con el probando.

Puntuación: 50-75 puntos.

4. *Posición fetal transversa:* es preciso tener en cuenta este factor porque el feto, en un período determinado de la vida intrauterina, puede estar en posición transversa y posteriormente —bien espontánea o por medio de maniobras— situarse en posición normal. Estos datos los podemos conocer gracias a la ultrasonografía fetal. Los factores mecánicos, junto a los mencionados hasta ahora (raciales, sexo, genético-familiares, bioquímicos) juegan un papel preponderante. Siguiendo a Fevre y su teoría de «defecto o detención del desarrollo» (9), en esta posición el fémur puede hallarse mantenido en situación de rotación externa, alterando de alguna manera la dinámica y la armonía del desarrollo de estructuras del cótilo y el armazón cápsulo-ligamentoso. Suaves fuerzas mecánicas, si son persistentes, pueden conducir a una gradual, pero progresiva deformación, especialmente en los períodos de crecimiento (14, 15). Las fuerzas prenatales pueden ser intrínsecas (posición de los componentes esqueléticos, desbalance muscular) o extrínsecas (tono muscular del útero, cantidad de líquido amniótico, presencia de más de un feto). Los factores extrínsecos son importantes en el último trimestre al aumentar el tamaño fetal y estar el fruto sometido a presión de la musculatura uterina, la columna vertebral de la madre y la pared abdominal.

Puntuación: aisladamente 100 puntos.

5. *Postura podálica y/o parto de nalgas:* al igual que el anterior, es un factor etiológico mecánico de primer orden. Sobre 23.500 niños nacidos en el Hospital de Nueva York, la luxación fue 6 veces más frecuente en los nacidos de nalgas que en los restantes (8). Aproximadamente un 30 % de las luxaciones de cadera, se acompañan de una malposición intrauterina con presentación de nalgas, siendo esta incidencia suficientemente alta como para atribuir un papel etiológico a dicha malposición. Pero también intervienen, probablemente, otros factores, dado que la gran mayoría de las presentaciones de nalgas no se acompañan de luxación (16). En 15.509 recién nacidos vivos, el parto de nalgas aumentó la incidencia al 16 % (17). La posición parece predisponer a las caderas a luxarse a través de dos grandes factores: pelvis fetal fija que obliga al feto a un grado extremo de flexión de la cadera e inmovilidad del feto que le impide plegarse, cambiar de posición o mantener la cadera sin moción o movimiento (15). También la pared muscular abdominal juega un papel atrapador del feto (17).

Puntuación: aisladamente 100 puntos.

6. *Maniobra de Ortolani-Barlow:* en 1937, Ortolani describió la técnica del examen y reducción que lleva su nombre. Como toda maniobra en la que el principal elemento lo aporta la movilización de las caderas, con este método se descubre la inestabilidad bajo la forma de un resalte de reintegración cotiloidea, reproduciendo fielmente la luxación y la reducción de la cadera (18). Más adelante, Barlow modificó este método exploratorio de manera que si en la maniobra de Ortolani se realiza el resalte de entrada y salida al variar la abducción, en el test de Barlow se realiza el resalto de entrada y salida en semiabducción presionando alternativamente la cara inferior y externa del muslo. Desde un punto de vista práctico, ambas maniobras

son similares (19). Es el signo más precoz y se nota ya desde el nacimiento, pero es fugaz y transitorio, desapareciendo muy pronto en los días que siguen al nacimiento, de manera que no se aprecia para las 4-8 semanas (10). Ningún elemento clínico local permitirá posteriormente apreciar la existencia de luxación. Conviene pues tomar con reservas el hallazgo tardío de un resalte de caderas al cabo de algunas semanas. La única excepción son las luxaciones importantes y descuidadas, que conservan toda su laxitud patológica en los niños hipotónicos. Realmente, el signo de Ortolani, si bien puede traducir la existencia de una verdadera luxación, exterioriza más a menudo una simple inestabilidad articular.

Puntuación: aisladamente se le asigna 75 puntos.

7. *Situaciones especiales:* en este grupo se incluyen situaciones en las que el origen teratológico es la causa fundamental. Las anomalías esqueléticas perturban la función muscular y a su vez, los trastornos musculares modifican el crecimiento del perfil óseo. Ambos tipos de trastornos pueden ser consecuencia de una afección neurológica que ha interesado primitivamente a los músculos y ello explica la existencia de una patología muy variada (18). Ante una deformación congénita en el recién nacido no debemos olvidar la posible coexistencia de una luxación de cadera. En la serie de Valdivieso se encontraron 14,28 % de malformaciones asociadas, la mayoría de las cuales eran deformaciones (17), apoyando la teoría mecánica en la luxación congénita de cadera. La ARTROGRIPOSIS representa el origen teratológico en la luxación (displasia) debido a insultos en los últimos estadios fetales, tales como desbalance muscular, fallo en la diferenciación de tejidos blandos, anomalías de posición... etc. Falta totalmente una cavidad cotiloidea para la

cabeza femoral. Se le asigna una puntuación de 100. El Mielomeningocele Lumbar, también de origen teratológico es una lesión temible por la extensión de las secuelas neurológicas que produce. Además de las lesiones habituales de tipo neurológico (posible hidrocefalia, incontinencia esfínteriana constante, parálisis flácidas de los miembros inferiores). Las caderas necesitan una atención especial por ser inestables y fácilmente luxables.

Puntuación 100 puntos.

8. *Acortamiento de la extremidad inferior* (signo de Galeazzi): en los casos de luxación unilateral, se puede observar un acortamiento de la extremidad por encima de la rodilla cuando se compara con la pierna normal. Esta diferencia resulta más evidente cuando se compara el nivel de ambas rodillas con las caderas en flexión, es decir, flexionando el muslo sobre la cadera hasta una posición de 90 grados.

Puntuación: 100 puntos.

9. *Pie adducto* (metatarsus varus o metatarsus adductus): varo localizado en el antepie y que afecta al metatarso, el cual está orientado en adducción. Es pues una desviación distal de la articulación tarso-metatarsica y que a menudo puede ser expresión de anomalía de cadera especialmente si es unilateral.

Puntuación: 50 puntos.

10. *Asimetría de pliegues:* los pliegues o surcos de la cara interna de los muslos simplemente representan acúmulos de grasa. Su armonía o coincidencia es puro azar, si bien en la mayoría de los casos los pliegues de los muslos son simétricos. Sin embargo, la desigualdad de altura de los pliegues glúteos tiene más valor que la diferencia de altura de los surcos que separan los rodetes de la cara interna de los muslos. Este último hecho es frecuente en ausencia de luxación.

Puntuación: como hallazgo aislado se le asigna 25 puntos.

11. *Limitación de la abducción pasiva:* es lógico pensar que si una articulación coxo-femoral está luxada, músculos con una determinada longitud pueden estar sometidos a tensión o a distensión. Este es el caso de los abductores, que en situaciones como en las displasias de cadera sufren una contractura mantenida. Cuando la abducción de la cadera está limitada, algo sucede (20), aunque no todas las dificultades de abducción significan que la cadera está dislocada, pero la resistencia o limitación en la maniobra puede ser el único signo de luxación y esas son las que más fácilmente se nos pueden escapar y equivocar (1).

En muchos casos, en los primeros meses de vida, se encuentra como único hallazgo patológico una limitación de la abducción. Es frecuente que no se evalúe correctamente, bien por indocilidad del paciente, bien por falta de una mesa firme para el examen, sobre todo en niños controlados a domicilio o bien por falta de una idea precisa sobre el rango de movimiento de una articulación normal (19). En todos los casos descartar daño neurológico como factor muscular en la limitación del movimiento. Normalmente, con el niño estirado y las caderas flexionadas en 90 grados, con las extremidades posicionadas en flexión, la maniobra de abducción puede llegar a situar la extremidad con una excursión de hasta 90 grados (signo del libro abierto). Este fenómeno se observa perfectamente en niños hipotónicos. Este signo es tan importante que cuando la abducción de la cadera es menor de 30 grados, debe examinarse radiográficamente la pelvis.

Puntuación: 100 puntos.

12. *Rotación externa de la extremidad inferior:* Según Salter y otros colaboradores, esta situación debe hacer sospe-

char la posible existencia de una luxación congénita y tiene más valor cuando es unilateral.

Puntuación: aisladamente 25 puntos.

CONCLUSIÓN

Un interrogatorio adecuado y una exploración correcta nos puede llevar a conocer una serie de datos que nos orienten a tomar una decisión racional sobre la indicación de practicar una radiografía de caderas para detectar o excluir una luxación.

Algunos de ellos son de indicación *absoluta* (posición fetal transversa, parto de nalgas, artrogriposis... etc.) y otros —al menos aisladamente— *no tienen suficiente fuerza* (asimetría de pliegues, rotación externa de la extremidad inferior). Un tercer grupo son de «*indicada*» simplemente, bien cuando el dato o hallazgo es único (Ortolani positivo) o bien porque la suma de dos o más datos alcanza la cifra que se ha estipulado para la realización de un film (por ejemplo: pie aducto más asimetría de pliegues o rotación externa de la extremidad inferior más sexo más factor racial y geográfico). Un cuarto grupo, variable, *oscila entre la duda y la indicación*, tal como sucede con los factores familiares y todo dependería del grado de parentesco así como de la penetrancia del supuesto gen anómalo. Por último, existe un quinto grupo de indicación *dudosa*, bien por hallazgo aislado (pie aducto) o bien por sumación de datos (por ejemplo: asimetría de pliegues y sexo). En estos casos, ante la duda, más vale colocar al niño un cojín o pañal armado forzando la abducción continuada hasta que se aclare la situación, practicando una radiografía de cadera con técnica idónea y en el momento adecuado. Como dice Mackenzie, y especialmente en estos casos dudosos, idealmente, todo niño a la edad de 6 meses debería ser examinado por un experto.

BIBLIOGRAFIA

1. MACKENZIE, I. G.; WILSON, J. G.: *Problems encountered in the early diagnosis and management of congenital dislocation of the hip*. J. Bone Joint Surgery. 1981; 63-B, 38-42.
2. FAURE, C. y cols.: *Pediatr. Radiol.* 1984; 14, 407-412.
3. GAUBEKA, V. y cols.: *Tratamiento de la luxación de cadera con el arnés de Paulik*. Congreso de la SECOT, 1976 (Observación no publicada).
4. BERMAN, L. y KLENERMAN, L.: *Selección por ultrasonidos para el diagnóstico de las anomalías de la cadera: hallazgos preliminares en 1.001 neonatos*. MTA Pediatría, 1987; 8; 255-264.
5. MARTÍNEZ VELÁZQUEZ, F. y cols.: *La ecografía en la valoración de la cadera del recién nacido*. Publicación del Hospital Infantil «Virgen del Rocío». Sevilla.
6. APGAR, V.: *A proposal for a new method of evaluation of the new born infant*. Anesth-Analg. 1953; 32, 260.
7. JONES, T. D.: *The diagnosis of rheumatic fever*. J.A.M.A. 1944; 126, 481.
8. CAMPBELL, J.: *Cirugía Ortopédica*. 6.ª edición. Editorial Médica Panamericana, S.A. Buenos Aires, 1981.
9. FEVRE, M.: *Cirugía Infantil y Ortopedia*. Ed. El Ateneo. Barcelona 1969.
10. TRONZO, R. G.: *Surgery of the hip joint*. Lea-Febiger, 1973; 173-210, Philadelphia.
11. VITORIA ORTIZ, M. y cols.: *Luxación congénita de cadera*. Gaceta Médica de Bilbao, Vol. 74, 1977; 943-959.
12. SALTER, R. B.: *Transtornos y lesiones del sistema músculo esquelético*. Salvat Editores, SA. 1976.
13. WYNNE-DAVIES, R.: *Acetabular dysplasia and familiar joint laxity: two etiological factors in congenital dislocation of the hip*. A review of 589 patients and their families. J. Bone Joint Surg. 1970; 52-B, 704.
14. DUNN, P. M.: *Perinatal observations of the etiology of congenital dislocation of the hip*. Clin. Orthop. and related research, 1976; 119, 11-12.
15. ODGEN, J. A.; MOSS, H. L.: *Acetabular dysplasia*. Progress in Orthopedic Surgery. 1978; 2: 3-45.
16. COHEN, J.: *Diagnóstico Ortopédico en Pediatría*. Tiempos Médicos, 1981; 186, 37-48.
17. VALDIVIELSO, J. L. y cols.: *Detección precoz de la luxación congénita de cadera en 15.509 recién nacidos*. An. Esp. Ped. 1984; 20: 643-648.
18. BENSARHEL, H.: *Manual de Ortopedia Pediátrica*. Ed. Toray-Masson Sa. Barna, 1.ª edición, 1980.
19. GROISO, J. A.: *Diagnóstico precoz de la luxación congénita de la cadera*. Pediatría Rural. 1983; 12: 4.087-4.090.
20. HARRIS, LL. E. et als.: *Early diagnosis of congenital dysplasia and congenital dislocation of the hip*. Value of the abduction test. J. A. M. A. 1960; 173, 229.

Petición de Separatas:

Dr. JOSÉ A. VILLELABEITIA
 Avda. Basagoiti, 85 - 1.º izqda.
 48900 ALGORTA (Vizcaya)
 Teléfono (94) 460-1357

CASO RADIOLOGICO

Diagnóstico: Fractura por avulsión de la tuberosidad isquiática

J. L. DOLZ JORDI*, M. J. SUÁREZ PEREIRO*, E. REIMUNDE SEOANE*, O. FERNÁNDEZ GUINEA*,
M. V. LÓPEZ DÍAZ*, J. B. GARCÍA HERNÁNDEZ** y M. ORENSE COLLADO***

CASO CLÍNICO

Se trata de un joven varón de 16 años, deportista (jugador de fútbol) que refiere una historia de dolor en región isquiopubiana derecha de dos meses de duración.

El cuadro se inició al realizar un salto violento, durante un partido de fútbol, notando un dolor brusco a nivel isquiopubiano derecho acompañado de impotencia funcional. Ante la persistencia de la clínica durante dos meses se decidió realizar estudio radiográfico.



FIG. 1. Irregularidad en borde inferior de rama isquiopubiana derecha con separación de fragmentos, en relación con la apófisis isquiática. Incidentalmente se aprecian alteraciones congénitas de la morfología de la pelvis, así como lesiones secundarias a osteopatía púbrica

En la placa simple de pelvis se observa, a nivel isquiático derecho, una irregularidad con esclerosis, asociada a una imagen radioluciente lineal sugestiva de separación de la apófisis isquiática (Fig. 1). Así mismo se observan alteraciones morfológicas de la pelvis de tipo congénito con lesiones líticas en pubis en relación con osteopatía púbrica.

Se realizan cortes tomográficos centrados en rama isquiopubiana derecha obteniéndose los mismos hallazgos que en la placa simple, con mejor definición (Fig. 2).

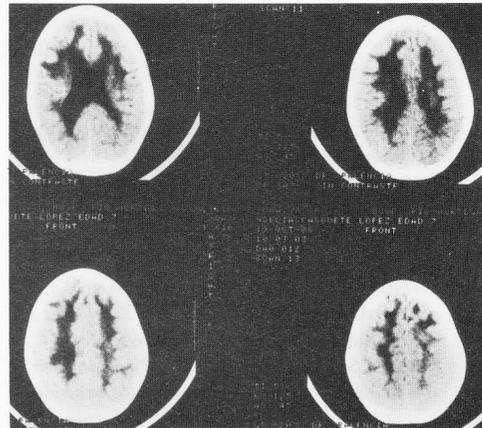


FIG. 2. Corte tomográfico de rama isquiopubiana derecha apreciándose mejor las irregularidades de dicha rama, con esclerosis marginal, y la línea radioluciente característica de esta apofisiolisis

* Médico Residente de Radiología.

** Médico Adjunto de Radiología Pediátrica.

*** Jefe de Sección de Radiología Pediátrica.

DIAGNÓSTICO

Fractura por avulsión de la tuberosidad isquiática.

COMENTARIO

La fractura isquiática por avulsión, o apofisilisis isquiática, es una lesión traumática infrecuente del núcleo de osificación isquiático causada por la contracción violenta de la musculatura aductora durante un ejercicio muscular intenso (1). Se observa típicamente en jóvenes atletas (corredores, nadadores, futbolistas...) entre la pubertad y los 25 años, con más frecuencia en varones que hembras (2). Entra a formar parte del conjunto de lesiones por avulsión en el área pélvica y caderas que se pueden observar en los jóvenes atletas (3).

Los cambios radiológicos que se observan con más frecuencia consisten en la irregularidad de la zona ósea de inserción muscular, en comparación con la región contralateral intacta. En otras ocasiones se puede identificar la discreta separación de los fragmentos óseos. Estos hallazgos pueden ser confundidos con los causados por una infección o bien un tumor.

En cuanto al diagnóstico diferencial con una neoformación ósea, la inequívoca línea radioluciente de separación entre los fragmentos óseos, de ser demostrada, es diagnóstica de avulsión de la apófisis isquiática (4).

El estudio óseo mediante Medicina Nuclear es altamente sensitivo en las lesiones óseas por stress (fatiga) en aquellos casos en que las imágenes radiológicas son nulas o mínimas, mostrando una lesión solitaria o focal típica de elevada captación a nivel isquiático (5, 6).

BIBLIOGRAFIA

1. ELLIS, R.; GREENE, A.: *Ischial Apophyseolysis*. Radiology 1966; 87: 646-648.
2. SCHLONSKY, J.; OLIX, M. L.: *Functional Disability Following Avulsion Fracture of the Ischial Epiphysis*. J. Bone and Joint Surg 1972; 54: 641-644.
3. SCHNEIDER, R.; KAYE, J. J.; GHELMAN, B.: *Adductor Avulsive Injuries near the Symphysis Pubis*. Radiology 1976; 120: 567-569.
4. BARNES, S. T.; HINDS, R. B.: *Pseudotumor of the ischium: a late manifestation of avulsion of the ischial epiphysis*. J. Bone Joint. Surg. 1972; 54: 645-647.
5. THORNE, D. A.; DATZ, F. L.: *Pelvic Stress Fracture in Female Runners*. Clin. Nuclear Med. 1986; 11: 828-829.
6. SUNG, M.; KIM, CHAN, H.; PARK, GARTLAND, J. J.: *Stress Fracture of the Pubic Ramus in a Swimmer*. Clin. Nuclear Med. 1987; 12: 118-119.

Petición de Separatas:

Dr. M. ORENSE COLLADO
H. Covadonga. Radiología Pediátrica
C/ Celestino Villamil
33006 OVIEDO

CASO CLINICO

Intoxicación por paracetamol. Presentación de un caso

B. IZQUIERDO*, H. GONZÁLEZ*, J. ALDANA*, A. DUEÑAS** y F. J. A. GUIASOLA*

RESUMEN: Se presenta un caso infantil de intoxicación aguda por paracetamol. A pesar de la alta dosis ingerida (576 mg/Kg) no se evidenció sintomatología clínica alguna y sólo se observó un discreto aumento de las transaminasas. Se discute la fisiopatología de la intoxicación en la infancia y las posibilidades de tratamiento. PALABRAS CLAVE: INTOXICACIONES. PARACETAMOL. N-ACETILCISTEINA.

ACETAMINOPHEN INTOXICATION. REPORT A CASE. (SUMMARY): A new case in a child with acetaminophen intoxication is described. In spite of the high dose ingested (576 mg/Kg) the only clinical symptom was an increase of serum concentrations of transaminases. The pathophysiology of the intoxication and the treatment are discussed. KEY WORDS: INTOXICATIONS. ACETAMINOPHEN. N-ACETYLCYSTEINA.

INTRODUCCIÓN

Las intoxicaciones representan la segunda causa de accidentalidad en la edad pediátrica. Su número se encuentra en aumento debido a la gran variedad de sustancias químicas y farmacéuticas de presencia habitual en nuestro entorno (1).

Asistimos a un incremento muy importante, con relación a épocas pasadas, del número de intoxicaciones por paracetamol. En EE.UU. su utilización llega a igualar a la del ac. acetilsalicílico. En nuestro medio ocupa ya un lugar destacado entre las ingestas accidentales de medicamentos después del ac. acetilsalicílico, anticonceptivos orales, benzodiazepinas, amoxicilinas, antihistamínicos y antieméticos (2). Es de esperar que en los próximos

años su incidencia sea aún mayor debido al uso cada vez más frecuente en la práctica pediátrica.

Además de su relevancia epidemiológica, la importancia de la intoxicación por paracetamol estriba en su potencial hepatotoxicidad, que puede condicionar fallo hepático agudo y muerte. Si bien en la edad pediátrica esta situación es menos frecuente que en el adulto, es imprescindible la monitorización de los parámetros biológicos indicativos de hepatotoxicidad, así como los niveles plasmáticos del fármaco y la evolución de los mismos. En la actualidad es bien conocida la capacidad de actuar como antídoto de esta intoxicación la N-acetilcisteína, debido a un efecto hepatoprotector que será mayor cuanto más precoz sea su administración (3).

* Departamento de Pediatría Obstetricia y Ginecología.

** Departamento de Farmacología.

Facultad de Medicina. Universidad de Valladolid. Valladolid.

CASO CLÍNICO

Niña de 4 años y 5 meses de edad, de raza gitana, que acude al servicio de urgencias por presentar vómitos y somnolencia. En los antecedentes se constata ingesta de 19 comprimidos de analgiasa® (paracetamol 400 mg. fosfato de codeína 5 mg. y cafeína 30 mg.). La dosis total de paracetamol fue de 7,2 g. lo que corresponde a 576 mg/kg. La ingesta se produjo aproximadamente dos horas antes de ser vista en el hospital. Se realizó lavado gástrico a la llegada no obteniéndose en el mismo restos visibles del fármaco.

Es el tercer hijo de una serie de cuatro hermanos, de padres jóvenes consanguíneos. Embarazo, parto y período neonatal normales. Lactancia materna. Desarrollo psicomotor adecuado para su edad. Nivel socioeconómico bajo.

En el examen físico al ingreso se observa una hipotrofia estaturoponderal (percentiles de talla y peso inferiores al 3 %). Tensión arterial de 90/50 mm Hg. Frecuencia cardíaca de 120 l/minuto y respiratoria de 30 r/minuto. Temperatura rectal: 36,5°C. Presenta estado estuporoso, responde a estímulos dolorosos, hipotonía generalizada hiporreflexia tendinosa, pupilas isocóricas y normorreactivas. Babinski negativo, sin signos de focalidad neurológica.

Al ingreso el hemograma, glucemia, creatinina, calcio, fósforo, ionograma, transaminasas, bilirrubina, amoniaco y pruebas de coagulación fueron normales. Los parámetros bioquímicos se mantuvieron normales a lo largo de la evolución a excepción de las transaminasas (Fig. 1). Los niveles de paracetamol en sangre fueron de 101 y 73,9 µg/ml a las 12 y 15 horas de la ingestión desapareciendo a las 24 horas (Fig. 2).

Se inicia tratamiento a las 12 horas de la ingesta con N-acetilcisteína por vía in-

travenosa a dosis de 150 mg/Kg en 15 minutos y 50 mg/Kg en las siguientes 4 horas para posteriormente mantener una dosis de 100 mg/Kg durante 16 horas. En las 36 primeras horas presentó intolerancia digestiva, malestar general y abdominalgia, siendo la evolución clínica posterior favorable, causando alta hospitalaria a los 9 días del ingreso.

COMENTARIOS

La dosis tóxica de paracetamol es difícil de establecer ya que no existe relación proporcional entre cantidad ingerida y nivel plasmático alcanzado. Este hecho se debe al peculiar metabolismo hepático de esta sustancia. El 95 % de la misma sufre conjugación con sulfato y glucurónico. El 5 % se metaboliza a través del citocromo P450, produciendo un derivado mercaptúrico, que unido al glutatión se elimina por orina. El resto del fármaco se excreta sin metabolizar. Cuando el glutatión que dispone el hepatocito se consume, el derivado mercaptúrico se combina con macromoléculas hepáticas produciendo necrosis centrolobulillar. En los niños menores de 9 años la vía metabólica del citocromo P450 es aun menor que en el adulto, hecho que explica la menor gravedad de la intoxicación en la edad pediátrica (4). Se admite como dosis tóxica entre 100-140 mg/Kg. es decir, diez veces superiores a las terapéuticas.

El curso clínico-biológico de la intoxicación evoluciona en cuatro etapas:

— La primera se caracteriza por malestar general, náuseas, vómitos, palidez y sudoración. Se desarrolla en las primeras 24 horas posingestión.

— En una segunda fase, entre las 24 y 48 horas postingestión, puede aparecer dolor espontáneo y/o a la palpación en hipocondrio derecho. Se inicia la elevación

de las transaminasas, bilirrubina y alteración del tiempo de protrombina.

— En la tercera fase, entre las 72 y 96 horas postingestión se produce la máxima toxicidad hepática, que puede verse acompañada de síntomas generales.

— Cuando la evolución es favorable se observa recuperación de la función hepática, generalmente antes de dos semanas.

Además de la afectación hepática el paracetamol en altas dosis es potencialmente nefrotóxico (necrosis tubular aguda), cardiotoxico (pericarditis, necrosis miocárdica) e hipoglucemiante (5).

Nuestra paciente ingirió 576 mg/Kg de paracetamol, lo que nos hizo pensar en una probable hepatotoxicidad grave, confirmandose esta posibilidad en el nomograma de Rumack-Matthew, valorando los niveles plasmáticos del fármaco (Fig. 2). La evolución fue sorprendentemente favorable presentando los síntomas generales de la primera fase y posteriormente discreta elevación de las transaminasas de forma transitoria. Pensamos que si bien la utilización de N-acetilcisteína contribuyó a esta evolución, las peculiaridades metabólicas del fármaco en los niños, antes comentadas, pueden completar la explicación del curso clínico y analítico de nues-

tra enferma. En este sentido se interpretan los resultados de una menor hepatotoxicidad en los pacientes pediátricos (5 %) en comparación con los adultos (29 %), en ambos casos con niveles plasmáticos tóxicos similares, obtenidos por Rumack (4).

Se debe intentar disminuir la absorción del tóxico mediante lavado gástrico o provocando el vómito con jarabe de ipecacuana. La administración oral de carbón activado está contraindicada para neutralizar el toxico ya que anula la absorción de la N-acetilcisteína en caso de utilizar la vía oral. Si el tóxico fue administrado por vía rectal se aplica enema de suero fisiológico con carbón activado. La determinación de los niveles plasmáticos de paracetamol se llevará a cabo tras las cuatro primeras ho-

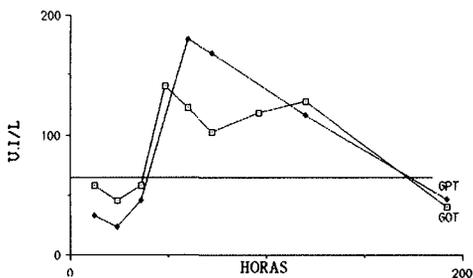


FIG. 1. Niveles de GPT y GOT en suero en U.I./L.

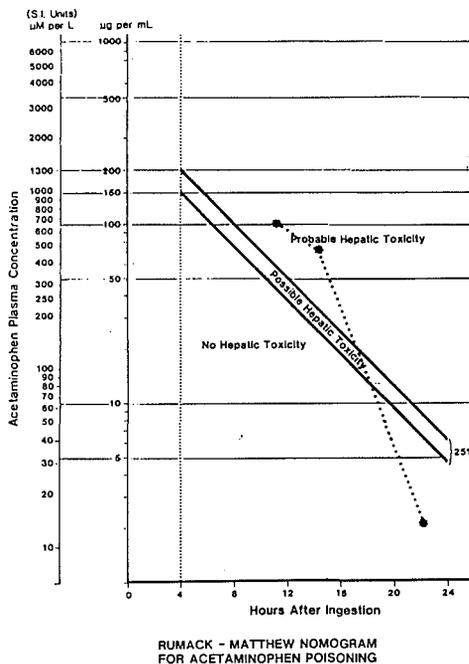


FIG. 2. Niveles plasmáticos de paracetamol obtenidos en nuestro paciente representados en el nomograma de Rumack-Matthew.

ras de la ingesta, ya que las mediciones previas no son valorables (5).

Utilizamos en la paciente la vía intravenosa para la administración de la N-acetilcisteína ante la intolerancia digestiva que presentó en el momento de su utilización. Se puede emplear también la pauta oral o enteral mediante sonda gástrica o

duodenal. Se aconseja el inicio de su administración, independientemente de la vía utilizada, antes de las 16 horas postingestión, siendo el efecto hepatoprotector del 100 %, si se realiza antes de las 8 horas (6). La N-acetilcisteína estimula la síntesis de glutatión y protege las células hepáticas de los metabolitos tóxicos (7).

BIBLIOGRAFIA

1. COMITÉ NACIONAL DE PREVENCIÓN DE ACCIDENTES EN LOS NIÑOS. AEP.: *Accidentes en la infancia. Epidemiología, frecuencia y prevención* An. Esp. Pediatr. 1974; 7: 299-309.
2. GUIASOLA, F. J. A.; GONZÁLEZ, H.; REDONDO, M. J.: *Intoxicaciones en los niños: Aspectos específicos de epidemiología, clínica y tratamiento (pendiente de publicación)*. Edit. Salvat.
3. BARRY, H.; RUMACK, M. D.: *Acetaminophen overdosis in children and adolescents*. A.J.D.C. 1984; 138: 428-433.
4. BARRY, H.; RUMACK, M. D.: *Acetaminophen overdose in children and adolescents*. Ped. Clin. North. Am. 1986; 33: 691-701.
5. LORIN, M. I.: *El niño febril*. Ed. Ateneo. 1986, p. 179.
6. MORRIS, F. C.: *En guía práctica de cuidados intensivos pediátricos*. (D. L. LEVIN). Ed. Salvat, 1988; p. 433.
7. TEE, L. G. B.; BOOBIS, A. R.: *N-acetylcysteine for paracetamol overdose*. *Lancet*. 1986; 26: 331-332.

Petición de Separatas:

Dr. F. J. ALVAREZ GUIASOLA
 Departamento de Pediatría
 Hospital Clínico Universitario
 C/ Ramón y Cajal, 5
 47005 VALLADOLID

Síndrome de Rieger. Aportación de un nuevo caso con alteraciones en la TAC craneal

R. PALENCIA, G. MOUSSALEM y A. CARAZO*

RESUMEN: Se aporta un caso de síndrome de Rieger: defecto de la cámara anterior del ojo consistente en una hipoplasia del iris, prominencia de la línea de Schwalbe y adherencias del iris que se pega a esta línea. Nuestro paciente presenta la particularidad de asociar alteraciones en la TAC craneal, con hipodensidad de la sustancia blanca, hallazgo no referido en otros casos aportados en la literatura. PALABRAS CLAVE: SÍNDROME DE RIEGER. MALFORMACIÓN OCULAR. LEUCODISTROFIA.

RIEGER'S SYNDROME. REPORT OF A NEW CASE WITH ANOMALIES IN THE CRANIAL CAT. (SUMMARY): One girl with Rieger's syndrome is reported. This syndrome shows hypoplastic iris, protrudent Schwalbe's line and iris adherences. Our patient had the particularity of presenting an anormal cranial CAT, with hypodensity of white substance. This finding was not previously reported in other patients. KEY WORDS: RIEGER'S SYNDROME. OCULAR MALFORMATIONS, LEUKODYSTROPHIA.

La *malformación* ocular de Rieger es un defecto estructural de la cámara anterior consistente en una hipoplasia del iris, línea de Schwalbe prominente y adherencias del iris que se pega a la línea de Schwalbe. Se han descrito un gran número de anomalías no oculares en asociación con este defecto, constituyendo el patrón conocido como *síndrome* de Rieger. Desde la descripción de esa entidad en 1935 se han comunicado en la literatura menos de 200 pacientes por lo que nos parece oportuno aportar un nuevo caso que muestra además alteraciones en la TAC craneal, hecho no reseñado con anterioridad.

CASO CLÍNICO

Niña de 8 años de edad. No se recogen antecedentes familiares de procesos si-

milares; el embarazo, parto y período neonatal transcurrieron con normalidad. En la exploración se aprecia (Tabla I) una anomalía ocular con existencia de tractos iridianos que a modo de puente unen el iris, que es hipoplásico, con la membrana de Descemet; la pupila es irregular (fig. 1), siendo la tensión ocular y el fondo de ojo normales; otros hallazgos oculares incluyen la presencia de estrabismo y astigmatismo. La paciente presenta además una hipoplasia dental con odontolisis, mamilas desplazadas hacia abajo, con raíz nasal ancha, epicantus y prognatismo; el labio superior es pequeño y el inferior evertido. En un estudio psicométrico mostró un CI de 84 y la TAC craneal se evidencian una dilatación ventricular con atenuación de la sustancia blanca, similar a la imagen de las leucodistrofias (fig. 2).

* Departamento de Pediatría y Oftalmología
Hospital Universitario. Facultad de Medicina. Valladolid.



FIG. 1. *Manifestaciones faciales: destacan las irregularidades de las pupilas y el aumento de la distancia intercantal así como el estrabismo*



FIG. 2. *La TAC muestra una dilatación ventricular con hipodensidad de la sustancia blanca*

COMENTARIOS

La *anomalía* de Rieger o disgenesia mesodérmica del iris consiste, como ya hemos señalado, en una hipoplasia del iris con una línea de Schwalbe a la que se adhieren filamentos de aquel (1). El cuadro incluye una alta incidencia de astigmatismo y de estrabismo. La esclera puede parecer azul, siendo frecuente la escleralización de la córnea. Esta suele ser normal en la mayoría de los casos, con megalocórnea en el 25 % y microcórnea en el 10 % (2). La córnea puede estar cubierta por un disco de leukoma que se extiende por los bordes del iris; la presencia de estas anomalías corneales sirve de nexo entre la disgenesia mesodérmica de Rieger y la disgenesia de la córnea de Peters, procesos claramente diferentes.

En el 75 % de los casos se observan *anomalías pupilares*: discoria, pseudopolicoría, iridodiástasis, tal como se aprecia en nuestra paciente. Cerca del 60 % de estos pacientes presentan *glaucoma*, cuyo inicio suele acontecer entre los 5-20 años de edad; después de los 20 años la frecuencia de aparición del glaucoma se reparte en

TABLA I. PRINCIPALES HALLAZGOS DE ESTE CASO

— Anomalías oculares

- Iris hipoplásico
- Tractos entre iris y membrana de Descemet
- Pupilas irregulares: pseudopolicoría
- Estrabismo
- Astigmatismo
- Tensión ocular: normal
- Fondo de ojo: normal

— Manifestaciones faciales

- Puente nasal ancho
- Epicantus
- Labio superior pequeño
- Labio inferior evertido
- Prognatismo

— Otras manifestaciones

- Hipoplasia dental-odontolisis
- Mamilas desplazadas hacia abajo
- Desarrollo psicomotriz: límite
- TAC craneal: alterado

proporción similar en cada década hasta los 50 años, lo que implica la necesidad de efectuar controles 2-3 veces al año du-

rante toda la vida, con medida de la presión ocular para detectar el glaucoma lo antes posible. En nuestra paciente no se ha evidenciado esta manifestación en el tiempo que la llevamos controlando.

Rara vez hay cataratas, luxación del cristalino o colobomas. La coroides puede ser hipoplásica y la retina suele ser normal. La alteración ocular del síndrome de Rieger puede presentarse también como una manifestación en síndromes con anomalías cromosómicas (trisomía parcial 3 p, delección 4 p ó trisomía parcial 16 q) (3). Cuando a estas alteraciones oculares se unen anomalías en otros lugares del organismo se habla de *síndrome* de Rieger. Entre estos hallazgos no oculares destacan:

Cara: puente nasal ancho, labio superior pequeño e inferior evertido, prognatismo (manifestaciones todas ellas presentes en nuestro caso), hipoplasia maxilar.

Dientes: hipoplasia, anodontia o ambas (4, 5). Los elementos dentales se forman en el mismo período embrionario que las estructuras del iris y similares factores genéticos pueden actuar para producir esta asociación.

Otros: hipospadias, protrusión del ombligo.

Ocasionalmente se ha asociado a síndrome de Marfan (6), hidrocefalia (7),

deficiencia mental o sordera de conducción.

Los hallazgos en la TAC de nuestro paciente, similares a los observados en las leucodistrofias, constituyen una novedad que no hemos visto descrita antes en este síndrome, desconociendo su significado; es posible que en el curso evolutivo aparezcan manifestaciones que expliquen la afectación asociada de la sustancia blanca.

Afecta a ambos sexos y en un 70 % de los casos se puede demostrar una herencia autosómica dominante, con casi total penetrancia del gen pero con una alta variabilidad de expresión; el estudio de familiares de estos pacientes permite identificar a individuos afectados pero con grandes variaciones en el grado y tipo de anomalía.

Esta situación debe *diferenciarse de* entidades como:

Atrofia esencial progresiva del iris, que es adquirida, progresiva y unilateral; no muestra línea de Schwalbe prominente.

Glaucoma infantil primario, que tampoco suele acompañarse de alteración de la línea de Schwalbe.

Displasia óculo-dento-digital, que cursa con raíz nasal estrecha (a diferencia del síndrome de Rieger en el que es ancha) y alteraciones de los dedos, sin anomalías del iris ni de la pupila.

BIBLIOGRAFIA

1. JONES, K. L.: *Smith's recognizable patterns of human malformation*. 4end ed. W. B. Saunders. Philadelphia. 1988; pp. 532-533.
2. LAIBSON, P. R.; WARING, G. L.: *Diseases of the cornea*. En: *Pediatric ophthalmology*. Harley, R. D. (ed.) W. B. Saunders Philadelphia. 1975; pp. 286-290.
3. FERGUSON, J. G. Jr.; HICKS, E. L.: *Rieger's anomaly and glaucoma associated with partial trisomy 16 q*. Arch. Ophthalmol. 1987; 105: 323.
4. CHILDERS, N. K.; WRIGHT, J. T.: *Dental and craniofacial anomalies of Axenfeld-Rieger syndrome*. J. Oral Pathol 1986; 15: 534-539.
5. LAPEER, G. L.: *Rieger's syndrome several dental anomalies with mild ophthalmic changes-a case report*. Can. Dent. Assoc. J. 1986; 52: 935-937.

6. GRIN, T. R.; NELSON, L. B.: *Rieger's anomaly associated with Marfan's syndrome*. Ann. Ophthalmol. 1987; 19: 380-381.
7. LEVIN, H.; RITCH, R.; BARATHUR, R.; DUNN, M. W.; TEEKHASAENEE, C.; MARGOLIS, S.: *Aniridia, congenital glaucoma, and hydrocephalus in a male infant with ring chromosome 6*. Am. J. Med. Genet. 1986; 25: 281-287.

Petición de Separatas:

Dr. R. PALENCIA
Departamento de Pediatría
Facultad de Medicina. Hospital Clínico Universitario
C/ Ramón y Cajal, 5
47005 VALLADOLID

Silla turca vacía asociada a hipercrecimiento

J. MARTÍN-CALAMA*, V. ESTOPIÑÁN**, L. CIPRÉS**, M. J. OLMEDILLAS*,
F. VALLE*, C. DE MIGUEL*, M. T. VALERO* y M. V. LAVAY*

RESUMEN: Se presenta un caso de hipercrecimiento en un niño de 6 años con pruebas de función endocrinológicas normales y silla turca vacía. Se valora la posibilidad de un estado hiperfuncionante previo con regresión espontánea a la normalidad, o de una hipertensión intracraneal benigna. PALABRAS CLAVE: SILLA TURCA VACÍA. HIPERCRECIMIENTO.

EMPTY SELLA SYNDROME ASSOCIATED TO GIGANTISM. (SUMMARY): The authors report a case of a six years old child with gigantism and empty sella syndrome associated. They discuss the possibility of an hyperfunction with spontaneous involution, or benign intracranial hypertension. KEY WORDS: EMPTY SELLA SYNDROME. GIGANTISM.

El término de silla turca vacía (STV) fue empleado por primera vez en 1951 por Busch para describir el déficit de tejido hipofisario dentro de esta cavidad, asociado a la ausencia del diafragma selar, en 40 de 788 estudios postmortem sin patología hipofisaria (1). Once años después, este concepto se usó para describir un síndrome caracterizado por síntomas visuales, en pacientes previamente irradiados por tumores intraselares, en los que durante la intervención no se encontró el tumor. Desde entonces el término se fue utilizando de forma más liberal, aplicándolo a aquellas situaciones en las que la silla turca (ST) se rellenaba al menos parcialmente de aire durante la neumocefalografía.

En la actualidad se considera una invaginación de los espacios subaracnoideos de las cisternas supraselares dentro de la cavi-

dad de la ST, favorecidos por una hipoplasia de la glándula hipofisaria y por la presencia de un diafragma selar incompleto. Una hipertensión intracraneal con sistema ventricular normal y quiasma retrofijado, favorecen que las pulsaciones del líquido cefalorraquídeo aumentadas induzcan la penetración de los espacios subaracnoideos dentro de la ST (2).

El diagnóstico se realiza mediante TAC, esté o no aumentado el volumen de la ST en la radiografía de cráneo. La cisternografía con metrizamida es de utilidad en los casos dudosos, y permite distinguir un quiste intraselar de una silla vacía que comunica con las vías subaracnoideas.

CASO CLÍNICO

C.J.P. es un varón sin antecedentes familiares patológicos. La talla paterna es de

* Servicio de Pediatría.
** Servicio de M. Interna. Endocrinología.
Hospital General de Teruel Obispo Polanco.

175 cm. la materna 165 cm. No hay tallas elevadas en otros miembros de la familia. Procede de un embarazo normal, y parto a término mediante ventosa. Peso RN 3.310 gr. Talla 49 cm. P. cef. 36 cm. Lactancia artificial. Calendario vacunal completo. Adquisición de las funciones motoras dentro de la normalidad. Amigdalectomizado y adenoidectomizado a los 4 años. Aunque la escolaridad es normal, el aprendizaje le exige gran esfuerzo. A los 15 meses de edad la talla estaba en el Pc 97 de su edad. No disponen de otras tallas hasta los 6a. 4m. en que ingresa en nuestro Hospital a causa de una sinovitis transitoria de cadera con sensibilización estreptocócica inactiva. En este momento la talla está en +3.05 DS, el peso y el perímetro cefálico en Pc 97.

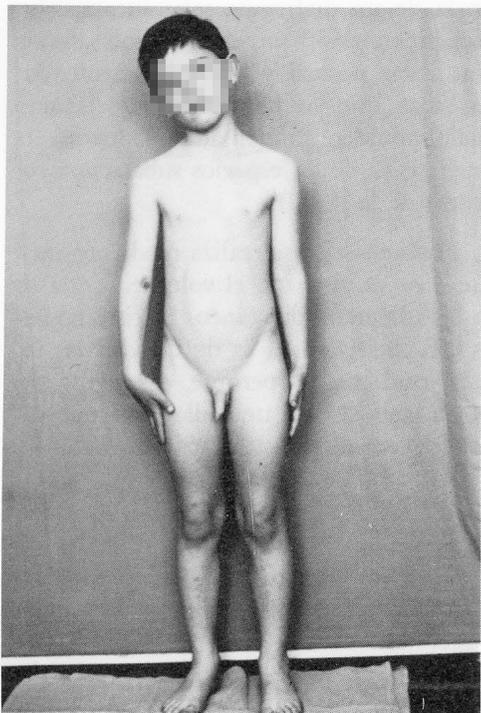


FIG. 1. Fenotipo del hipercrecimiento

En la *exploración física* no se advierten signos dismórficos, las proporciones corporales son normales. Se ausculta un soplo sistólico con características de inocente. Tiene dificultad para pronunciar correctamente algunas sílabas, así como para movimientos finos de las manos. Corre con torpeza.

La Rx de cráneo es normal, sin agrandamiento de la ST. No se encontraron defectos cardiacos mediante ecografía. La GH basal fue repetidamente inferior a 3.1 ng/ml y con hipoglucemia ascendió a 17 ng/ml, descendiendo a 4.7 ng/ml en 60 minutos. Las respuestas de FSH, LH, TSH y cortisol, fueron normales. El cariotipo con estudio de bandas del cromosoma Y fue normal. En la TAC cerebral se observó densidad líquida a nivel de la ST, que no varió al introducir contraste, catalogándose de STV. No se encontraron dilataciones ventriculares ni alteraciones en el resto del parénquima.

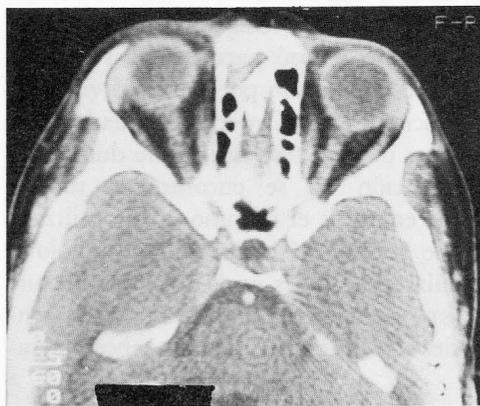


FIG. 2. Imagen de la TAC. Se observa densidad líquida a nivel de la silla turca

DISCUSIÓN

El caso que presentamos se encuadra en principio dentro de los hipercrecimien-

tos idiopáticos. Algunas características están próximas al gigantismo cerebral: crecimiento acelerado en los primeros años de vida, torpeza motora, madurez ósea adelantada y dificultad para el aprendizaje. Sin embargo, la somatometría al nacimiento era normal, y no existía retraso intelectual marcado. De otro lado, las determinaciones repetidas de GH basal y la rápida caída de GH tras estímulo, hacen muy poco probable un hipercrecimiento hipofisario.

Hasta el momento, las alteraciones orgánicas cerebrales encontradas en el S. de Sotos se refieren solamente a dilataciones moderadas del sistema ventricular, y no conocemos ningún caso de hipercrecimiento hipofisario en niños asociado a STV. (5, 6).

La STV se ha descrito fundamentalmente en adultos, distinguiéndose formas primarias y secundarias. Los casos de STV primaria se consideran un extremo del síndrome de hipertensión intracraneal benigna, y predominan en mujeres obesas, con frecuencia hipertensas. Una cefalea inespecífica suele ser el síntoma que motiva el estudio. Las alteraciones visuales son menos frecuentes y los déficit campimétricos pocas veces sugieren comprensión quiasmática. El grado de afectación endocrina es discreto, y no permite diferenciarlo netamente del que se observa en la obesidad (3, 7).

La STV secundaria, se asocia a un aumento anormal de la presión intracraneal, o a una disminución del volumen de

un adenoma hipofisario preexistente, por cirugía, radioterapia o infarto espontáneo. Algunos casos han sido asociados a traumatismos craneales, trombosis del seno cavernoso, y otros problemas neurológicos. Un absceso hipofisario es una posibilidad rara con síntomas tóxicos infecciosos y similar aspecto radiológico. Las manifestaciones endocrinas abarcan desde la apoplejía hipofisaria grave a repercusiones hormonales leves.

Algunas series remarcan la asociación de STV con estados de hiperfunción hipofisaria, corregida posteriormente mediante tratamiento, o de forma espontánea por la propia glándula. El cambio de volumen que motivan la hiperplasia primero y la hipoplasia después, favorecerían la invaginación dentro de la cavidad selar. Esta teoría justificaría la identificación de situaciones de hiperfunción hipofisaria previa, en pacientes con STV (4).

Valorando estas teorías, la presencia en nuestro caso de STV asociada a hipercrecimiento, podría tener tres significados:

- a) Hallazgo fortuito.
- b) Hipertensión craneal benigna como trasfondo común en un gigantesco cerebral con escaso retraso intelectual.
- c) Hiperfunción hipofisaria transitoria que motivó aumento temporal de GH, con retorno espontáneo a la normalidad y pérdida de volumen glandular.

La comunicación de nuevos casos de STV en niños podrá ayudar a conocer los mecanismos por los que se llega a esta situación.

BIBLIOGRAFIA

1. NEELON, F. A.; GOREE, J. A.; LBOVITZ, H. E.: *The primary empty sella: clinical and radiographic characteristics and endocrine function.* Medicine. 1973; 52: 73-92.
2. ROVIRA, M.: *Diagnóstico neuroradiológico de la silla turca vacía.* Med. Clin. 1985; 85: 808-813.
3. BJERRE, P.; GYLDENSTED, C.; RHSHUDE, J.; LIINDHOLM, J.: *The empty sella and pituitary*

- adenomas. A theory on the casual relationship.*
Acta Neurol Scand. 1982; 66: 82-92.
4. JARA-ALBARRÁN, A.; BAYORT, J. DE JUAN, M.; BENITO, C.: *Spontaneous partial empty sella. A study of 41 cases.* Exp. Clin. Endocrinol. 1984; 83: 63-72.
 5. WILKINSON, I. A.; DUCK, S. C.; GAGER, W. E.: *Empty sella syndrome. Occurrence in childhood.* Am. J. Dis. Child. 1982; 136: 245-249.
 6. WHITE, M. C.; CHAHAL, P.; BANKS, L.: *Familial hypopituitarism associated with an enlarged pituitary fossa and a empty sella.* Clin. Endocrinol. 1986; 24: 63-67.
 7. EDITORIAL: *Tumores hipofisarios y síndrome de la silla vacía.* LANCET. (ed. Esp.) 1987; 10: 278-279.

Petición de Separatas:

J. MARTÍN-CALAMA
Servicio de Pediatría
Hospital General
Avda. Ruiz Jarabo, s/n
44002 Teruel

Hemoptisis-Tuberculosis Pulmonar en el lactante. A propósito de un caso

F. J. ALVAREZ ZARZUELO*, N. A. SANTAMARTA DIEZ**, M. I. FERNÁNDEZ FERNÁNDEZ***,
M. C. ROA ALVAREZ**** y A. M. MANZANO DIEZ*****

RESUMEN: La incidencia de la tuberculosis en la Comunidad de Castilla y León es importante, con una tasa en 1988, de 32.9 casos por 100.000 hab./año. La presentación de hemoptisis (expulsión de sangre procedente de vías respiratorias bajas) es infrecuente en el niño; su presencia obliga a descartar un origen extrapulmonar de la hemorragia (digestiva, vías aéreas superiores).

Presentamos una lactante que enferma de varicela a los dos meses de edad. Posteriormente presenta cuadro de gastroenteritis subaguda, intermitente, anorexia, irritabilidad, palidez, febrícula, pérdida de peso y episodio de hemorragia nasal etiquetada de epistaxis. En un control posterior se objetiva al visualizar la orofaringe la presencia espontánea de sangre clara, espumosa que desaparece al instante. Se solicita Rx. de tórax apareciendo una condensación neumónica, redonda, bien delimitada que impresiona de tuberculosa. Mantoux positivo de 10 mm. de induración. Bacteriología negativa. Buena evolución con tratamiento antituberculoso. PALABRAS CLAVE: HEMOPTISIS. TUBERCULOSIS. LACTANTE.

HAEMOPTISIS AND PULMONARY TUBERCULOSIS IN AN INFANT. A PROPOS OF ONE CASE. (SUMMARY): The incidence of tuberculosis in Castilla y Leon is important, with a rate of 32.9/100.000 inh./year in 1988. The appearance of haemoptisis, blood from low respiratory ways, is infrequent in children; their presence need to rule out an extrapulmonary haemorrhage, from the alimentary tract or the high respiratory ways. We report an infant who suffered varicella when was 2 months old; then showed a clinical picture of intermittent subacute gastroenteritis, anorexia, irritability, pallidnes, fever, loss of weight and haemorrhage through the nose, diagnosed as epistaxis. During a later control, exploring the pharinx we saw the spontaneous presence of foamy and red blood, that disappeared at once. Thorax X-ray was done, showing a neumonic and round density, clearly shaped that seemed a tuberculosis. The Mantoux test was positive, 10 mm. but the bacteriology was negative. The patient have a good evolution with antituberculosis treatment. KEY WORDS: TUBERCULOSIS. HAEMOPTISIS, INFANT.

INTRODUCCIÓN

Aunque la incidencia de la tuberculosis en todos los grupos de edad ha disminuido considerablemente, nuestra comunidad castellano-leonesa presenta un ascenso

importante en los diez últimos años. Por los numerosos problemas clínicos, diagnósticos, profilácticos y terapéuticos que plantea, la enfermedad tuberculosa tiene destacada importancia en la edad pediátrica. De las distintas localizaciones, la pulmo-

Centro de Salud «José Aguado». León.

* Pediatría; ** Radiología; *** Bacteriología; **** Laboratorio; ***** A.T.S.

nar sigue siendo la más frecuente. Se define la hemoptisis como la expulsión de sangre procedente de las vías respiratorias bajas o porción subglótica del aparato respiratorio. Es rara en el niño y su presencia obliga a descartar un origen extrapulmonar de la hemorragia (digestiva, vías aéreas superiores). La característica de sangre roja, con espuma, sin contenido alimenticio y precedida su expulsión por la tos facilita el diagnóstico.

Las causas de hemoptisis en niños pueden ser muy variadas y la edad del niño puede ser una indicación de la misma (1, 2). Globalmente podemos catalogar las causas de la siguiente manera:

— Afecciones congénitas o adquiridas del *sistema cardio-vascular y pulmonar*, tales como estenosis mitral, hipertensión pulmonar, fístulas arterio-venosas, cuerpo extraño en las vías respiratorias y bronquiectasias.

— *Infección pulmonar crónica*: fibrosis quística, tuberculosis y micosis.

— *Enfermedades inmunológicas*, como lupus eritematoso diseminado, hemoderositis y el síndrome de Goopasture.

— Un grupo amplio de *afecciones atípicas* tales como hiperamonemia.

— Hemoptisis provocado por *neoplasmas*, pero en la niñez, esto es muy poco frecuente.

Atendiendo a una de las clasificaciones existentes de las hemoptisis en Pediatría (3), observamos en el período de la lactancia las siguientes causas: a) Anomalías congénitas y adquiridas del sistema cardio-vascular y pulmonar: quistes broncogénicos y entéricos; b) Procesos infecciosos y sus complicaciones: Absceso de pulmón; y c) Tumores: benignos (angioma de las vías respiratorias) y malignos.

Debido a la infrecuencia de la hemoptisis como dato semiológico en la infancia y predominando principalmente una clínica infecciosa general, inespecífica sobre la clínica respiratoria, creemos de interés presentar este caso de *tuberculosis pulmonar primaria progresiva*, en el lactante.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un lactante, hembra, de cinco meses de edad que tras enfermar de varicela a los dos meses, evoluciona con un cuadro intermitente de gastroenteritis subaguda (coprocultivos y urinocultivos sucesivos, negativos), febrícula, anorexia, irritabilidad, palidez y pérdida de peso.

Durante esta evolución, presenta un episodio agudo de hemorragia nasal que es etiquetada de epistaxis aguda. Al día siguiente y en una exploración de control se aprecia, al examinar la orofaringe, la salida de un borbotón de sangre clara, espumosa que desaparece inmediatamente. Salvo la palidez generalizada mucocutánea, el resto de la exploración dentro de la normalidad. Este episodio hemoptoico volvió a repetirse por segunda vez en una exploración de control evolutivo. Se solicita Rx. de tórax (Fig. 1), cuyo informe es el siguiente: Imagen de condensación en base izquierda, homogénea, densa y bien definida.

La analítica complementaria registró: 13.000 leucocitos/mm³ (40P, 2C, 48L, 10M); Hgb.: 10.2 g/dl.; Hto.: 30 %; VSG: 50 a la 1.^a h.

La reacción de Mantoux a las 48 horas presentaba una induración de 10 mm. de diámetro. La investigación de bacilos ácido-resistentes en jugo gástrico resultó negativa.

Entre los *antecedentes familiares* (tras el estudio del foco contagioso), destacar, madre de 31 años de edad, ATS de profesión, con una reacción de Mantoux de 20 mm. sin clínica ni radiología positiva; en el resto de la familia los estudios fueron negativos.

Entre los *antecedentes personales*: Embarazo y parto normales, peso al nacimiento: 3.680 grs.; talla: 50 cms. No vacunada de BCG. Lactancia materna mes y medio continuando con artificial y buen desarrollo póndero-estatural hasta los dos y medio meses. Enfermedad anterior: varicela al 2.º mes.

Con la impresión diagnóstica de tuberculosis pulmonar primaria progresiva (Rx. de tórax, Mantoux y Hemograma-VSG positivos), se instaura tratamiento con dos fármacos antituberculosos de primera línea: Isoniazida y Rifampicina a dosis habituales a esta edad, siendo bien tolerados. La evolución clínica analítica y radiológica favorables hacia la curación.

COMENTARIOS

Tenemos que reseñar una incidencia importante de tuberculosis en nuestra comunidad castellano-leonesa que de una tasa de 8.89 casos de tuberculosis en 1978 ha aumentado a 32,9 casos por 100.000 hab./año en 1988, cifra superior a la media nacional (4).

En la Tabla I podemos observar la incidencia de tuberculosis en la comunidad castellano-leonesa entre los años 1983-1987, con detalle por provincias:

La enfermedad tuberculosa puede manifestarse de forma insidiosa o con una clínica manifiesta, de gravedad variable, que en el lactante suele ser mayor que en el niño (4, 5).

En nuestro caso, el cuadro clínico infeccioso general, inespecífico, presentaba predominio de los síntomas digestivos (vómitos, diarrea) sobre los respiratorios, prácticamente nulos (rinorrea, hiperemia faríngea), que en esta época de la lactan-

TABLA I. CASOS Y TASAS DE INCIDENCIA (*) POR TUBERCULOSIS EN LAS NUEVE PROVINCIAS DE CASTILLA Y LEON (1983 a 1987)

	1983		1984		1985	1986		1987		
	Casos	Tasa								
Avila	44	24,58	31	16,47	30	15,98	33	19,36	26	15,47
Burgos	159	43,74	160	43,46	122	33,00	95	26,05	131	35,89
León	130	25,09	173	32,10	161	29,67	153	30,35	179	35,75
Palencia	98	52,54	80	41,52	62	32,0	98	53,85	94	52,00
Salamanca	57	15,48	100	26,89	84	22,49	74	20,77	74	20,86
Segovia	29	19,42	10	6,55	16	10,45	14	9,78	21	14,79
Soria	4	4,04	5	4,94	27	26,70	10	10,76	14	15,30
Valladolid	285	58,20	419	84,14	328	65,63	353	67,58	297	56,06
Zamora	6	2,67	7	3,03	27	11,57	34	15,92	33	15,68

(*) Por cien mil habitantes.

cia pueden ser más floridos en la tuberculosis pulmonar (tos intensa, taquipnea, tiraje...). Esta forma de presentación clínica retrasó el diagnóstico hasta la aparición de la hemoptisis como dato semiológico de afectación de las vías respiratorias bajas.

La presencia de hemoptisis en la infancia es rara e infrecuente, siendo un síntoma alarmante. Supone dos problemas diagnósticos: el de definir si la sangre que sale por la boca procede del árbol respiratorio (hemoptisis) o de las partes altas del aparato digestivo (hematemesis) y determinar el lugar y la naturaleza de la lesión que la causa.

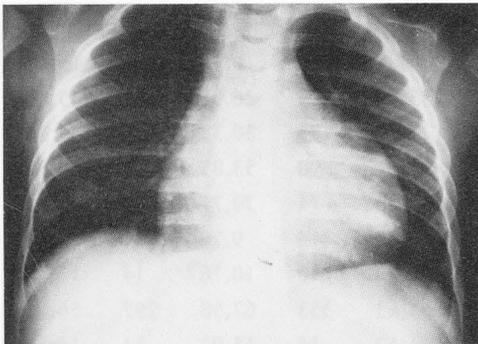
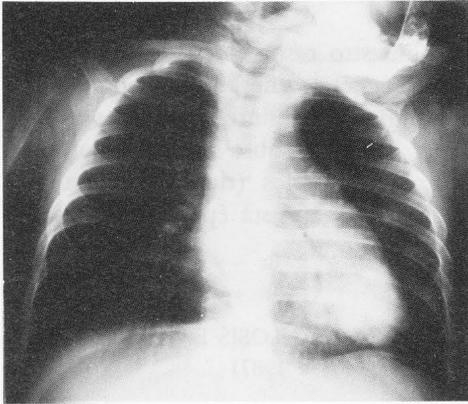
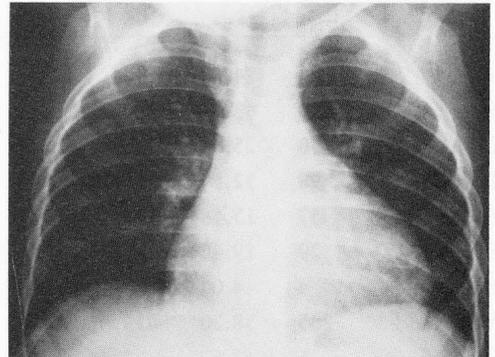
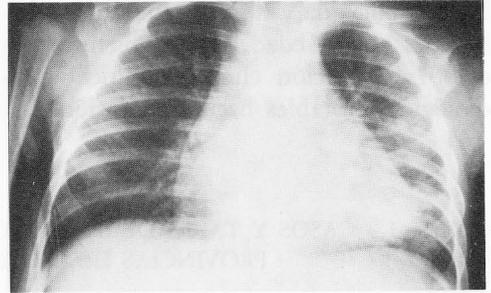


FIG. 1. Rx. de tórax realizada después del episodio hemoptoico, apreciándose condensación neumónica en base izquierda

En el diagnóstico diferencial es frecuente la confusión, entre la hemoptisis y la hematemesis, sobre todo cuando el médico no presencia el accidente. La hemoptisis va precedida de cosquilleo laríngeo y se expulsa con tos, no existen náuseas y la sangre es espumosa —si procede del pulmón— o va acompañada de moco si es de origen bronquial. En la hematemesis la sangre se expulsa con vómitos y va precedida de náuseas, aparece mezclada con contenido gástrico, es rojoscuro o negra, coagulada o desmenuzada como posos de café, no es espumosa.

Además, a veces hay que diferenciar las hemoptisis de pequeñas hemorragias bucales que a veces se expulsan con tos y otras con vómito en forma de hemosiale-



FIGS. 2, 3, 4. Evolución radiológica de la neumonía tuberculosa a los 3, 5 y 8 meses del tratamiento específico

mesis o nasofaríngeas, epistaxis tragadas. Un interrogatorio hábil y la exploración de éstas regiones suelen deshacer el error (6).

Dada la situación de peligro de vida que puede ocurrir por culpa de una hemorragia pulmonar, los pacientes que sufren hemoptisis deben ser explorados rápidamente, ya que el primer tratamiento consiste en combatir la enfermedad que provoca la hemorragia (7, 8).

En la fase aguda de la hemoptisis son necesarias: una radiografía torácica; valoración del % de hemoglobina, número de leucocitos; análisis de diferenciación; prueba de coagulación y un análisis general de orina. Asimismo pueden dar información sobre el lugar de la hemorragia una broncoscopia y una angiografía.

En nuestro caso, el examen radiológico del tórax, demostró una imagen de con-

densación homogénea, densa, bien definida en base pulmonar izquierda, sospechosa de tuberculosa, pero difícil de diferenciar de una neumonía inespecífica. Este dato y los exámenes complementarios siguientes: hemograma, VSG y reacción de Mantoux positivos junto a la clínica inespecífica y el episodio hemoptoico nos hizo sospechar la etiología tuberculosa de este cuadro (9). La evolución radiológica de la lesión neumónica, de una forma lenta, aproximadamente unos 6 a 8 meses (Figs. 2-4), con resolución de la imagen desde la periferia hacia el hilio la buena evolución clínica, por delante de la radiológica, bajo el régimen terapéutico con Isoniazida (8 mg./Kg./día) y Rifampicina (10 mg./Kg./día), nos confirmaban la sospecha clínica de Tuberculosis pulmonar primaria progresiva (10).

BIBLIOGRAFIA

1. VAN AALDEREN, W. M. C.; TEMMERMAN, A. M.: *Hemoptysis in children: an alarming symptom*. Ned. Tijdschr. Geneesk., 1986; 130: 569-71.
2. TURCIOS, N. L.; VEGA, M.: *The child with hemoptysis*. Hosp. Pract. Off. 1987; 22: 214-218.
3. FIRTH, J. R.; MC GEADY, S. J.; SMITH, D. S.; MANSMANN, H. C.: *Pulmonary hemorrhage and massive hemoptysis*. En Kending, El y Chernick, V. (eds.): «Disorders of the respiratory tract in children», 4.ª ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co., 1983; 923-932.
4. COMITÉ DE EXPERTOS EN TUBERCULOSIS DE CASTILLA Y LEÓN: *Programa de prevención de la tuberculosis*. Consejería de Cultura y Bienestar Social. Junta de Castilla y León. 1988; 7-13.
5. BLANCO QUIRÓS, A.: *Tuberculosis*. En Pediatría, M. Hernández. Ediciones Díaz de Santos, S.A. 1987; 921-932.
6. MARAÑÓN, G. y BALCELLS, A.: *Manual de Diagnóstico Etiológico*. Espasa-Calpe, S.A. 1984; 957-961.
7. DAVIS, C. E.; CARPENTER, J. L.; MCALLISTER, C. K. et al.: *Tuberculosis; Cause of Death in Antibiotic Era*. Chest. 1985; 88: 726-729.
8. GARCÍA HERRERA, E. y KATZ AVRUSTKI, F.: *La hemoptisis en el niño tuberculoso*. Estudio de revisión. Rev. Esp. Tuber. 1965; 34: 283-90.
9. XVI CONGRESO ESPAÑOL DE PEDIATRÍA. Mesa Redonda: *Tuberculosis infantil*. Madrid, mayo 1985; 177-213.
10. AMODIO, J.; ABRAMSON, S. y BERDON, W.: *Primary pulmonary tuberculosis in infancy. A resurgent disease in the urban united states*. Pediatr. Radiol., 1986; 16: 185-189.

Petición de Separatas:

FRANCISCO JAVIER ÁLVAREZ ZARZUELO
Pediatra
Centro de Salud «José Aguado»
24005 LEÓN



Síndrome de Wolf

J. SÁNCHEZ MARTÍN, P. APARICIO LOZANO, A. AVELLANOSA ARNAIZ,
M. PINTO CEBRIÁN y J. G. GARCÍA PARDO

RESUMEN: Los autores aportan un caso de síndrome de Wolf. Comentan de forma especial los aspectos morfológicos que pueden llevarnos al diagnóstico y los signos diferenciales con la delección parcial del cromosoma número 5. Hacen especial énfasis también en los rasgos morfológicos comunes de ambos síndromes. PALABRAS CLAVE: SÍNDROME DE WOLF. RASGOS MORFOLÓGICOS.

WOLF - SYNDROME. (SUMMARY): The authors describe a case of Wolf-Syndrome. They comment above all the morphologic characteristics that can suggest the diagnosis and the characteristics that do it different from the partial deletion of chromosome n.º 5. They stand out the common morphologic characteristics of both syndromes. KEY WORDS: WOLF-SYNDROME. MORPHOLOGIC CHARACTERISTICS.

SÍNDROME DE WOLF

En el año 1965 WOLF, HIRCHHORN y colaboradores describen un síndrome, caracterizado por retraso del crecimiento y del desarrollo, asociado a alteraciones de la línea media de la cara y de los ojos, junto a una delección parcial del cromosoma número 4 (1).

En el año 1976 JOHNSON y colaboradores (2) hacen una revisión de los 42 casos comunicados hasta entonces en la literatura con motivo de una nueva aportación. Según estos autores todos los casos comunicados eran mutaciones de novo. Desde entonces hasta 1981, se comunicaron otros 15 casos más, lo cual ha permitido ampliar el conocimiento morfológico y la correcta delimitación de este síndrome, con numerosas aportaciones sobre los hallazgos necrópsicos en estos pacientes, WILSON y colaboradores (3).

En la revisión de LURIEN y colaboradores (4) en 1980, observaron la existencia de delección en la gran mayoría de los casos, pero también comunicaron cromosomas en anillo (5, 6), mosaicos y otros hallazgos citogenéticos poco usuales (7). Las traslocaciones representaban un 13 % de toda su serie.

Se trata de una cromosopatía con una incidencia menor a la delección del cromosoma 5, con la que comparte algunos rasgos morfológicos comunes y otros claramente diferenciales, como comentaremos en dos de nuestras observaciones simultáneas.

CASO CLÍNICO

Antecedentes personales: Recién nacido a término de madre añosa, 40 años, es el cuarto hijo, precedido de un aborto an-

terior. El parto fue eutócico a las 37 semanas. Apgar 7/10 y peso de 1.740 g. talla de 45 cm. P. cef.: 30 cm.

Exploración neonatal: Retraso del crecimiento intrauterino, dismorfia facial; raíz nasal plana, hendiduras palpebrales antimongólicas, exoftalmos. Tórax: auscultación pulmonar normal, en la cardíaca se aprecia un soplo sistólico III/VI máximo en mesocardio. Hipospadias de 1.º grado, pies zambos bilaterales. Eco. craneal y abdominal normales. Radiografías de esqueleto: pies zambos bilaterales, tórax normal. Bioquímica: normal, test de lues (+) por anticuerpos pasivos de la madre. La evolución neonatal fue favorable y se dio de alta pendiente de su cariotipo y nuevos controles.

Enfermedad actual: Ingresa de nuevo a los 4 meses con un cuadro de hipertermia, taquipnea y mal estado general.

El examen físico demuestra aspectos similares a los anteriormente comentados: dismorfia facial con facies asimétrica, ojos saltones, hipertelorismo, epicantus, orificios nasales antevertidos y asimétricos, glabella prominente, orejas de baja implantación, micrognatia. Pliegue palmar único bilateral, hipospadias, hoyuelos preauriculares y en ambos codos, pies zambos con férulas correctoras. Palidez llamativa, con taquipnea, roncus y estertores diseminados por ambos hemitórax, soplo sistólico de intensidad III/VI audible en todo el precordio. Sistema nervioso, llamativo retraso psicomotriz con falta de sostén cefálico, tono axil muy bajo etc. (Fig. 1).

Exámenes complementarios: Hematimetría: H: 4.200, L: 21.900; Linf.: 21; Seg.: 75; Cay.: 4; urea, creatinina y glucemias normales. Ionograma y pH, gasometría normales.

Radiografía de tórax: Silueta cardíaca normal, campos pulmonares claros. Eco.:

compatible con C.I.A. Cariotipo: deleción del brazo corto del cromosoma 4, fórmula 46 (4p⁻) (Fig. 2). El niño falleció a los 4 días con convulsiones y cuadro de hiperpirexia.

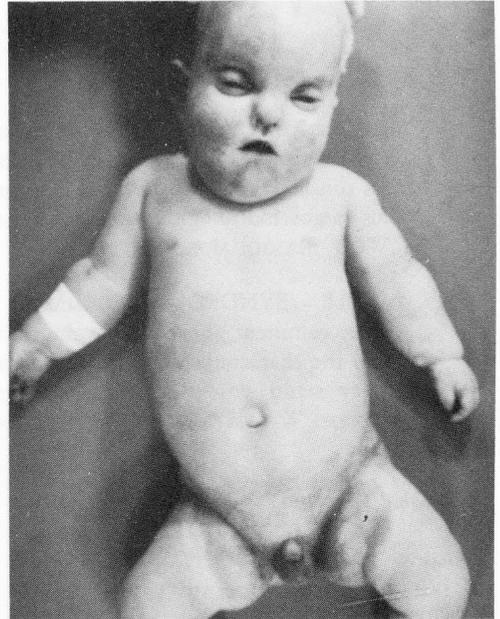
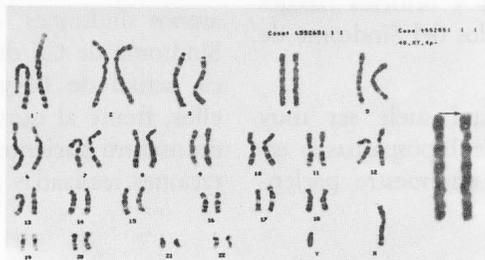


FIG. 1. *Aspecto general del paciente*

Hallazgos necrópsicos: comunicación interauricular múltiple, neumonía viral generalizada. Inmadurez cerebelosa.

COMENTARIO

El síndrome morfológico y citogenético de nuestro enfermo reúne criterios claros y similares a otras aportaciones de la literatura del Síndrome de Wolf. Se trata de una anomalía muy parecida en muchos aspectos a la deleción del cromosoma (5p⁻), ambos síndromes producidos por dos aberraciones cromosómicas también similares pero identificables, tanto citogenéticamente como morfológicamente.

FIG. 2. Cariotipo. -46 XY, 4p⁻

Como consta en las tablas I y II, hay un cierto número de rasgos superponibles y rasgos diferenciales que nos permiten orientar el diagnóstico puramente morfológico, y la confirmación citogenética posterior.

en el 5p⁻, pues la media para el primero suele estar alrededor de 1.800 gr. y en el segundo sobre 2.600 gr., en una estadística sobre 30 pacientes de ambos síndromes. En nuestro enfermo el bajo peso fue una constante más del síndrome.

TABLA I. RASGOS DIFERENCIALES

RASGOS MORFOLOGICO	SINDROME	
	4p ⁻	5p ⁻
Llanto típico de R.N.	—	+
Bajo peso < de 2.000 g.	+	—
Asimetría cráneo facial	+	—
Nariz ancha y deformada	+	—
Glabela prominente	+	—
Hoyuelos o fositas preauricular y articulares	+	—
Hipospadias	+	—
Convulsiones	+	—

TABLA II. RASGOS MORFOLOGICOS COMUNES

1. Retraso del crecimiento intrauterino
2. Retraso psicomotriz
3. Hipotonía
4. Microcefalia
5. Hipertelorismo
6. Micrognatia
7. Orejas de baja implantación
8. Deformidad de extremidades
9. Surco palmar único bilateral
10. Paladar estrecho o palatosquisis.

El retraso psicomotriz, que es común a ambos, sin embargo, es más acentuado en el Síndrome de Wolf. El peso bajo al nacimiento es más acentuado en los 4p⁻ que

Además del llanto típico cuando se presenta en el «Maullido de gato», la facies de ambos síndromes es bien diferente, resaltando el aspecto plano y redondeado

resaltando el aspecto plano y redondeado y hendiduras antimongólicas en los ojos, frente a la facies asimétrica, glabella prominente, ojos saltones y orificios nasales asimétricos y antevertidos del Síndrome de Wolf.

La afectación genital suele ser muy constante, en forma de hipospadias o escroto hioplásico, como en nuestro pacien-

te, siendo excepcional en la delección de cromosoma 5.

La supervivencia actual es distinta para ambos síndromes, en nuestros 3 casos de Síndrome de Cri du Chat hay supervivencia actual de 14 y 16 años para dos de ellos, frente al exitus relativamente precoz de nuestro paciente y en general las aportaciones realizadas por la literatura.

BIBLIOGRAFIA

1. WOLF, H.; REINWEIN, H.; PORCHS, R.; SCHROTER, R.; BRITTSCH, H.: *Defizienz an den Kurze Armenines chromosomes Nr. 4*. Humangenetik, 1965; 1: 397-413.
2. JOHNSON, V. P.; MULDER, R. D.; HOSEN, R.: *The Wolf-Hirschhorn 4p⁻ Syndrome*. Clin. Genet. 1976; 10: 104-112.
3. WILSON, M. Q.; TOWNER, W. J.; COFFIN, S. G.; EBBIN, J. A.; SIRIS, E.; BRAGER, P.: *Genetic and clinical studies in 13 patients with the Wolf-Hirschhorn Syndrome del 4p⁻*. Hum. Genet. 1981; 59: 297-307.
4. LURIEN, I. W.; LAZJUK, G. I.; USSOVA, Y. L.; PRESMAN, E. B.; GUREVICH, D. B.: *The Wolf-Hirschhorn Syndrome. I. Genetics*. Clin. Genet. 1980; 17: 375-384.
5. MAZO, J.; ABRISQUETA, J. A.; PÉREZ-CASTILLO, A.; ALLER, V.; MARTÍN LUCAS, A.; TORRES, L.; MARTÍN, J. M.: *Partial deletion of 4p16 band a ring chromosome and Wolf-Syndrome*. Hum. Genet. 1978; 44: 105-108.
6. PÉREZ CASTILLO, A. and ABRISQUETA, J. A.: *Ring chromosome 4 and Wolf Syndrome*. Hum. Genet. 1977; 37: 87-91.
7. MILLER, J. O.; BREG, R. W.; WARBURTON, D.; MILLER, D. A.; DE CAPOA, A.; ALLDERDICE, P. W.; DAVIS, J.; KLINGER, P. H.; MCGILVRAY, D. E.; ALLÉN, F. H.: *Partial deletion of the short of chromosome No 4 (4p⁻): Clinical studies in five unrelated patients*. The J. of Pediatrics. 1970; 77: 792-801.

Petición de Separatas:

Dr. J. SANCHEZ MARTÍN
Pl. España, 6, 3.º A
BURGOS

HACE 25 AÑOS

Raquitismos Vitaminorresistentes

E. SÁNCHEZ VILLARES, M. CRESPO HERNÁNDEZ y R. ESCRIBANO ALBARRÁN¹

El raquitismo fue descrito en 1645 por Daniel Whistler que presentó su tesis doctoral sobre este tema en la Universidad de Leyden. En 1931 se descubre la Vitamina D y con ello la posibilidad de un tratamiento etiopatogénico eficaz. Sin embargo, apenas 6 años más tarde Albright ya comunica la existencia de pacientes resistentes a la terapéutica con vitamina D que por otra parte son pronto puestos en relación con otro cuadro, ya conocido como *nanismo o raquitismo renal*. A través de estudios de De Toni, Debre, Marie, Cleret, Fanconi, etc. se irán conociendo distintos tipos de enfermos y que la génesis de uno de ellos radica exactamente en el túbulo renal proximal. Recibirá el nombre de *síndrome de Toni-Debre-Fanconi*. En 1936 ya se distinguen 4 formas de raquitismo: 1. Raquitismo vitamina D sensible. 2. Diabetes fosfática de Albright. 3. Síndrome de Toni-Debre-Fanconi. 4. Osteopatía raquitoide por insuficiencia glomerular crónica.

Sin embargo, la lista de raquitismos resistentes a la vitamina D seguirá creciendo en los años siguientes. Son ejemplos de ello el raquitismo por acidosis tubular hipoclorémica, el síndrome óculo-cerebro-renal de Lowe o la diabetes fosfática con raquitismo hiperglicinúrico. Aunque los cuadros clínicos son bastante variables, algunas características persisten en todos

ellos como su comienzo, generalmente posterior al del raquitismo clásico, por lo que son denominados *raquitismos tardíos* por algunos autores. Es entonces, en 1961, cuando Prader presenta otra nueva forma. Llamativamente surge en lactantes con edad similar a la del raquitismo vitamino D sensible y tiene unas manifestaciones sensiblemente idénticas, pero es familiar y no cura con las dosis habituales de vitamina. Se le titulará raquitismo familiar pseudocarencial. El término de raquitismo resistente incluye en 1965 una gran heterogeneidad de cuadros clínicos, ya que pueden ser idiopáticos o adquiridos; unos son familiares y otros esporádicos; en algunos existe un error congénito del metabolismo con déficit enzimático conocido; la alteración primaria que pone en marcha la patogenia es muy variable; las alteraciones bioquímicas de los enfermos no son similares; las lesiones esqueléticas muy parecidas en algunos enfermos difieren en otros.

A pesar de las dificultades expuestas es imprescindible intentar hacer una sistematización de los diferentes procesos. La siguiente clasificación es propuesta:

A) *Raquitismos vitaminorresistentes genuinos* (1. Hipofosfatémico; 2. Hiperglicinúrico; 3. Pseudocarencial; 4. Síndrome de Toni-Debre-Fanconi; 5. Acidosis tubular; 6. Ureterosigmoidostomía; 7. Síndro-

¹ Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. Pediatr. 1965, 6: 269-360 1965.

me óculo-cerebro-renal; 8. Hipercalciuria idiopática).

B) *Osteopatía hiperfosfatémica de la insuficiencia glomerular.*

C) *Osteopatía por deficiente formación de la matriz ósea en la hipofosfatasa.*

Comentario

La organización de la IV Reunión Anual de la Asociación de Pediatras Españoles corresponde a la Sociedad Castellano Astur Leonesa. Se celebra los días 3-5 de septiembre de 1965 en Gijón y en Oviedo. El tema abordado es el de «*Fisiopatología del Metabolismo Calcio-Fosfórico en la Infancia*» y en él participan los más destacados representantes de cada una de las sociedades regionales. Uno de los aspectos más controvertidos en aquel momento es el de los raquitismos vitamíno resistentes. Aunque

las llamadas formas clásicas de raquitismo todavía eran muy frecuentes, unos nuevos cuadros clínicos van haciendo su aparición y es conveniente conseguir su delimitación.

Sin embargo, en el año 1965 la situación de los raquitismos resistentes resultaba extraordinariamente compleja, al incluirse en este término entidades que eran difícilmente homologables entre sí, con una patogenia incompletamente conocida y con una nomenclatura todavía muy confusa. Se encomendó a los representantes de nuestra Sociedad, los profesores Sánchez Villares, Crespo y Escribano, de la Facultad de Medicina de Salamanca, el desarrollo de este tema. El resultado fue muy brillante, gracias a la profunda y sistemática exposición, la completa revisión bibliográfica y los didácticos esquemas realizados por el Dr. Juan Tovar, entonces alumno interno. Las ponencias de la reunión fueron motivo de una revisión del metabolismo del calcio cuya lectura todavía aconsejamos a pesar del tiempo transcurrido. A.B.Q.

NORMAS DE PUBLICACION

EL BOLETÍN 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.

Las colaboraciones pueden consistir en revisiones científicas, estudios originales y multicéntricos, casos clínicos, imágenes radiológicas, artículos sobre sanidad pública y sobre pediatría extrahospitalaria, protocolos diagnósticos o terapéuticos, cartas al editor y editoriales acerca de temas de actualidad. Habitualmente estos últimos serán solicitados por la dirección del BOLETÍN de acuerdo al contenido de cada número, pero también se recibirán aportaciones espontáneas.

PREPARACIÓN DE LOS MANUSCRITOS:

Los artículos se presentarán por duplicado, mecanografiados en folios escritos a doble espacio, por una sola cara y numerados correlativamente. Se dejarán márgenes superiores a 2,5 cm.

En la primera página se hará constar, por este orden: a) El título del trabajo, que deberá ser informativo y relacionado con el texto. b) Apellido y abreviatura del nombre de los autores. c) Institución, Centro Sanitario, Servicio o Unidad donde se realizó el trabajo. Si hubiera más de uno se señalarán con asteriscos los autores pertenecientes a cada uno de ellos. d) Nombre completo y dirección del autor al que se mandará la solicitud de correcciones y las separatas. e) Becas o ayudas de las que se quiera dejar constancia.

RESUMEN Y PALABRAS CLAVE:

En el segundo folio se escribirá el resumen. Tendrá un máximo de 100 palabras para los casos clínicos y 150 para los originales. Deberá estar redactado en términos concretos, evitando vaguedades y tópicos, como «se hacen consideraciones», «se discuten los resultados», «se presenta la experiencia», etc. Incluirá los datos estadísticos que se hayan conseguido. El resumen deberá ser comprendido sin necesidad de leer parcial o totalmente el resto del artículo y no incluirá material o datos que no figuren en él. Su ordenación seguirá en miniatura la del artículo completo.

Se debe cuidar con esmero la redacción de este apartado, ya que será el primer foco de atención de un lector con interés marginal en el tema y de él dependerá que decida la lectura íntegra del artículo.

A continuación se indicarán 2-4 palabras o frases muy cortas relacionadas con el contenido del artículo. Se escribirán en mayúsculas y es aconsejable que coincidan con el encabezamiento de Temas Médicos que incorpora el Index Medicus. Servirán para hacer los índices anuales y codificar el artículo.

El título, resumen y palabras clave llevarán una copia en inglés, aunque la redacción de la revista puede hacérselo al autor, si fuera necesario.

ARTÍCULOS:

Podrán consistir en *revisiones* de algún tema de actualidad y que no se le encuentre así abordado en libros y monografías de uso habi-

tual. Su longitud máxima será de 8-10 folios, sin contar la bibliografía. Su construcción será libre pero también incluirá resumen y palabras clave. Sin embargo, cuando vayan destinados a pediatras extrahospitalarios no será preciso el resumen, debido al carácter elemental del artículo y a la originalidad de esta sección.

Los *artículos originales* tendrán una extensión máxima de 10 folios, aparte de la bibliografía imprescindible. En la introducción se especificarán concisamente los conceptos básicos, la situación actual del problema y los fines del trabajo, pero no intentará ser una revisión exhaustiva del problema. En el material y métodos se describen los criterios para seleccionar y diagnosticar a los enfermos. Se definen las características de los diferentes grupos de estudio, incluido el control normal. Deben detallarse las técnicas utilizadas o citar su procedencia bibliográfica, si es fácilmente asequible. Cuando corresponda, se mencionarán las pruebas matemáticas seguidas para calcular la significación estadística de los resultados. Los resultados se presentarán de forma ordenada y clara, procurando no repetir exhaustivamente en el texto los datos que ya figuren en las tablas. En la discusión se resaltarán los aspectos originales y relevantes de los hallazgos obtenidos, procurando que exista una correlación entre los resultados y las conclusiones. Los datos se compararán a los publicados por otros autores, comentando las diferencias, y si fuera posible explicándolas. Se expondrán hipótesis nuevas cuando estén justificadas y se resaltarán las nuevas líneas de investigación que queden abiertas.

Los *casos clínicos* tendrán una extensión máxima de 5-6 folios y la bibliografía no deberá superar las 8-10 citas, salvo artículos especiales que se acompañen de revisiones. Constará de una breve introducción, presentando el artículo y definiendo conceptos: la observación clínica con los datos semiológicos, analíticos, radiológicos y, en su caso, evolutivos. Finalmente se discutirá el caso, comparándolo a otros publicados y resaltando las enseñanzas que aporta. Si se estima oportuno se acompañará de una revisión o resumen de los casos publicados en la literatura mundial hasta el momento.

BIBLIOGRAFÍA:

Las citas bibliográficas se numerarán consecutivamente por el orden en el que aparezcan en el texto. Se incluirán todos los autores si son 6 o menos. Cuando sean 7 o más se citarán sólo los 3 primeros y se añadirá «y cols.». El nombre de la revista se abreviará según el modelo que aparece en el Index Medicus. A continuación, y por este orden riguroso, se hará constar el año de publicación, el número del volumen, la primera página y la última. Los nombres de los autores se escribirán en mayúsculas y se deberá ser especialmente cuidadoso con la puntuación, de acuerdo a los siguientes ejemplos:

a) *Artículos de revistas*: JULIA A, SANCHEZ C, TRESANCHEZ JM, SARRET E. Leucemia mieloide crónica en el síndrome de Turner. Rev. Clín Esp 1979; 153: 399-402.

b) *Autor corporativo*: ORGANIZACION MUNDIAL DE LA SALUD. Recommended method for the treatment of tuberculosis. Lancet 1979; 1: 264-267.

c) *Libro completo*: OSLER AF. Complement: Mechanisms and functions. Nueva York. Appleton 1968.

d) *Capítulo de un libro*: WEINSTEIN L, SWARTZ MN. Pathogenetic properties of microorganisms. En Sodeman WA edit. Pathologic Physiology. Filadelfia. WB Saunders 1974; PP. 457-472.

TABLAS:

Las tablas de mecanografiarán cada una en un folio independiente. Se numerarán con caracteres romanos. En la parte superior llevará escrito en mayúsculas un título sucinto y al pie las abreviaturas y llamadas que se estimen oportunas. Conviene que su número no sea excesivo en proporción a la extensión del texto y que no se repita su información en las figuras.

FIGURAS:

Pueden aceptarse los dibujos originales o fotografías de adecuada calidad. Se cuidará que

los caracteres sean de tamaño suficiente para ser fácilmente identificado una vez que la figura se reduzca para su publicación. Pueden incluir flechas y asteriscos para resaltar aspectos importantes. Se ordenarán con números arábigos según el orden de aparición en el texto. Los pies de las figuras se escribirán de manera correlativa en un folio aparte, procurando que se aporte la suficiente información para que las figuras sean comprendidas sin necesidad de leer el texto del artículo. En el caso de microfotografías se identificará siempre el método de tinción y el número de aumentos.

Las fotografías serán identificadas al dorso, con un lápiz blando, señalando el nombre del primer autor, número correlativo y orientación. Las imágenes, especialmente radiografías, se recortarán, suprimiendo las zonas negras o sin interés. De esta forma resaltará más la zona comentada y se reproducirá a mayor tamaño.

ENVÍO DE LOS ORIGINALES:

Se enviará por duplicado todo el texto, salvo las fotografías, al Director del Boletín; Dept. de Pediatría; Facultad de Medicina; c/Ramón y Cajal 7, 47007-Valladolid.

Antes de enviar el artículo se recomienda cuidar los siguientes puntos:

— Releer el texto y corregir los errores mecanográficos.

— Comprobar que se incluyen todas las tablas y figuras y que están «colgadas» en el texto.

— Comprobar que se envían 2 copias y que se guarda 1 copia más.

— Asegurarse que las figuras están bien protegidas.

NOTICARIO

NUEVA JUNTA DIRECTIVA DE LA SOCIEDAD

En Asamblea General Extraordinaria celebrada en Valladolid el día 30 de marzo tuvo lugar la reglamentaria renovación de la Junta Directiva de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. Se eligió por aclamación la siguiente candidatura:

PRESIDENTE	Dr. Miguel García Fuentes
VICEPRESIDENTE POR ASTURIAS	Dr. Serafín Málaga Guerrero
VICEPRESIDENTE POR CASTILLA Y LEON	Dr. Pablo González
SECRETARIO	Dr. Jesús Lino Alvarez Granda
TESORERO	Dr. Ramón Andión Dapena
DIRECTOR DEL BOLETIN	Dr. Alfredo Blanco Quirós
VOCAL DE SECCION PROFESIONAL	Dr. Fernando Malmierca Sánchez
VOCAL DE PED. EXTRAHOSPITALARIA	Dr. Jaime Revuelta Alonso
VOCAL DE CIRUGIA PEDIATRICA	Dr. José María García Crespo
VOCAL DE ASTURIAS	Dr. Juan Azcona de Arriba
VOCAL DE AVILA	Dr. José Luis Hernán Sanz
VOCAL DE BURGOS	Dr. Paulino Aparicio Lozano
VOCAL DE LEON	Dr. Indalecio Fidalgo Alvarez
VOCAL DE PALENCIA	Dra. Isabel Rojo Fernández
VOCAL DE SALAMANCA	Dra. Carmen Pedraz García
VOCAL DE CANTABRIA	Dr. José Miguel Diez Santos
VOCAL DE SEGOVIA	Dr. José García Velázquez
VOCAL DE VALLADOLID	Dr. Luis Rodríguez Molinero
VOCAL DE ZAMORA	Dr. Andrés Carrascal Tejado

NUEVOS SOCIOS DE HONOR

La Asamblea General de Socios recientemente aprobó la propuesta de la Junta Directiva de nombrar Socios de Honor a los doctores D. Pérez Sandoval y L. Sánchez Granjel. Ambos han desarrollado su actividad profesional y científica durante muchos años en la ciudad de Salamanca. El Dr. Pérez Sandoval publicó numerosos artículos en este Boletín, participó en reuniones y estuvo siempre dispuesto a colaborar aportando la mayor paciencia, con los muchos pediatras que completamente desconocedores de las

técnicas del laboratorio precisaban su inestimable ayuda para completar sus tesis doctorales. El Dr. Luis S. Granjel fue Catedrático de Historia de la Medicina de la Universidad de Salamanca, gran amigo y estrecho colaborador del profesor Sánchez Villares en los primeros años de este Boletín. Su extenso trabajo científico y formación humanística le llevó a conseguir el premio de Castilla y León de Ciencias Sociales y Políticas correspondiente a 1990. También colaboró muy directamente en la realización de Tesis Doctorales de varios miembros de nuestra Sociedad.

PREMIO DE CASTILLA Y LEON DE CIENCIAS SOCIALES Y POLITICAS AL PROFESOR LUIS S. GRANJEL

Recientemente se ha concedido al profesor D. Luis S. Granjel el Premio de Castilla y León correspondiente a la modalidad de Ciencias Sociales y Políticas. Este honor es el de mayor importancia de los otorgados en el ámbito de dicha Comunidad Autónoma. El profesor L. S. Granjel ha tenido siempre una cordial relación con la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León y con su Boletín en el que publicó varios artículos relacionados con la Historia de la Pediatría. Por este motivo la revista quiere hacer pública su felicitación y además su alegría, porque el premio se ha otorgado con toda justicia y además ha sido recibido por un gran amigo.

NOTICARIO

VI CURSO DE AVANCES EN CIRUGIA PEDIATRICA ENDOSCOPIA EN EDAD INFANTIL

Hospital Covadonga
Servicio de Cirugía Pediátrica
Oviedo, 8 y 9 marzo 1990

PROGRAMA

DEMOSTRACIONES PRACTICAS

- 10:00 h. Endoscopia Digestiva y Urología en quirófanos 5 y 6.
5.^a Planta del Centro Materno-Infantil.
Hospital Covadonga.
- 16:00 h. Exposición científica.
Videos.
Coloquio sobre el tema.
Salón de Actos de la 5.^a Planta.
Centro Materno-Infantil.
Hospital Covadonga.

PROGRAMA CIENTIFICO

- 9:00 h. INAUGURACION.
Dr. D. *Manuel Matallanas Bermejo*
Director Provincial del INSALUD.
Asturias.
Dr. *Juan L. Teixidor de Otto*
Jefe de Servicio de Cirugía Pediátrica.
Hospital Covadonga. Oviedo.
- 9:30 h. COMUNICACIONES
«Nuevas Técnicas de Imagen en Endoscopia».
Pedro Rodríguez.
Hospital Covadonga. Oviedo.

«Estudio de algunos Parámetros Cardiorespiratorios y Oximetría en la Endoscopia Digestiva Pediátrica sin sedación y anestesia».

Dres. *Martín Sanz A. J., Vegas Saez B., de Manueles Jiménez J.*
Hospital Clínico Universitario. Salamanca.

«Utilidad de la Endoscopia Digestiva en Pediatría».

Dres. *Cano I., Urruzuno P., Matute J. A., Medina E., Benavent M. I., Vilarriño A., Berchi, F. J.*
Hospital 12 de Octubre. Madrid.

«Relación Histología/Endoscopia en la Esofagitis del Niño».

Dres. *Berchi, F. J., Cano, I., Urruzuno P., Matute J. A., Sotelo, T., Vilarriño A., Navarro M.*
Hospital 12 de Octubre. Madrid.

«Acalasia Esofágica en la Infancia. Consideraciones Terapéuticas a propósito de dos casos».

Dres. *Zapico, J. A., Gutiérrez, C., Burgués P. L., Teixidor, J. L.*
Hospital Covadonga. Oviedo.

«Tratamiento de la Acalasia Esofágica en Niños mediante Dilatación Neumática Endoscópica».

Dres. *Marco Macián A., García-Sala Viguer C., Roca Molla A., Ruiz Company S.*
Hospital Infantil La Fe. Valencia.

«Endoscopia esofágica-tracheal en Cirugía Neonatal».

Dres. *de Agustín J. C., Fdez, Eyre P., Lassaletta L.*
Hospital La Paz. Madrid.

«La Endoscopia en la Hemorragia Gastrointestinal Alta: Hallazgos en la Infancia».

Dres. *Alonso Calderón J. L., García Aroca J., El-Dabete H., Rollán Villamarín V.*

Hospital «Niño Jesús». Madrid.

«Causticaciones esofágicas en la Infancia. Nuestra experiencia en los últimos nueve años».

Dres. *Zapico J. A., Gutiérrez C., Negro F., Teixidor J. L.*

Hospital Covadonga. Oviedo.

«Valoración Endoscópica de las Causticaciones Esofágicas en la Infancia».

Dres. *Ollero J. C., Cortés M. J., Alvarez M., de Mingo L., El-Dabete H., Rollán V.*

Hospital «Niño Jesús». Madrid.

«Il Trattamento delle Stenosi Esofagee in Etá Pediatrica mediante Dilatazione con Catetere a Palloncino».

Dres. *Mandrioli G., Chendi D., Pellizo G., Georgacopulo P.*

Arcispedale S. Anna Ferrara. Italia.

«Early Endoscopy after Iye Ingestion in Children».

Dres. *Marzaro M., Fregonese D., Schiavon G., Carmignola G., Zopellaro F., Amroch D., Perrino G.*

Divisione Clinici di Chiriurgia Pediatrica ospedale ca 'Foncello. Treviso (Italia).

«Dolor Abdominal en Pediatría. Estudio Endoscópico».

Dres. *Urruzuno P., Cano I., Medina E., Manzanares J., Matute J. A., Berchi F. J.*

Hospital 12 de Octubre. Madrid.

«Rectocolonoscopia en la Infancia».

Dres. *Gutiérrez C., Zapico J. A., Sanz E., Teixidor J. L.*

Hospital Covadonga. Oviedo.

«Laparoscopia en la Infancia. Nuestra experiencia».

Dres. *Zapico J. A., Gutiérrez C., Sanz E., Teixidor J. L.*

Hospital Covadonga. Oviedo.

«Technique and Results of Laparoscopic Laser Application».

Dres. Profesor *Waldschmidt J., Priv. Doz. Schier F.*

Klinikum Steglitz

Freie Universität Berlin. West-Berlin.

«The Importance of Laparoscopy for the Diagnosis of Biliary Atresia in New-Borns».

Profesor *Waldschmidt J., Priv. Doz. Schier F.*

Klinikum Steglitz

Freie Universität Berlin. West-Berlin.

«Trois Ans d'Expérience de Traitement Endoscopique du Reflux Vésico-Renal chez l'Enfant».

Profesor *Sauvage P.; Dres. Bientz J., Becmeur F., Geiss S., Laustriat S.*

Hospital de Haute-pierre. Strasbourg. Francia.

«Urologic Endoscopy in Children».

Profesor *Engert J.*

Marienhospital. Universitätsklinik.

Ruhr-Universität Bochum. Herne. R.F.A.

«Evaluación Endoscópica del Reflujo vesico-ureteral».

Dres. *Rivilla F., Burgués P., Teixidor J. L.*

Hospital Covadonga. Oviedo.

«La Citoscopia en la Ureterohidronefrosis Obstructiva».

Dres. *Burgués P., Gutiérrez C., Zapico J. A., Teixidor J. L.*

Hospital Covadonga. Oviedo.

«Artroscopia de la Rodilla en Niños».

Dr. *Moreno Guerrero T.*

Hospital Covadonga. Oviedo.

16:00 h.

COMUNICACIONES.

Preside:

Dr. *Luis Lassaletta Garbayo*

Madrid.

«Broncoscopias en Niños».

Dres. *León Ceruelo L. y León Grande Marta.*

Hospital Infantil La Paz. Madrid.

«Cuerpos Extraños Traqueobronquiales en la Infancia».

Dres. *Gutiérrez C., Zapico J. A., Teixidor J. L.*

Hospital Covadonga. Oviedo.

«La Endoscopia en el Tratamiento de Cuerpos Extraños de Compleja Extracción».

Dres. *Alonso Calderón J. L., López Meseguer R., Cervera Escario J., Rollán Villamarín V.*

Hospital «Niño Jesús». Madrid.

«Lavado broncoalveolar broncoscópico como medio diagnóstico en el Sida: estudio preliminar».

Dres. *Matute J. A., Portela E., Cano I., Julio J., Ruiz Contreras, J., Alba C., Cuadros J., Berchi F. J.*

Dpto. de Pediatría

Hospital 12 de Octubre. Madrid.

«Endoscopia Pediátrica en Cirugía Torácica».

Dres. *Canseco F., R. Paniagua J. M., G. Girón J., D. Agero P., Casillas M.*

Hospital La Paz. Madrid.

20:00 h. Conferencia del Profesor Dr. *Jürgen Engert.*

Direktor der Kinder-chirurgischen Klinik.

Marienhospital HERNE.

Ruhr-Universität Bochum.

«Diagnóstico laringo-traqueo-bronquial y terapéutica en Cirugía Pediátrica».

«Laryngo-tracheo-bronchiale Diagnostik und Therapie in der Kinderchirurgie».

CLAUSURA DEL CURSO.

UNIVERSIDAD DE VALLADOLID
FACULTAD DE MEDICINA
HOSPITAL UNIVERSITARIO
INSTITUTO DE CIENCIAS DE LA
EDUCACION
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA,
OBSTETRICIA Y GINECOLOGIA

XVIII CURSO CLINICA PEDIATRICA: FORMACION CONTINUADA URGENCIAS EN PEDIATRIA

Dirección: M. Alonso Franch.

Fechas: 28-30 mayo (parte práctica); y 31 mayo
2 junio (parte teórica).

Horario: de 8,30 a 14,30 y de 17 a 20 horas.

1. ESTANCIA HOSPITALARIA

Estancia en Secciones y Servicios del Hospital. Seminarios sobre materia específica de las Secciones en jornada de tarde.

Número de asistentes: Limitado a pediatras y a las 15 primeras solicitudes.

CALENDARIO

28 a 30 de mayo: 8,30 - 14, rotación por Secciones.

28 a 30 de mayo: 17 - 20, Seminarios.

2. PARTE TEORICA

Número de asistentes: Limitado a la capacidad del aula.

CALENDARIO

Jueves, 31 de mayo: 9 a 14 horas: Conferencias.

Jueves, 31 de mayo: 17 a 20 horas: Mesa Redonda.

Viernes, 1 de junio: 9 a 14 horas: Conferencias.

Viernes, 1 de junio: 17 a 20 horas: Mesa Redonda.

Sábado, 2 de junio: 10 a 14 horas: Sesión clínica.

LUGAR:

Parte práctica: Hospital Universitario.
Parte teórica: Facultad de Medicina.

Diploma acreditativo de asistencia y control de la misma.

Derechos de inscripción: 5.000 pesetas.

INFORMACION:

- 1) Secretaría del Departamento. Facultad de Medicina. Teléfono 26 40 00 extensión 2256.
- 2) Secretaría del I.C.E., Facultad de Medicina. Teléfono 26 40 00 extensión 2255.

Imparte el curso: Personal del Departamento y Profesores invitados.

HOJA DE PREINSCRIPCIÓN

Recortar y remitir esta parte a la Secretaría del Departamento. Facultad de Medicina, Avda. Ramón y Cajal, 7. 47005 Valladolid.

Apellidos
 Nombre
 Titulación
 Domicilio
 Ciudad Provincia
 Código Postal Teléfono

Interesa asistir a la parte práctica SI
 Interesa asistir a la parte teórica SI
 Interesa asistir a ambas SI
 (enmarcar con un círculo)

OBSERVACIONES PERSONALES

II Curso de especialización sobre:

**AVANCES
 EN NEFROLOGIA PEDIATRICA**

Oviedo, 7 al 9 de junio 1990

Lugar:

Salón de Actos de la Escuela de Estomatología
 Universidad de Oviedo.

Organiza:

Sección de Nefrología Pediátrica.
 Hospital Universitario N.^a S.^a Covadonga
 Departamento de Medicina.

Dirección:

Serafín Málaga. Profesor Titular de Pediatría
 Fernando Santos, Profesor Titular de Pediatría.

P R O G R A M A

Jueves, 7 de junio de 1990

- 9:00- 9,45 Recogida de documentación.
 9:45-10:00 Presentación del Curso.
 Prof. Dr. S. Málaga (Oviedo).

Sesión matinal: Tema monográfico: Tubulopatías. Moderador: Prof. Dr. J. Rodríguez Soriano (Bilbao).

- 10:00-11:00 *Puesta al día:* Síndromes de acidosis tubular renal. Prof. Dr. D. Batlle (Chicago-USA).
 11:00-11:30 Descanso.
 11:30-12:30 *Conferencia:* Aspectos actuales en el manejo de las tubulopatías más frecuentes en edad pediátrica. Prof. Dr. J. Rodríguez Soriano (Bilbao).

12:30-13:00 *Experiencia clínica:* Acidosis tubular renal y sordera nerviosa. Dr. C. Rey G. Orejas y A. Merten.

13:00-14:00 Discusión.

14:00-16:00 Almuerzo (Cafetería Facultad de Medicina).

Sesión de tarde:

- 16:00-17:00 *Conferencia:* Cistinuria. Nuevos aspectos terapéuticos. Dr. R. Peces (Oviedo).
 17:00-18:00 *Conferencia:* Manejo extrahospitalario del niño nefrótico. Dr. J. Martín Govantes (Sevilla).

Viernes, 8 de junio de 1990

Sesión matinal: Tema monográfico: Insuficiencia renal aguda. Moderador: Dr. J. Simón (Valencia).

- 10:00-11:00 *Puesta al día:* Manejo del niño en I.R.A. Dr. G. Gordillo (México D. F.).
 11:00-11:30 Descanso.

- 11:30-12:30 *Conferencia:* Particularidades de la I.R.A. en el recién nacido. Prof. Dr. A. Torrado (Coimbra).
- 12:30-13:30 *Conferencia:* Pronóstico y secuelas de la I.R.A. en el niño. Dr. J. Simón (Valencia).
- 13:30-14:00 Discusión.
- 14:00-16:00 Almuerzo (Cafetería de la Facultad de Medicina).

Sesión de tarde:

- 16:00-17:00 *Conferencia:* Diagnóstico por imagen de las enfermedades nefrourológicas. Dr. C. Asó (Barcelona).
- 17:00-18:00 *Conferencia:* Pediatría General y Especialidades Pediátricas. Dudas y controversias. Prof. M. Crespo (Oviedo).

Sábado, 9 de junio de 1990

Sesión matinal: Mesa Redonda: Actualización en el manejo de pacientes con patología nefrológica frecuente. Moderador: Dr. S. Málaga (Oviedo).

- 10:00-10:30 Hematuria. Dr. J. Martín Govantes (Sevilla).
- 11:00-11:30 Discusión.
- 11:30-12:00 Descanso.
- 12:00-12:30 Masa renal. Dr. S. Málaga (Oviedo).
- 12:30-13:00 Vejiga neurogénica. Dr. R. Muley (Madrid).
- 13:00-13:30 Discusión.
- 13:30: Clausura del curso y entrega de diplomas.

I COLOQUIO PEDIATRICO

Tema:

Manejo del enfermo renal extrahospitalario.

Organiza:

Servicio Pediatría y Puericultura.
Hospital General «Princesa Sofía». León.

Colabora:

Servicio de Nefrología Pediátrica.
Hospital Universitario «Virgen de Covadonga». Oviedo.

DIA: 18 de enero de 1990

P R O G R A M A

19:30 h.

— Exploración Básica Renal.
Profesor: Dr. Serafín Málaga.
Jefe Servicio Nefrología Pediátrica.
H. U. «Virgen de Covadonga».
Oviedo.

— Hematuria.
Dr. Luis Miguel Rodríguez.
Unidad de Nefrología Infantil.
H. G. «Princesa Sofía». León.

— Valoración de la Proteinuria.
Dr. Gonzalo Orejas.
Servicio Nefrología Pediátrica.
H. U. «Virgen de Covadonga».
Oviedo.

— Manejo de la Hipertensión Infantil.
Dr. Corsino Rey.
Servicio Nefrología Pediátrica.
H. U. «Virgen de Covadonga».
Oviedo.

SOCIEDAD DE PEDIATRIA DE ASTURIAS,
CANTABRIA, CASTILLA Y LEON

REUNION CIENTIFICA

Valladolid, 30-31 marzo 1990

Viernes, día 30 de marzo

17:00 h.: Comunicaciones Libres.

1. **Influencia del diagnóstico prenatal en la hidronefrosis del recién nacido.**
Gutiérrez Dueñas, J. M.; Martínez Urrutia, M. J.; García Crespo, J. M.; Domínguez Vallejo, J.
Hospital Gral. Yagüe. Burgos.

36. **Meningitis por Neumococo en un recién nacido pretérmino, a propósito de una observación.**

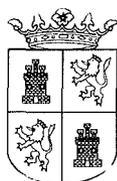
Rodríguez Molinero, L.; Ramos Martínez, Rubio, A.; Lapeña, S.; Rodríguez Sánchez y González, H.

Hospital Comarcal. Medina del Campo.

34.º REUNION ANUAL DE LA SOCIEDAD INTERNACIONAL «FOR RESEARCH INTO HYDROCEPHALUS AND SPINA BIFIDA» (S.R.H.S.B.)

Entre los días 11 al 14 de julio de 1990, tendrá lugar la Reunión anual de la S.R.H.S.B. que, por primera vez se celebrará en España y que agrupa investigadores procedentes de diversas especialidades interesados en éste Tema (Neurociencias, Pediatría, y Cirugía Pediátrica, Genética, Ortopedia, Nefrología y Urología, Medicina Preventiva, Psicología, Sociología y Ciencias de la Educación, Rehabilitación etc.). En esta Reunión se presentarán Trabajos libres y «Posters» sobre los diversos aspectos del Tema (prevención, patogenia, clínica, tratamiento, aspectos psicológicos, educacionales y de integración social, etc.).

Información sobre la Reunión: Dr. A. Fernández Serrats.
Servicio de Neurocirugía. Hospital General de Asturias. Oviedo.
Teléfono 23 00 00, extensión 488.



ESTA REVISTA SE EDITA CON LA COLABORACION DE

LA JUNTA DE CASTILLA Y LEON

Y

EL GOBIERNO AUTONOMICO DE CANTABRIA