

BOLETIN DE PEDIATRIA

SOCIEDAD DE PEDIATRIA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEON

Miembro de la Asociación Española de Pediatría

PUBLICACION TRIMESTRAL



Vol. XXIX

abril-junio, 1988

Núm. 128



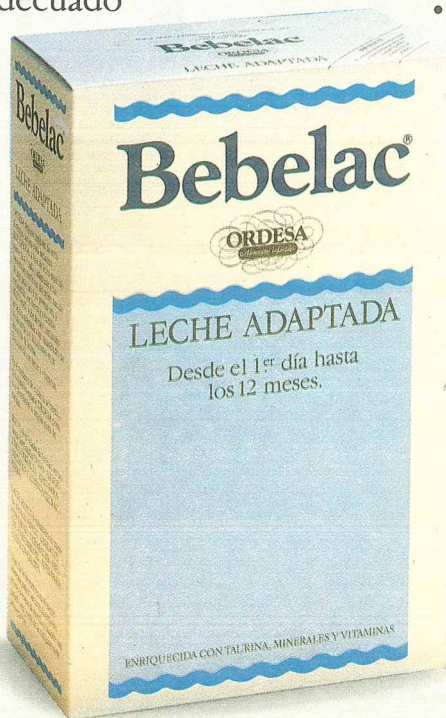
Bebelac®

Una fórmula que vale por dos

BEBELAC es una leche adaptada y completa para todo el período de lactancia, que favorece el adecuado crecimiento y desarrollo del bebé desde el 1^{er} día hasta los doce meses.

CARACTERÍSTICAS

- Proteínas de elevado valor biológico que mantienen la relación caseína/lactoalbúmina 40:60.
 - Equilibrado aporte en ácidos grasos esenciales: linoleico, linolénico y araquidónico.
 - Contiene lactosa como único carbohidrato.
 - Enriquecida con TAURINA.
 - Adecuado nivel de carnitina.
- Baja osmolaridad, osmolalidad y carga renal.
 - Proporciona una cantidad y calidad de nutrientes más semejante a la leche materna.
 - Indicada para los primeros doce meses.



Cumple totalmente con las recomendaciones establecidas por los Comités de Nutrición de los organismos: Sociedad Europea de Gastroenterología Pediátrica (ESPGAN), Academia Americana de Pediatría (A.A.P.) y FAO/OMS.



Después de una madre

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

Vol. XXIX

abril - junio 1988

Núm. 128

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 ÁLVAREZ 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

Ávila: Dr. JOSÉ MARÍA MAÍLLO 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 DÍEZ SANTOS

Segovia: Dr. JOSÉ GARCÍA VELÁZQUEZ

Valladolid: Dr. ANGEL 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 (Ávila), 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.

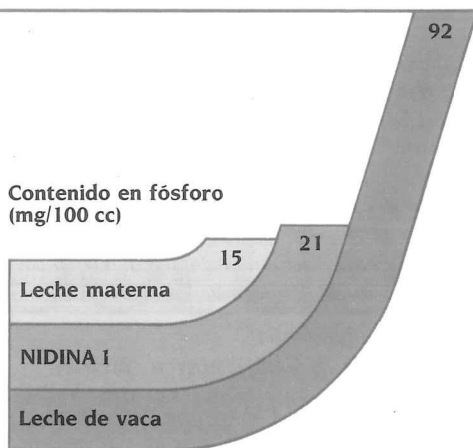
PUBLICACION Y DISTRIBUCION: GARSI, S. L. Apartado 1.038. Londres, 17. 28028 Madrid (España)

NIDINA I[®]

con el contenido en fósforo
más semejante al de la leche materna



Contenido en fósforo
(mg/100 cc)



Sus ventajas:

- El bajo contenido en fósforo, similar al de la leche materna, junto con una relación Ca/P igual a 2,0, contribuye a una adecuada mineralización de los huesos y favorece el desarrollo de una flora intestinal semejante a la de los niños alimentados con leche materna.
- Contenidos de ácidos grasos esenciales, fosfolípidos y colesterol prácticamente idénticos a los de la leche materna.
- La presencia de dextrinomaltoza permite ahorrar parte de la actividad lactásica, con lo que se consigue una excelente digestibilidad de los hidratos de carbono.
- Enriquecida con las sales minerales y vitaminas necesarias para un adecuado desarrollo del lactante.

NIDINA I

Leche de inicio

NIDINA 2

Leche de 2.^a edad

NOTA IMPORTANTE:

La leche materna es el mejor alimento para el lactante durante los primeros meses de su vida y cuando sea posible será preferida a cualquier otra alimentación.

Información para la Clase Médica



SUMARIO

Páginas

Editorial

- VILLA R., ALVAREZ F., PLASENCIA A., HERNANDO I., FERNÁNDEZ TORAL J.: *Perspectivas esperanzadoras para la prevención de la espina bífida* 119

Pediatría Extrahospitalaria

- PALENCIA R.: *Anomalías cromosómicas: Trisomía 21 o Síndrome de Down* 125

Revisiones

- BLANCO A., SOLÍS P., PONCE A.: *Importancia de la fibronectina en Pediatría* 135

Originales

- DE DIOS B., PEDRAZ C., MARTÍN J., LÓPEZ J., SANTOS J., BENITO F., SALAZAR V.: *Afección neurológica en la asfixia perinatal* 145
- GONZÁLEZ DE ALEDO A.: *Soplos craneales inocentes en Pediatría* 153
- SOLÍS G., GARCÍA MERINO A., FERNÁNDEZ PÉREZ M., DE JUAN J., VALDÉS HEVIA J., CRESPO M.: *Pronóstico a largo plazo del Síndrome de West. A propósito de una casuística* 159

Pediatría Social

- GUTIÉRREZ PEÑALVER M., CAO MON I.: *Intervención del médico y ATS en la promoción de la lactancia materna* 167

Pautas Diagnósticas y Terapéuticas

- ALONSO M., CALVO C., DEL REAL M., MARTÍN M. D., MARUGÁN J. M., ALBEROLA S.: *Pauta diagnóstico-terapéutica ante la ingestión de un cáustico* 173
- GARCÍA FUENTES M., ALVAREZ-GRANDA J. L., LOZANO M. J.: *Orientación diagnóstica de la poliuria-polidipsia* 179

Caso Radiológico

- CANGA C., CELORIO C., RODRÍGUEZ SUÁREZ M., GARCÍA ARIAS F., GARCÍA HERNÁNDEZ J. B., ORENSE M.: *Discitis Inespecífica* 183

Casos Clínicos

- LÓPEZ AVILA F. J., SANTOS BORBUJO J.: *Aracnodactilia contractural congénita (Síndrome Beals-Hecht)* 185
- OCHOA C., TRESIERRA F., ARDURA J.: *Hipertensión arterial pulmonar e insuficiencia cardíaca derecha secundaria a patología obstructiva respiratoria alta* 189

Hace 25 años

- WISKOTT A.: *Sobre la etiología, patogenia y sistematización de las neumonías en la infancia* 195

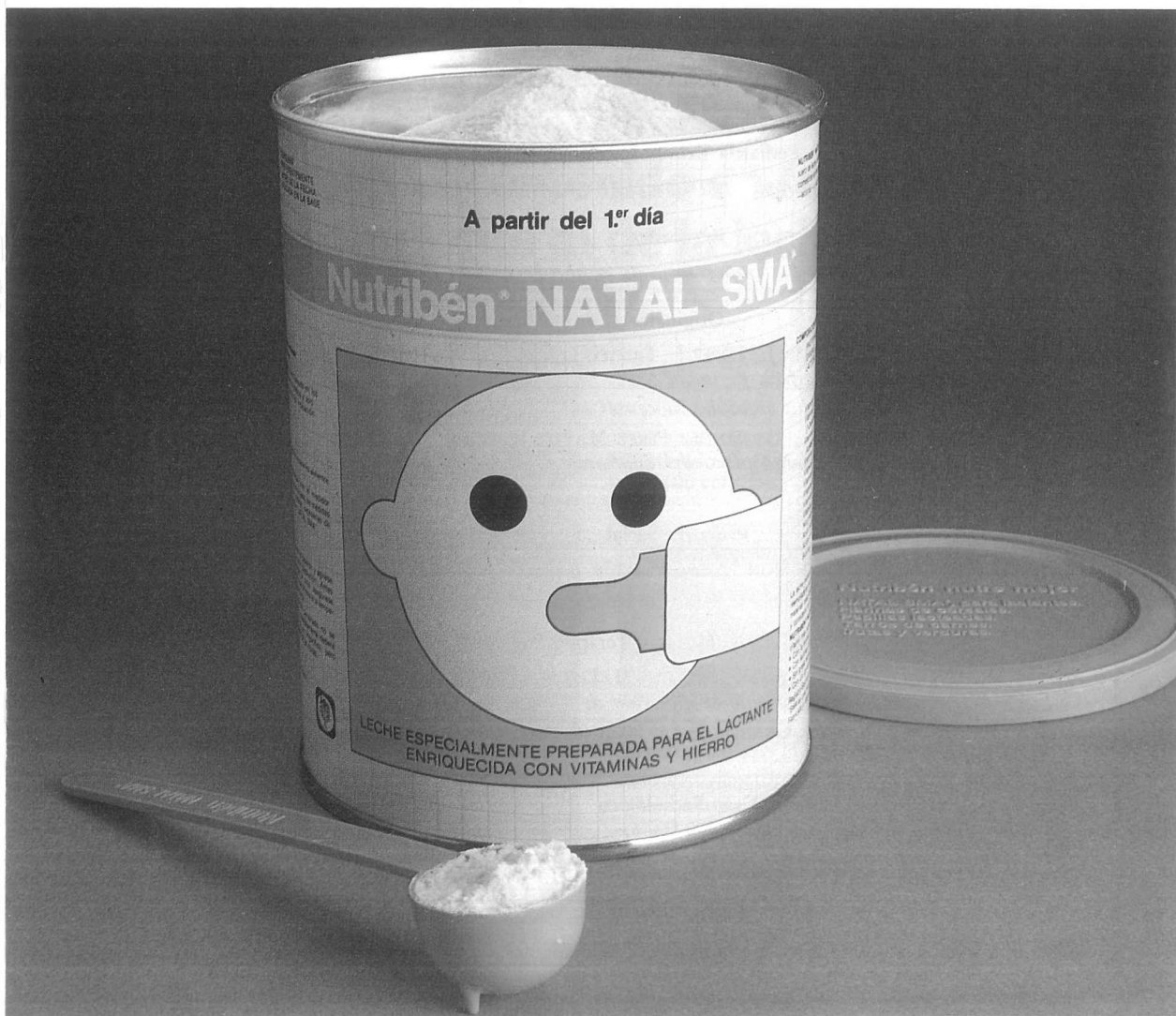
Normas de Publicación

- Normas de Publicación 197

Noticario

- Reunión Científica 201
- VI Jornadas de Pediatría 203
- II Curso de Formación Continuada en Pediatría 203
- Premio Guillermo Arce 1988 204

SOMOS LOS MAS PROXIMOS A LA LECHE MATERNA



NUTRIBEN NATAL SMA.



Nada como la leche materna para alimentar al bebé y ninguna leche adaptada como Nutribén Natal SMA. La más próxima a la leche materna.

Por su composición proteica.

Por su mezcla grasa única, fisiológica y adaptada.

Que contiene lactosa como único azúcar.

Por su contenido mineral re-

ducido, en especial de sodio.

Por su aporte esencial de oligoelementos.

Por su aporte vitamínico completo.

Que cumple con las recomendaciones ESPGAN.

Y completa, indicada desde el primer día hasta la edad de un año.



ALTER: Somos farmacéuticos.

S U M M A R Y

Páginas

Editorial

- VILLA R., ALVAREZ F., PLASENCIA A., HERNANDO I., FERNÁNDEZ TORAL J.: *Encouraging prospects to prevent spina bifida* 119

Ambulatory Pediatrics

- PALENCIA R.: *Chromosomal abnormalities: Trisomy 21 or Down's Syndrome* 125

Reviews

- BLANCO A., SOLÍS P., PONCE A.: *Value of fibronectin in Pediatrics* 135

Originals

- DE DIOS B., PEDRAZ C., MARTÍN J., LÓPEZ J., SANTOS J., BENITO F., SALAZAR V.: *Neurologic affection in perinatal asphyxia* 145
GONZÁLEZ DE ALEDO A.: *Innocent cranial bruit in Pediatrics* 153
SOLÍS G., GARCÍA MERINO A., FERNÁNDEZ PÉREZ M., DE JUAN J., VALDÉS HEVIA J., CRESPO M.: *Long-term prognosis of West Syndrome. Apropos of a casuistic* 159

Social Pediatrics

- GUTIÉRREZ PEÑALVER M., CAO MON I.: *Intervention of physicians and ATS in promotion of breast-feeding* 167

Diagnosis and Therapy Guidelines

- ALONSO M., CALVO C., DEL REAL M., MARTÍN M. D., MARUGÁN J. M., ALBEROLA S.: *Diagnosis and therapeutical guideline in caustic ingestion* 173
GARCÍA FUENTES M., ALVAREZ-GRANDA J. L., LOZANO M. J.: *Diagnostic guidance in polyuria-polydipsia* 179

Radiological Case

- CANGA C., CELORIO C., RODRÍGUEZ SUÁREZ M., GARCÍA ARIAS F., GARCÍA HERNÁNDEZ J. B., ORENSE M.: *Non-specific discitis* 183

Case Reports

- LÓPEZ AVILA F. J., SANTOS BORBUJO J.: *Congenital contractural arachnodactyly (Beals-Hecht Syndrome)* 185
OCHOA C., TRESIERRA F., ARDURA J.: *Pulmonary arterial hypertension and right heart failure due to an upper airway obstructive pathology* 189

Twenty five years ago

- WISKOTT A.: *About etiology, pathogenesis and classification of neumonias in Pediatrics* 195
NOTICIARY 201

EDITORIAL

PERSPECTIVAS ESPERANZADORAS PARA LA PREVENCIÓN DE LA ESPINA BÍFIDA

Las malformaciones del Sistema Nervioso Central, que afectan al tubo neural por defecto de cierre (DCTN), suponen en el caso de supervivencia extrauterina, un gran sufrimiento para el afecto y su familia. La espina bífida, como expresión global de los mielo-meningoceles, es el ejemplo más típico de esta situación, que conlleva para la vida futura, complicaciones no sólo neurológicas: hidrocefalia, retraso mental, parálisis extremidades inferiores, sino también nefrourológicas: vejiga neurógena, pielonefritis... y una gran atrición psíquica para el paciente.

Sin maximalismos triunfalistas, se puede hablar hoy día de una oferta de esperanza para la prevención de estas malformaciones. El descubrimiento de factores ambientales que pueden incidir sobre la predisposición genética de estas entidades, ha sido un avance ilusionante. De entre todos ellos, el ácido fólico parece ser una pieza clave en la prevención. Su administración a la futura madre, desde 4 semanas antes del inicio de la gestación, a 1 mgr/día, junto a alimentación rica en vegetales, disminución de grasas animales, evitando nitritos (conservantes cárnicos), y la prosecución de estas medidas hasta la 8 semana, se ha demostrado altamente eficaz como reductor en la incidencia de los DCTN en mujeres con hijo anterior afecto, frente a las que no siguieron esta profilaxis (1 y 2). La base de esta experiencia radica en el habitual hallazgo de bajos niveles de esta vitamina en las madres de niños con espina bífida así como en la necesidad de su corrección preventivamente debido a la precocidad con que se origina la malformación entre los días 20 a 28. Esta preparación para transmitir la vida, frente al clásico «caer embarazada», exige una información por parte de la Sanidad y una formación de la sociedad. No es solamente importante la profilaxis de la espina bífida, sino que la idea abarca a otras situaciones enmarcadas en el amplio concepto de Salud Pública y aplicadas a la vida prenatal del ser humano: vacunación de rubéola, detección de diabetes e hipertensión de infecciones urinarias, sífilis, herpes vaginal, virus del SIDA..., evitación de medicaciones innecesarias, eliminación del alcohol y tabaco... y conocimiento de posibles riesgos para el hijo, por la edad o por factores genéticos familiares. El saber que una mujer que reciba ác. valproico, trimetoprim, MTX, o que sea diabética o tome alcohol (3)... tiene mayor riesgo de sobrepasar el umbral malformativo poligénico para los DCTN en sus hijos y sea advertida de ello antes de la concepción, junto con la información de cómo se

evita o disminuye en lo posible el riesgo, es el primer paso de una planificación informada, libre y responsable de la maternidad.

La Medicina Prenatal ha de adelantar sus posiciones y hacer de la prevención uno de sus pilares fundamentales. El consejo genético, la información y la preparación al embarazo, el diagnóstico prenatal y la naciente medicina y cirugía fetal, ya son en mayor o menor grado, realidades. Existen aún más vacíos que ofertas terapéuticas cuando se detecta una enfermedad o una malformación, pero los avances justifican el seguir abriendo camino. En lo que se refiere a la espina bífida, el programa sistemático de medición de alfa fetoproteína sérica materna entre las semanas 15 a 18 de embarazo (Fig. 1 y Tablas I y II) es el punto de arranque de su diagnóstico prenatal (4, 5).

Se puede pensar que esto es negativo porque presupone la terminación del embarazo si el diagnóstico es de malformación. La visión positiva del problema es la de informar a los padres y ofrecer toda la ayuda que la medicina puede dar. La coordinación de los esfuerzos de tocólogos, pediatras y neurocirujanos puede hacer que el porvenir de ese niño sea esperanzador. Nacido tras ser aceptado, evitado el trauma del canal del parto naciendo por cesárea, manipulado con delicadeza por el neonatólogo e intervenido precozmente con cirugía programada, su piel no se desgarrará, la infección podrá ser evitada, la parálisis no aparecerá o no progresará y la calidad de su vida futura no se habrá perdido irremediabilmente.

Por éstas y otras razones, hemos iniciado en Asturias un programa abierto a toda la población, de prevención y detección de la espina bífida, con la confianza de que sirva para disminuir la actual incidencia de los DCTN de 1,5/1000 RN vivos y ofrecer un porvenir más esperanzador a estos niños.

TABLA I. DETERMINACION DE ALFA-FETOPROTEINA MATERNA

FALSOS POSITIVOS

- Falso aumento:* Valoración en defecto de la edad gestacional
Aumento de origen materno:
- Hepatocarcinoma
 - Carcinoma de ovario
 - Degeneración del hepatocito: Hepatitis
 - Tirosinemia
 - Ataxia-Telangiectasia
- Causas gestacionales:*
- Amenaza de aborto
 - Toxemia
 - Embarazo ectópico
- Aumento de origen fetal:*
- Embarazo múltiple
 - Muerte intrauterina
 - Anomalías fetales: Idem líquido anmiótico
 - Isoinmunización Rh severa

FALSOS NEGATIVOS

- Falsa disminución:* Valoración en exceso de la edad gestacional. Diabetes materna*
De causa fetal: Defectos cerrados del tubo neural. Peso bajo al nacer

* NOTA: La Diabetes materna puede disminuir los valores de AFP en un 60 %.

TABLA II. DETERMINACION DE ALFA-FETOPROTEINA EN LIQUIDO AMNIOTICO

FALSOS POSITIVOS

Contaminación por sangre fetal debido a amniocentesis traumática

Sufrimiento fetal grave: Muerte intrauterina

Error cálculo tiempo de gestación

Anomalías fetales:

— *Digestivas:*

- Páncreas anular
- Atresia duodenal, esofágica...
- Gastroquisis

— *Renales:*

- Nefrosis congénita
- Riñones poliquísticos
- Agenesia renal
- Obstrucciones tracto urinario...

— *Cardíacas:*

- Tetralogía de Fallot

— *Cutáneas:*

- Onfalocele
- Epidermiolisis bullosa

— *Otras:*

- Síndrome de Turner
- Teratomas sacrococígeos
- Osteogénesis imperfecta
- Fisura palatina
- Trisomía 13 con defecto en cuero cabelludo...

FALSOS NEGATIVOS

Problemas técnicos:

- Análisis de orina materna por punción vesical en vez de amniótica.

Defectos cerrados del tubo neural:

- Espina bífida no ulcerada
- Encefalocele cerrado

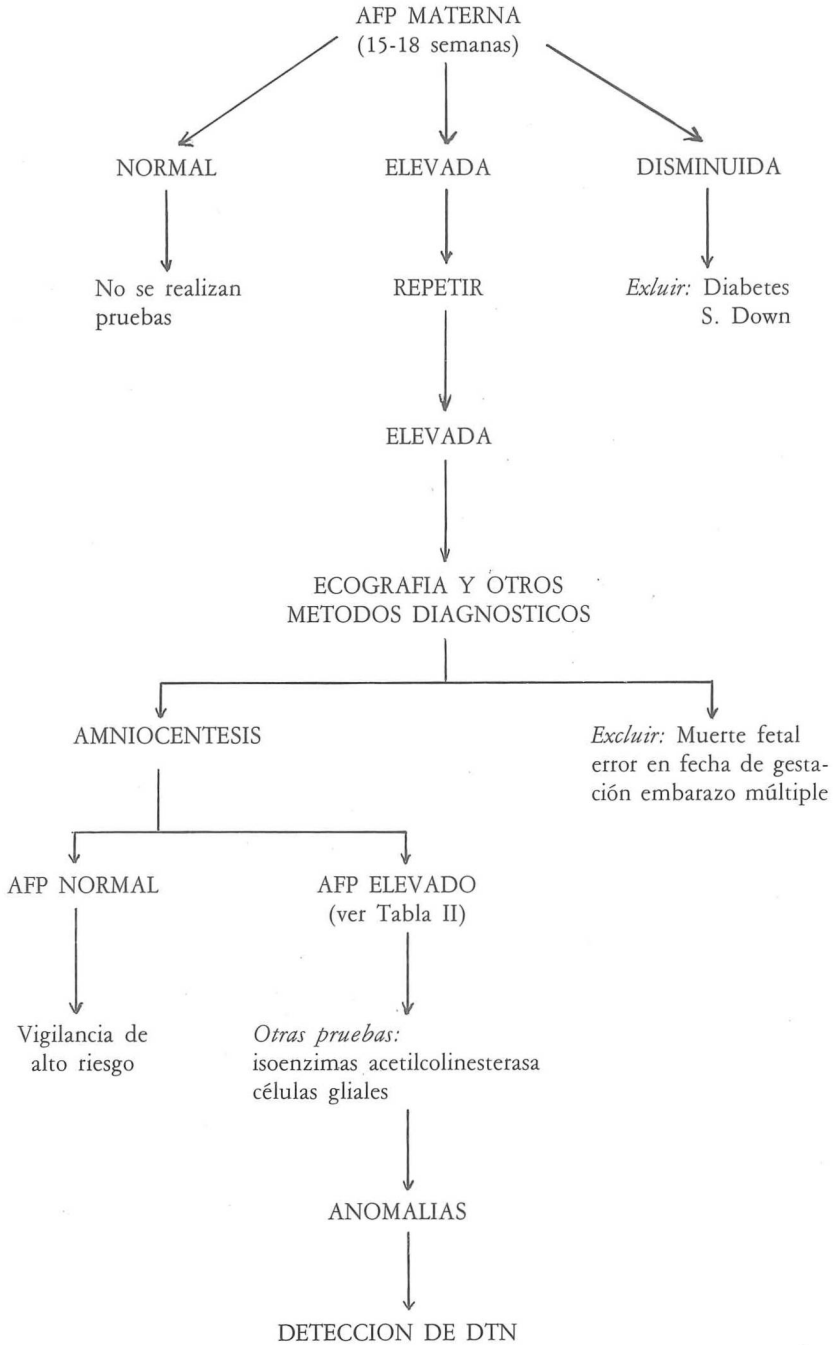


FIG. 1. Se determina la alfa-fetoproteína sérica materna entre las semanas 15-18 de gestación y en función de los resultados se incorpora al programa, determinándose la normalidad o alteración del feto.

BIBLIOGRAFIA

1. SMITHELLS, R. W. y cols.: *Possible prevention of neural tube defects by preconceptual vitamin supplementation*. Lancet, 1980; I: 339.
2. LAMBOTTE, C.; VERLOES, A.: *Le traitement préventif des neurodysraphies*. J. Génét. Hum., 1986; 34: 354-358.
3. WEINBAUM, P. J. y cols.: *Prenatal detection of a neural tube defects after fetal exposure to valproic acid*. Obstetrics and Gynecol., 1986; 67: 31-33.
4. BROCK, D. J. H.; SUTCLIFFE, R. G.: *Alpha-fetoprotein in the antenatal diagnosis of anencephaly and spina bifida*. Lancet, 1972; II: 197.
5. U. K. Collaborative Study. First report: *Maternal serum alpha-fetoprotein measurement in antenatal screening for anencephaly and spina bifida in early pregnancy*. Lancet, 1977; I: 1323-1332.
6. MÜLLER, F. y cols.: *Diagnostic prénatal des défauts de fermeture du tube neural. Intérêt de l'électrophorèse des cholinestérases*. Presse Médicale, 1986; 15: 783-786.
7. ALVAREZ, F. V. y cols.: *Diagnóstico precoz de los defectos del tubo neural*. Instituto Nac. de la Salud y Consejería del Principado de Asturias. 1987. Oviedo.

R. VILLA ESTÉBANEZ

Becario de la Consejería de Sanidad del Princ. de Asturias

F. V. ALVAREZ

Jefe del Servicio de Bioquímica del Hospital San Agustín. Avilés

A. PLASENCIA AMELA

I. HERNANDO ÁCERO

J. FERNÁNDEZ TORAL

Sección de Genética Pediátrica del Hospital Ntra. Sra. de Covadonga. Oviedo



PEDIATRIA EXTRAHOSPITALARIA*

Anomalías cromosómicas: Trisomía 21 o Síndrome de Down*

R. PALENCIA**

GENERALIDADES

Los cromosomas son estructuras intranucleares que contienen genes (fracciones de DNA) portadores de los rasgos transmisibles de padres a hijos (caracteres hereditarios). Su número en las células somáticas es de 46 (número diploide o $2n$), proviniendo la mitad (23 o número haploide) del padre y la otra mitad de la madre. De los 46 cromosomas, 44 son similares para ambos sexos (autosomas) y los dos restantes (cromosomas sexuales o gonosomas) son distintos según el sexo: XX para la mujer y XY para el hombre. Fueron descubiertos en 1956 por Tjio y Levan (1) y al conjunto de cromosomas de una especie se denomina cariotipo.

Cada cromosoma está formado por dos estructuras denominadas cromátides que se unen en una zona conocida como centrómero o constricción primaria; dependiendo de su asiento en el cromosoma, éstos se dividen en: metacéntricos (centrómero ubicado en el centro), submetacéntricos (ligeramente desplazado hacia un lado), telocéntrico (muy desplazado, con lo cual hay una gran desproporción de los brazos: unos serán muy cortos y otros muy largos) y acrocéntricos (centrómero prácticamente en un extremo) (2).

Para clasificarlos se agrupan en pares, ordenándose según su tamaño (de mayor a

menor) y de acuerdo con la situación de centrómero, distinguiéndose del par 1 al 22 con los autosomas y el par sexual (XX o XY). Estos pares pueden agruparse de la siguiente manera: grupo A (pares 1 al 3), B (4 y 5), C (6 al 12), D (13 al 15), E (16 al 18), F (19 y 20), G (21 y 22), a los que hay que añadir el par sexual.

Las anomalías cromosómicas pueden originarse por defecto, exceso o cambio de posición (translocación) de fracciones cromosómicas, en relación con etiologías muy diversas (edad materna avanzada, irradiación de gónadas, citostáticos, anticonvulsivantes, virus, etc.) a menudo desconocidas. Pueden ser cuantitativas o numéricas y cualitativas o estructurales, afectando tanto a los autosomas como a los gonosomas; estas alteraciones en ocasiones afectan a todas las células de todos los tejidos y otras sólo a parte de la población celular (situación mosaico).

Las anomalías *numéricas* indican la existencia de un número de cromosomas distinto de $2n$ (46) que puede ser:

- múltiplo de 23: poliploidia ($3n$: triploidia, $4n$: tetraploidia...)
- no múltiplo de 23: aneuploidia (el exceso de un cromosoma de un par se llama trisomía y su falta monosomía).

En las anomalías *estructurales* el recuento es normal pero se evidencian defectos morfológicos:

* Trabajo publicado con la ayuda de Ordesa, S.A.

** Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Valladolid.

- *Delección*: pérdida de parte de un cromosoma.
- *Translocación*: intercambio de material entre dos cromosomas.
- *Isocromosoma*: separación anormal del centrómero en la división.
- *Cromosoma en anillo*: unión de los extremos tras una fractura.
- *Inversión*: es la consecuencia de una rotura en la que el fragmento no se pierde sino que se conserva tras girar 180°, cambiándose el orden de los genes.

El número de síndromes originados por anomalías cromosómicas es muy elevado por lo que comentaremos sólo aquellas situaciones que son de presentación más frecuente en la clínica diaria, con manifestaciones neurológicas; el estudio de otras entidades, menos frecuentes, de poca expresividad neurológica o de supervivencia tan corta que impide adoptar medidas terapéuticas y asistenciales se limitará a un breve comentario o a la simple enumeración.

I. SÍNDROME DE DOWN (MONGOLISMO)

El mongolismo es la anomalía autosómica conocida más común, con una prevalencia aproximada de 1/600 nacidos vivos. Fue diferenciada de otras formas de retraso mental por DOWN (3) en 1866 aunque SEGUIN (4) ya había descrito su facies peculiar años antes. En 1959 LEJEUNE y Cols. (5) señalan por primera vez la existencia de una anomalía cromosómica. Constituye una de las más frecuentes causas de deficiencia mental, siendo responsable de alrededor del 5 % de las mismas (6).

ETIOPATOGENIA

La etiología del Síndrome de Down es desconocida aunque se sabe que la edad, especialmente la materna, y una infertilidad previa prolongada contribuyen a su aparición (7).

Los mecanismos por los que se produce pueden resumirse: falta de disyunción (los dos cromosomas del par 21 no se separan durante la formación de los gametos y pasan al mismo, que al ser fecundado recibe un cromosoma más: trisomía) o translocación (en este caso no hay trisomía y lo que sucede es que un cromosoma 21 se une a otro, generalmente de los grupos G o D). Desde el punto de vista clínico no es posible distinguir entre mongólicos con trisomía 21 y los afectos de translocación.

Además de estas dos alteraciones cromosómicas el cariotipo de estos pacientes pueden evidenciar otros datos: mosaicismos, isocromosomas... Los hallazgos se distribuyen en las siguientes proporciones: trisomía libre 93 %, mosaicismo 2,5 % y el restante 0,5 % son isocromosomas y otras alteraciones.

BASES MOLECULARES DEL SÍNDROME DE DOWN

Se considera que las manifestaciones de este síndrome se deben al desequilibrio originado en los *loci* específicos del cromosoma 21 a causa del exceso de material genómico. No obstante es posible que no todos los rasgos del Síndrome de Down sean consecuencia directa de dicho desequilibrio genético ya que se admite que la trisomía 21 produce un trastorno del desarrollo al actuar perturbando la expresión de genes situados en otros cromosomas distintos del 21. El lector encontrará una detallada información al respecto en la exhaustiva revisión de FLÓREZ (8).

Aunque en el cromosoma 21 asientan posiblemente varios centenares de genes (9), parece que los rasgos faciales característicos del Síndrome de Down, junto a la deficiencia mental y las malformaciones congénitas de esta entidad se relacionan con la triplicación de la porción distal de cromosoma (banda 21 q 22), por lo que a esta zona se la conoce como «región Sin-

drome de Down» (10). Por el contrario, cuando se triplica sólo el material genético correspondiente al resto del cromosoma (es decir, excluido el de la «región Síndrome de Down»), los pacientes no tienen las manifestaciones faciales ni malformativas y su deficiencia mental suele ser leve; pueden, sin embargo, presentar otra patología (leucemia, demencia senil), a veces evidenciable en el Síndrome de Down, en relación con el desequilibrio de genes localizados fuera de esa región característica.

En la actualidad sólo se han identificado algunos de los numerosos genes que asientan en el cromosoma 21. De forma definitiva se han descrito cinco *loci*: el del RNA ribosómico organizador del nucléolo, el codificador de un tipo de interferón y los codificadores de tres enzimas: superóxido dismutasa soluble (SOD 1), fosforribosil-glicinamida sintetasa (PRGS) y fosfofructoquinasa hepática (PFH L). Otros cinco *loci* han sido adscritos a este cromosoma de forma provisional: los codificadores del enzima fosforribosil-aminoimidazol sintetasa (PAIS), de la cistación beta sintetasa (CBS) y tres codificadores de antígenos de superficie (S 14, MF 13 y MF 14).

Es de esperar que los estudios de ingeniería genética que se realizan en la actualidad contribuyan, como sin duda lo harán, a completar el mapa genético del cromosoma 21.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En el *período neonatal* puede sospecharse esta entidad valorando la presencia de los criterios de Hall (perfil facial aplanado, ausencia de reflejo de Moro, hipotonía muscular, hiperlaxitud articular, oblicuidad de hendiduras palpebrales, piel excesiva en nuca, clinodactilia del 5.º dedo, surco simiesco, displasia de cadera, displasia de pabellones auriculares) aunque ninguno de ellos es patognomónico.

En *edades posteriores* los principales hallazgos son:

a) *Deficiencia mental*

Es constante en estos pacientes aunque el nivel conseguido puede ser variado en relación con el ambiente, asistencia recibida (estimulación), educación materna (11). En los que presentan mosaicismo la inteligencia es mayor, pudiendo estar cercana a la normal (12). Son de carácter dócil, apático, con un lenguaje pobre y no es habitual el que lleguen a leer y escribir.

b) *Alteraciones morfológicas*

1. *Hipocrecimiento* corporal, con obesidad relativa, evidenciable sobre todo a partir de la edad escolar.

2. *Cráneo y cara*. Destaca la microbraquicefalia, con occipucio y frente planos; las hendiduras palpebrales son oblicuas, la lengua procidente y los pabellones auriculares están mal configurados; en el iris pueden observarse las denominadas manchas de Brushfield (acúmulos de tejido fibroso).

3. *Cuello*: corto, con piel sobrante.

4. *Manos y pies*: destaca la cortedad y anchura. Se evidencian alteraciones del dermatoglifo, con presencia de surco transversal. Es frecuente la hipoplasia de la 2.ª falange del 5.º dedo que origina una clinodactilia.

5. *Anomalías esqueléticas. Patología cráneo-vertebral*. Desde las iniciales descripciones (13) de anomalías atlanto-occipitales (platibasia, espina bífida C₁-C₂, malformaciones de la odontoides, displasia de la articulación atlanto-axial y atlanto-occipital, escoliosis cervical...) en el Síndrome de Down, se han realizado numerosas aportaciones (14, 15, 16) que confirman la elevada frecuencia de estos trastornos cuya incidencia se cifra en el 12-13 % de los pacientes, si bien sólo la mitad de los casos son sintomáticos. La pre-

sencia de tortícolis y de una mielopatía cervical (que cursa con signos de afectación piramidal, dolor cervical, nistagmus, debilidad de músculos faciales, cefalea, vértigo, parestesias, trastornos respiratorios) son las principales manifestaciones en relación con estas anomalías (17, 18, 19) cuya existencia es preciso conocer para poder diagnosticarlas y establecer el correspondiente tratamiento que mejora no sólo la calidad de vida de estos pacientes sino que incluso puede evitar un desenlace fatal.

Otros hallazgos incluyen: pelvis con iliacos grandes y disminución de los ángulos acetabular e iliaco, anomalías costales (frecuente existencia de sólo 11 pares), dismorfias de los cuerpos vertebrales, duplicidad del núcleo de osificación del mango esternal, braquimesofalangia del 5.º dedo de la mano (20).

6. *Alteraciones viscerales. Sistema nervioso central.* Los cerebros de pacientes con Síndrome de Down muestran alteraciones morfológicas variadas en los estudios necrópsicos (21, 22) entre las que destacan: disminución del tamaño del cerebro y del troncoencéfalo, reducción de neuronas en algunas áreas corticales (occipital, auditiva, motoras...). También se han descrito anomalías en los ganglios basales, a veces con calcificación de los mismos (23, 24). En algunos pacientes se ha señalado la aparición de distrofia neuroaxonal (25) y la presencia de alteraciones de los vasos cerebrales características de la enfermedad de moya-moya (26).

La luxación atlanto-occipital (a la que nos hemos referido ya) puede, por su parte, originar una mielopatía como se ha descrito en algunos pacientes (17, 18, 19).

Los estudios ultraestructurales han evidenciado una reducción en el número de espinas dendríticas así como en su estructura, con presencia de degeneración neuronal (27).

Parece que las alteraciones neurológicas encontradas, con la correspondiente traducción clínica (entre cuyas manifestaciones destaca la deficiencia mental) se originan por un trastorno del desarrollo cuyo mecanismo de producción no está completamente aclarado en la actualidad aunque se han propuesto varias teorías:

a) Alteraciones funcionales de las membranas neuronales (en relación con procesos de lipoperoxidación en cadena), cuyo punto de arranque es el aumento (demostrado en estos pacientes como ya hemos comentado) del enzima SOD 1. Este enzima está implicado en el metabolismo de los radicales libres de oxígeno (responsables de las lesiones que aparecen en el envejecimiento) lo que se realiza a costa de la producción de H_2O_2 (agua oxigenada), la cual penetra en la célula (al atravesar con facilidad la membrana) en cuyo interior entra en contacto con formas reducidas de metales (Cu, Fe) que descomponen el H_2O_2 liberando OH que reacciona con distintos componentes celulares, entre ellos proteínas, hidratos de carbono y de forma destacable con ácidos grasos poliinsaturados y colesterol de la membrana neuronal (lipoperoxidación), con el consiguiente daño celular.

b) Otra hipótesis propuesta hace referencia a la posible modificación en el proceso de diferenciación, desarrollo y emigración de las neuronas a consecuencia de anomalías moleculares estructurales de las que dependen estos procesos.

Corazón. En más del 40 % de los casos (28) existe cardiopatía congénita, siendo el canal atrioventricular, la comunicación interventricular, defectos de cojinetes endocárdicos y tetralogía de Fallot los defectos más frecuentes encontrados; su presencia aumenta de forma significativa la mortalidad en este síndrome, que se duplica en el primer año de vida en relación con los que no tienen cardiopatía.

Aparato digestivo. Aparecen alteraciones en el 12-15 % de los casos, siendo la atresia duodenal y el megacolon agangliónico, que originan un cuadro de obstrucción digestiva, las más habituales (29).

Genitales: criptorquidia, ectopia testicular, anomalías vaginales. No se conocen casos de varones mongólicos que hayan procreado, aunque sí de madres mongólicas.

Piel: las anomalías cutáneas son frecuentes observándose sobre todo xerodermia (90 %) y liquenificación hiperqueratósica crónica localizada (75 %), así como alopecia areata (30).

Junto a estas alteraciones es posible encontrar patología ocular (cataratas congénitas, queratocono...) (31) y auditiva (32) lo que obligará a los pertinentes controles periódicos de las funciones visuales y auditivas.

7. *Otros hallazgos. Anomalías hematológicas,* con riesgo de aparición de leucemia (33) cuya incidencia es aproximadamente 75 veces superior a la que acontece en la población general (34).

Alteraciones endocrinas: tiroideas (en especial hipertiroidismo, siendo excepcional el hipotiroidismo) (35) y diabetes. En la mayoría de los mongólicos se encuentran concentraciones disminuidas de hormona tímica circulante (Factor tímico sérico o FTS) (36) que se correlacionan con los niveles descendidos de zinc.

Síntomas autísticos, hipotonía muscular.

Convulsiones y epilepsia: no son frecuentes pero es posible que se presenten, incluso en forma de espasmos infantiles (37).

Síndromes malabsortivos (incluyendo celiaca), deficiencia en vitamina A.

Modificaciones de los oligoelementos. Se ha encontrado que el cobre y el calcio están más elevados en los pacientes con Síndrome de Down en comparación con los controles, en tanto que aquéllos presentan cifras inferiores de zinc, hierro y magnesio (38).

Alteraciones inmunitarias. En cuanto a la inmunidad inespecífica, la humoral es normal, mientras que hay alteraciones de la celular, con índices bajos de adherencia y quimiotaxis (39). Por lo que respecta a la inmunidad específica, en la humoral se encuentran modificaciones de las inmunoglobulinas séricas (elevación de IgA e IgE, en tanto la IgM e IgG pueden estar descendidas o elevadas) y en la celular se observa descenso de los linfocitos T y B (40).

Alteraciones neuroquímicas cerebrales. No hay seguridad de que exista una alteración bioquímica patognomónica del Síndrome de Down ya que son pocos los estudios efectuados en este sentido y los resultados obtenidos no son concluyentes. Entre los hallazgos comunicados en el niño se destaca (41) la disminución del número de neuronas colinérgicas del telencéfalo basal medial, reducción relativa de la colinoacetil-transferasa (enzima que informa de la actividad de la síntesis de acetilcolina), con aumento de la acetilcolinesterasa; las concentraciones de aminas (noradrenalina, serotonina, dopamina) aunque con valores menores de los habituales en adultos, no estaban significativamente bajos y su distribución era normal, como lo era, así mismo, la tirosina hidroxilasa.

En adultos afectados de Síndrome de Down se ha encontrado una disminución de acetilcolina y noradrenalina, que es más intensa si los pacientes presentaban manifestaciones de demencia.

DIAGNÓSTICO

Aunque el fenotipo y las alteraciones esqueléticas son muy peculiares, el diag-

nóstico de certeza se realiza con el examen de los cromosomas, que establece además el tipo de anomalía (trisomía, translocación...).

Los estudios citogenéticos del líquido amniótico pueden ser usados para el diagnóstico prenatal del Síndrome de Down (42) aunque la biopsia del corion es un procedimiento más reciente que permite un diagnóstico prenatal más precoz.

PRONÓSTICO

Diversos factores contribuyen a reducir la expectativa de vida que alcanza generalmente los 18 años (43); entre ellos destacan: alta susceptibilidad a las infecciones, aparición de leucemias, elevada incidencia de cardiopatías congénitas, hipertensión pulmonar (posiblemente relacionada con apneas durante el sueño) (44).

Además de lo señalado, el curso evolutivo de estos pacientes puede verse comprometido por la aparición de la enfermedad de Alzheimer. Esta constituye el prototipo

de las demencias, siendo la más frecuente de las mismas. En los últimos años se ha observado que la prolongación de la vida, por encima de los 35-40 años en pacientes con Síndrome de Down se ha seguido en la práctica totalidad de los casos de un cuadro de deterioro intelectual con cambios morfológicos semejantes a los de la enfermedad de Alzheimer (placas seniles y degeneración neurofibrilar) (45). La hipótesis de una relación genética entre ambas enfermedades (46) parece confirmarse con el descubrimiento (1987) de que esta demencia se debe a una perturbación de genes localizados en el cromosoma 21.

PREVENCIÓN

La prevención se basa en el consejo genético a las parejas de riesgo (edad, alteraciones del cariotipo), tal como se recoge en las Tablas I y II. Por otra parte, al ser posible el diagnóstico prenatal, una vez confirmado éste puede procederse a la terminación del embarazo considerando en cada caso las convicciones morales de los padres.

TABLA I. RIESGO DE PRESENTACION DEL SINDROME DE DOWN SEGUN LA EDAD MATERNA

Edad materna (años)	Frecuencia	Recurrencia
< 30	1/1500	1/500
30-35	1/750	1/250
35-40	1/600	1/200
40-45	1/300	1/100
> 45	1/60	1/20

TABLA II. RIESGO DE PRESENTACION DE SINDROME DE DOWN SEGUN EL CARIOTIPO DE LOS PROGENITORES

Cariotipo de los progenitores	Riesgo Síndrome de Down
Trisomía 21 en la madre	50 %
Translocación compensada D/G en progenitores:	
• portador el padre	49 % normales 49 % portadores 2 % S. de Down
• portadora la madre	40 % normales 40 % portadores 20 % S. de Down
Translocación compensada 21/22	Igual que para translocación D/G
Translocación compensada 21/22	100 % S. de Down
Isocromosomía (en cromosoma 21)	100 % S. de Down
Progenitor con mosaico normal/ + 21	Hasta 50 % S. Down

TRATAMIENTO

No existe en la actualidad un tratamiento específico del Síndrome de Down. La administración precoz del 5-hidroxitriptófano parece tener efecto mejorando la hipotonía muscular (47). El tratamiento de las malformaciones que puedan resolverse con cirugía (cardíacas, digestivas...) deberá analizarse en cada caso concreto.

La dieta aportará una ingesta calórica de acuerdo más con la talla que con la

edad, para evitar sobrecargas de peso. Se tendrá en cuenta la especial sensibilidad de estos pacientes a la vitamina D y a la atropina para evitar intoxicaciones con dosis habitualmente bien toleradas.

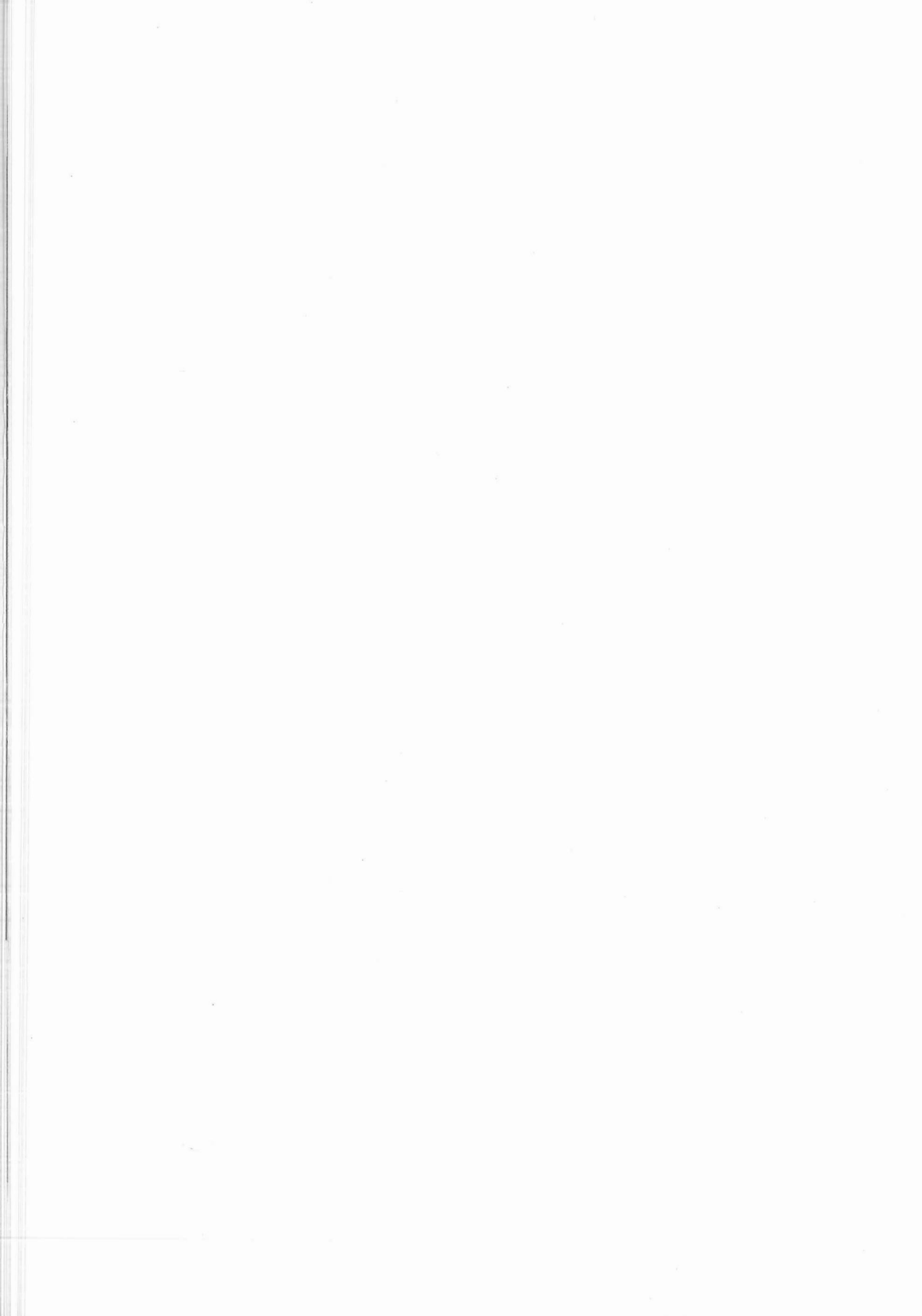
Desde edades tempranas está indicada la práctica de estimulación y más tarde de una educación y asistencia que permita el aprendizaje de las actividades de la vida diaria. En la adolescencia será preciso proporcionar una educación sexual apropiada para evitar problemas que su desinhibición en este sentido pueda plantear.

BIBLIOGRAFIA

1. TJO, J. H.; LEVAN, A. *The chromosome number of man*. Hereditas 1956; 42: 1-6.
2. DENVER, CONFERENCE: *A proposed standard system of nomenclature of human chromosomes*. Lancet 1960; 1: 1063.
3. DOWN, J. L. H.: *Observation on an ethnic classification of idiots*. Clin. Lect. Rep. London Hosp. 1866; 3: 259.
4. SEGUIN, E.: *Le traitement moral, l'hygiène et l'éducation des idiots et autres arriérés*. Paris 1846.
5. LEJEUNE, J.; GAUTIER, M.; TURPIN, R.: *Etude des chromosomes somatiques des neuf enfants mongoliens*. C. R. Acad. Sci. (Paris) 1959; 248: 1721-1722.
6. SCULLY, C.: *Síndrome de Down*. Br. J. Hosp. Med. (ed. esp.) 1976; 3: 947-958.
7. SALVADOR, J.; MARTÍNEZ FRÍAS, M. L.: *Edad materna y Síndrome de Down en España*. Rev. Esp. Pediatr. 1982; 38: 205-214.
8. FLÓREZ, J.: *Patología molecular y neuroquímica evolutiva en el Síndrome de Down*. Libro de Comunicaciones. II Congreso Nacional de Neuropediatría. Edita: Sociedad Española de Neuropediatría. Págs. 321-332. Barcelona. 1986.

9. KURNIT, D. M.: *Down's Syndrome: gene dosage at the transcriptional level in skin fibroblasts*. Proc. Natl. Acad. Sci. 1979; 76: 2.372-2.375.
10. SUMMITT, R. L.: *Chromosome specific segments that cause the phenotype of Down's Syndrome*. En *Trisomy 21 (Down's Syndrome): Research Perspective*. De la Cruz, F.; Gerald, P.S. (ed.). Págs. 225-235. University Park Press. Baltimore. 1981.
11. SHAROV, T.; COLLINS, R.; SHLOMO, L.: *Effect of maternal education of prognosis of development in children with Down Syndrome*. Pediatrics 1985; 76: 387-391.
12. PASCUAL CASTROVIEJO, I.: *Alteraciones cromosómicas y su estudio*. En *Neurología Infantil*. Tomo I. Pág. 631. Editorial Científico Médica. Barcelona. 1983.
13. SPITZER, R.; RABINOWITZ, J. Y.; WYBAR, K. C.: *A study of the abnormalities of the skull, teeth and lenses in mongolism*. Can. Med. Assoc. J. 1961; 84: 567-572.
14. PUESCHEL, S. M.: *Atlanto-axial subluxation in Down's Syndrome*. Lancet 1983; 1: 980.
15. CORIA, F.; QUINTANA, F.; VILLALBA, M.; REBOLLO, M.; BERCIANO, J.: *Craneocervical abnormalities in Down's Syndrome*. Develop. Med. Child. Neurol. 1983; 25: 252-255.
16. MARTELL, W.; TISHLER, J. M.: *Observations on the spine in mongoloidism*. Am. J. Roentgenol. 1966; 97: 630-638.
17. ANDREWS, L. G.: *Myelopathy due to atlanto-axial dislocation in a patient with Down's Syndrome and rheumatoid arthritis*. Develop. Med. Child. Neurol. 1981; 23: 356-360.
18. BRAAKHEKKE, J. P.; GABREËLS, F. J. M.; RENIER, W. O.; VAN RENS, T. J. G.; THIJSSSEN, H. O. M.; BEGEER, J. H.: *Cranio vertebral pathology in Down's Syndrome*. Clin. Neurol. Neurosurg. 1985; 87: 173-179.
19. FINERMAN, G. A. M.; SAKAI, D.; WEINGARTEN, S.: *Atlanto-axial dislocation with spinal compression in a mongoloid child. Case report*. J. Bone Joint Surg. 1979; 61 A: 282-287.
20. VÁZQUEZ, M.; FERNÁNDEZ TORAL, J.; BARREIRO, J.; RIVAS, M. F.; ORENSE, M.: *Signos radiológicos en el Síndrome de Loangdon Down*. Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. Ped. 1976; 17: 95-106.
21. COLON, E. J.: *The structure of the cerebral cortex in Down's Syndrome. A quantitative analysis*. Neuropädiatrie 1972; 3: 362-367.
22. ROSS, M. H.; GALABURDA, A. M.; KEMPER, TH. L.: *Down's Syndrome: is there a decreased population of neurons?* Neurology 1984; 34: 909-916.
23. CASANOVA, M. F.; WALKER, L. C.; WHITEHOUSE, P. J. PRICE, D. L.: *Abnormalities of the nucleus basalis in Down's Syndrome*. An. neurol. 1985; 18: 310-313.
24. TAKASHIMA, S.; BECKER, L. E.: *Basal ganglia calcification in Down's Syndrome*. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 1985; 48: 61-64.
25. HALPERIN, J. J.; LANDIS, D. M. D.; LOTT, I.; MENT, L.: *Neuroaxonal dystrophy and Down's Syndrome*. Report a case. Arch. Neurol. 1982; 39: 587-591.
26. FUKUSHIMA, Y.; KONDO, Y.; KUROKI, Y.: *Are Down's Syndrome patients predisposed to moyamoya disease?* Eur. J. Pediatr. 1986; 144: 517-518.
27. MARÍN-PADILLA, M.: *Pyramidal cell abnormalities in the motor cortex of a child with Down's Syndrome. A golgi study*. J. Comp. Neurol. 1976; 167: 63-82.
28. UNCETA AGUIRRE, L.; FRONTERA IZQUIERDO, P.: *Malformaciones y mortalidad en el niño con Síndrome de Down*. Rev. Esp. Pediatr. 1984; 40: 21-26.
29. KNOX, G.; TEN-BENSEL, R.: *Gastrointestinal malformations in Down's Syndrome*. Minn. Med. 55: 542-544.
30. CARTER, D. M.; JEGASOTHY, B. V.: *Alopecia areata and Down's Syndrome*. Arch. Dermatol. 1976; 112: 1.397-1.399.
31. WALSH, S. J.: *Keratoconus and blindness in 469 institutionalized subjects with Down's Syndrome and other causes of mental retardation*. J. Ment. Def. Research 1981; 25: 243-251.
32. PARK, S. C.; MATTHEWS, R. A.; ZUBERBUHLER, J. R.; ROWE, R. D.; NEECHES, W. H.; LENOX, C. C.: *Down's Syndrome with congenital hearing malformations*. Am. J. Dis. Child. 1977; 13: 29-33.
33. EVANS, D.; STEWARD, J.: *Down's Syndrome and leukemia*. Lancet 1972; 2: 1.322.
34. KRIVIT, W.; GOOD, R. A.: *Simultaneous occurrence of mongolism and leukemia*. Amer. J. Dis. Child. 1957; 94: 289-291.
35. TAKASHAKI, H.; BORDY, M.; SHARMA, V.; GRUNT, J.: *Hypertthyroidism in patients with Down's Syndrome*. Clin. Ped. 1979; 18: 273-275.
36. FABRIS, N.; MEDIO, L. A.; LICASTRO, F.; MOCCHIGIANI, E.; ZANNOTTI, M.; FRANCHESCHI, C.: *Déficit de hormona tímica en el anciano normal y en el Síndrome de Down: ¿una insuficiencia primaria del timo?* Lancet 1984; 5: 158-161 (ed. esp.).
37. POLLACK, M.; GOLDEN, G.; SCHMIDT, R.; DAVIS, J.; LEEDS, N.: *Infantile spasms in Down's*

- Syndrome: a report of 5 cases and review of the literature.* Ann. Neurol. 1978; 3: 406-408.
38. ANNERAN, G.; JOHANSSON, E.; LINDH, U.: *Perfiles de oligoelementos en células sanguíneas de pacientes con Síndrome de Down.* Acta Paediatr Sacand. 1985; 2: 283-288 (ed. esp.).
 39. RASCÓN TRINCADO, M. V.; LORENTE TOLEDANO, F.; MURIEL RAMOS, M.^a M.; ROMO CORTINA, A.; SALAZAR, A.-VILLALOBOS, V.: *Situación del sistema inmunológico en pacientes de Síndrome de Down: I. Inmunidad inespecífica.* Bol. Soc. Cast. Leon. Ped. 1983; 24: 201-206.
 40. GULLIYA, K.; DOWHEN, R. M.: *Abnormalities of in vitro immune responsiveness in patients with Down's Syndrome.* J. Clin. Hematol. Oncol. 1983; 13: 9-18.
 41. MC. GEER, E. G.; NORMAN, M.; BOYES, B.; OKUSKI, J. SUZUKI, Y.; MC GEER, P. L.: *Acetylcholine and aromatic amine systems in post mortem brain of an infant with Down's Syndrome.* Expt. Neurol. 1985; 87: 557-570.
 42. NADLER, H. L.; GERBIE, A. B.: *Amniocentesis in the intrauterine detection of genetics disorders.* E. Engl. J. Med. 1970; 282: 596-598.
 43. MENKES, J. H.: *Anomalías cromosómicas.* En *Neurología Infantil.* Pág. 113. Salvat. Barcelona 1978.
 44. LOUGHLIN, G. H.; WYNNE, J. W.; VICTORICA, B. E.: *Sleep apnea as a possible cause of pulmonary hypertension in Down's Syndrome.* J. Pediatr. 1981; 98: 435-437.
 45. WISNIESKI, H. M.; WEN, G. Y.: *Occurrence of neuropathological changes and dementia of Alzheimer's disease in Down's Syndrome.* Ann. Neurol. 1985; 17: 278-282.
 46. SCHEWER, M.: *A possible unitary genetic hypothesis for Alzheimer's disease and Down's Syndrome.* Ann. Acad. Sci. 1985; 450: 223-238.
 47. BAZELON, M.: *Reversal of hypotonia in infants with Down's Syndrome by administration of 5-hydroxytryptophan.* Lancet 1967; 1: 1.130.



REVISION

Importancia de la fibronectina en Pediatría

A. BLANCO, P. SOLÍS y A. PONCE

RESUMEN: La fibronectina (FN) es una glicoproteína que está presente en forma insoluble en superficies celulares, membranas basales y tejido conectivo, y en forma soluble en los líquidos extracelulares. Recientemente es motivo de gran atención en las publicaciones médicas. La FN participa en fenómenos de adhesión de varias células y moléculas. Tiene funciones en la curación de la heridas, coagulación, opsonización y fagocitosis. Los niveles de FN están disminuidos en los traumatismos, quemaduras, cirugía, insuficiencia hepática o renal y en las sepsis; y está aumentada en varias clases de tumores y en enfermedades vasculares. Se discute si la terapéutica con FN puede mejorar el pronóstico de algunas enfermedades, principalmente infecciones graves, por medio de su participación en los mecanismos de fagocitosis. **PALABRAS CLAVE:** FIBRONECTINA. SEPSIS. OPSONIZACIÓN. CID.

VALUE OF FIBRONECTIN IN PEDIATRICS (SUMMARY): The fibronectin (FN) is a glycoprotein that are present, as an insoluble form, on many surfaces cells, basement membranes, connective tissues and, as a soluble form, on extracellular fluids. Recently, it has been reason for attention in medical publications. FN interacts in binding phenomena with several molecules and cells. It has functions in healing of wounds, clotting, opsonization and phagocytosis. FN levels are decreased in trauma, burns surgery, hepatic and renal failure and sepsis; and increased in several tumors and vascular diseases. It is discussed whether FN therapy can improve the prognosis of some diseases, mainly severe infections, by means of its participation on phagocytosis mechanisms. **KEY WORDS:** FIBRONECTIN. SEPSIS. OPSONIZATION. DIC.

La fibronectina (FN) es conocida desde hace tiempo, aunque con otros nombres, como el de «globulina insoluble en frío». En un principio se pensó que formaba parte de la fibrina, hasta que se le observó una entidad independiente. Recientemente ha sido motivo de atención en numerosas especialidades médicas.

CARACTERÍSTICAS DE LA FN

Propiedades bioquímicas. Es una glicoproteína de peso molecular 440.000 D

que se encuentra en forma insoluble en la superficie de las células y en el tejido conectivo, y soluble en el plasma y otros líquidos corporales. En los tejidos se sitúa en las membranas basales, siguiendo la distribución de las fibras de reticulina y puede ser estudiada por inmunofluorescencia (1). La mayor parte de la FN plasmática está compuesta por dos cadenas casi similares que pueden ser hidrolizadas por enzimas proteolíticas (1).

Propiedades biológicas. Aunque sus funciones biológicas no se conocen con

exactitud (2), se sabe que la FN puede unirse a un elevado número de moléculas polianiónicas y células (3). Interacciona con la fibrina, el colágeno, la actina, la heparina, diversas bacterias, macrófagos, ADN, polinucleares, crioglobulinas, glucosaminoglucanos, fracción C1q del complemento y probablemente con los inmunocomplejos circulantes (4). Sin embargo no se limita a intervenir como un simple adherente entre célula y sustrato, sino que juega un papel dinámico.

La principal función que se le atribuye es su capacidad para actuar como ligando a través de dominios específicos (3). Se cita su intervención en la conformación y emigración orgánica durante la embriogénesis; la organización del citoesqueleto; la facilitación de la adhesión de numerosas células como plaquetas o monocitos; la opsonización y la fagocitosis; la unión de plaquetas y fibrina en los fenómenos de coagulación y trombosis (3, 5). Incluso se especula con la importante posibilidad de que tenga un papel en la oncogénesis (6). Todavía está sin aclarar si el déficit de FN en la superficie de las células facilita su transformación tumoral y si la FN influye en la capacidad metastatizante (3).

Un 20 % de los linfocitos B tienen FN en su superficie, pero disminuye en las células leucémicas. Sin embargo, no la muestran los linfocitos T (7), por el contrario, estas células se diseminan y adhieren a superficies que contengan FN. Estas propiedades se incrementan en linfocitos activados con mitógenos (8).

Participa en la cicatrización de las heridas, posiblemente facilitando la adhesión y migración de los keratinocitos (9, 10). En un individuo con déficit congénito heterocigoto para la FN se vio que el único padecimiento que presentaba eran cicatrices queloides (11) (Tabla I).

TABLA I. ALGUNAS FUNCIONES DE LA FIBRONECTINA

Inducir la emigración celular en la embriogénesis.
Actuar como una opsonina.
Facilitar la adhesión célula-célula.
Facilitar la adhesión célula-sustrato.
Unir la fibrina o colágeno a macrófagos y plaquetas.
Mediar la retracción del coágulo.
Promover la adhesión de las plaquetas al colágeno.
Facilitar la curación de las heridas.
Participa en la oncogénesis y metastización (?).
Participa en mecanismos infectivos (?).

Participación de la FN en la fagocitosis.

Actúa como una opsonina, pero se comporta a través de diferentes sistemas. En los primeros experimentos se demostró su actividad inespecífica, facilitando la fagocitosis de fragmentos celulares, látex, cuerpos inertes y restos bacterianos, rodeados de gelatina, luego se vio que también reconoce y opsoniza materiales naturales no tratados con gelatina (12). Así, también se comprobó su función específica, pues mejoraba la fagocitosis de estreptococos B, pero sólo cuando previamente habían sido incubados con anticuerpos anti-estreptococo (13). Incrementa la ingestión de emulsiones lipídicas, al menos unida a gelatina y esta fagocitosis se incrementa al añadir heparina (14). Aunque se precisan más estudios, se sabe que participa en la fagocitosis en diferentes formas, dependiendo de la naturaleza del antígeno, tipo de presentación y otros factores inmunológicos acompañantes.

La actividad de la FN también ocurre en el líquido peritoneal y en el tráqueo-bronquial, promoviendo la actividad fagocitaria de los macrófagos locales y tiene una estructura similar a la FN plasmática (12, 15, 16). En relación a este aspecto, la

FN, junto con la adenosín deaminasa, se han utilizado en el diagnóstico diferencial de las ascitis (17).

Según SABA (18) la capacidad fagocitaria se correlaciona con los niveles de FN. Cuando se bloquea experimentalmente el sistema fagocitario, disminuye la FN (19). Por otra parte, los productos de la degradación de FN, cuando se unen a las partículas impiden la fijación de FN natural, produciendo así una disminución de la actividad fagocitaria (20).

Facilitación de la infección. Un aspecto revolucionario de la FN es el propuesto por THOMAS y col. (21), quienes comprobaron que el *Treponema pallidum* se une específicamente a la FN y que ésta le permite a continuación que se adhiera a las células, condición indispensable para que ocurra la infección. Esta unión se bloquea con anticuerpos anti-FN. La FN forma parte de la patogenia de la infección y se abre la posibilidad de un nuevo sistema de vacunación o profilaxis infecciosa bloqueando la unión bacteria-FN (21). Es posible que otras infecciones como la tripanosomiasis utilicen también un mecanismo similar al de la sífilis (21).

Biosíntesis. En el organismo vivo la FN se forma fundamentalmente en las células endoteliales y en los hepatocitos, sin embargo es muy probable que también contribuyan otras células. También liberan FN, por lo menos «in vitro», los macrófagos, diversas células epiteliales, fibroblastos, células glomerulares, células gliales y otras muchas (22). El glomérulo renal debe ser un lugar importante de síntesis porque en la insuficiencia renal crónica desciende la FN y la hemodiálisis periódica no es suficiente para conseguir su normalización que sólo se logra tras el transplante (23).

MÉTODOS DE DETECCIÓN DE LA FN

Técnicas. La FN puede ser determinada por cualquiera de las técnicas de cuantifi-

cación de proteínas, como inmunodifusión radial, nefelometría, electroinmunodifusión («rocket»), ELISA, etc., con resultados correlacionables (24). Sin embargo hay variaciones dependiendo de aspectos técnicos que deben tenerse en cuenta (24, 25).

Preparación de la muestra. Los niveles de FN son más bajos en el suero que en el plasma porque se consume con la formación del coágulo (26) y además es destruida por las proteasas que intervienen en la coagulación. Como este consumo es muy variable, es imposible hacer comparaciones trabajando con sueros y sólo se usarán plasmas.

Las muestras pueden ser congeladas y conservadas sin importantes variaciones (27). El sistema de anticoagulación utilizado en la obtención de las muestras tiene alguna importancia. No parecen existir diferencias entre el uso de EDTA o de citrato (28), sin embargo los valores en plasmas heparinizados son algo más bajos (25). Puede deberse a que la FN se une parcialmente a la heparina. Esta diferencia se observa únicamente cuando el plasma es congelado y descongelado repetidamente (24). En plasmas frescos los valores son similares con EDTA, citrato o heparina (29).

Cuando se usa plasma congelado y descongelado o incubado con plasmina, urokinasa o F XIII se desnaturaliza parte de la FN y se ven dos picos en la inmunoelectroforesis bidimensional. Es discutible que este proceso pueda ocurrir «in vivo» y que tenga significación (30, 31).

VARIACIONES DE LA FN PLASMÁTICA

Las cifras plasmáticas oscilan alrededor de los 30 mg./dl, pero con diferencias según edad, sexo o técnica de extracción.

Descensos de FN. Está muy disminuida en el RN a término, con valores en sangre de cordón alrededor del 35 % de los de un adulto, pero sin diferencias con los na-

cidos pretérmino (32). El descenso parece deberse a un fallo en la síntesis porque los monocitos del RN producen «in vitro» menos FN que los de adultos (33).

Se conocen diversas situaciones en las que hay modificaciones de las cifras normales de FN. Entre las situaciones que cursan con disminución y que han sido mejor comprobadas figuran los traumatismos, quemaduras, *distress* respiratorio idiopático del adulto, insuficiencia hepática, insuficiencia renal crónica, hipotiroidismo, drepanocitosis, CID e intervenciones quirúrgicas (3, 23, 34, 35, 36, 37, 38). El descenso parece correlacionarse con la intensidad de los procesos, y en enfermos con cirrosis hepática también con el factor V coagulante (39). Luego se vieron también descensos en el síndrome de Reye y en síndrome urémico hemolítico (40, 41). En la malnutrición hay un importante descenso (42), lo que debe tenerse muy en cuenta a la hora de valorar las alteraciones de la FN en enfermedades que puedan acompañarse de alteraciones nutritivas.

Se halló disminuida al inicio de la enfermedad de Kawasaki, aumentando luego progresivamente hasta alcanzar grandes elevaciones hacia la cuarta semana. En casos con afectación coronaria la bajada era mayor (43). Sin embargo no se comprobó la hipótesis que atribuía al déficit de FN una participación en la angiopatía diabéti-

ca (44). Al contrario, parece que está elevada en los diabéticos con microangiopatía o complicaciones neurológicas (45, 46) y se afirma que se asocia a una alteración funcional plaquetaria que lleva al daño vascular (46).

En los enfermos que reciben un trasplante de médula ósea la FN está disminuida y su recuperación se retrasa si hay reacciones de rechazo, lo que altera la función vascular y fagocitaria (47). Su función podría ser aún más directa, ya que se comprobó que al administrarla en los cultivos, se restaura el defecto de proliferación linfocitaria que presentan los individuos trasplantados (48) (Tabla II).

Aumentos de FN. Se halló elevada en varios tumores, mielomas, leucemias y linfomas, especialmente al inicio de la enfermedad, pero otros autores encuentran un descenso en las fases de recidiva clínica (3). Su utilidad como marcador tumoral es muy interesante (49), aunque es prematuro decidir todavía sobre su utilidad práctica por la inconstancia de las elevaciones y el número de factores que pueden influir en los resultados (25). Al inyectar células sarcomatosas a ratones se produce una súbita elevación de FN coincidiendo con la fase de multiplicación neoplásica (19, 22). Por el contrario GARCÍA FRADE (50) en 18 pacientes con leucemia mieloide aguda encontró un significativo descenso.

TABLA II. SITUACIONES EN LAS QUE SE HAN DESCRITO DESCENSOS DE LA FIBRONECTINA PLASMÁTICA

En el recién nacido	<i>Distress</i> respiratorio idiopático
Cirrosis hepática	Síndrome de Reye
Síndrome urémico-hemolítico	C.I.D.
Malnutrición	Enf. de Kawasaki
Traumatismos y quemaduras	Intervenciones quirúrgicas
Insuficiencia renal	Hipotiroidismo
Trasplantes de órganos	

En 40 adultos obesos la FN plasmática estaba alta, correlacionándose positivamente con la insulina libre (51). Se cree que este aumento puede facilitar la aterosclerosis y enfermedad tromboembólica. GARCÍA FRADE y col. (52) hallaron también cifras altas en enfermos vasculares, con infarto de miocardio, arteriopatía periférica, dislipemias o diabetes. No había correlación con los niveles de anti-trombina III, pero sí con los de F VIII ag. Es posible que ambas proteínas respondan a un mismo tipo de estímulo ya que tienen una localización muy similar y coinciden en promover la adhesión plaquetaria al tejido subendotelial (52). Ya comentamos previamente que en diabéticos con complicaciones vasculares o neurológicas se hallaron aumentos (45, 46) (Tabla III).

FIBRONECTINA E INFECCIÓN

En enfermos leucémicos se vio que los que presentaban cifras más bajas de FN eran los que se infectaban más frecuentemente. También se describieron tasas bajas en un enfermo con hipoesplenismo funcional y neumonía (53).

En 24 casos de sepsis la FN era baja al inicio pero se normalizó a las 2 semanas, coincidiendo con una favorable evolución. El descenso ocurre de forma muy precoz. En un estudio seriado de MAUNDER y col. (54) vieron un ligero, pero significativo descenso, en los días previos al comienzo de la sepsis, si bien eran enfermos graves, ingresados en UVI y con elevado riesgo de infección. En ratas, a las que se producía un brusco descenso de FN inyectando po-

TABLA III. SITUACIONES EN LAS QUE SE HAN DESCRITO AUMENTOS DE LA FIBRONECTINA PLASMÁTICA

-
- Ciertos tumores: mielomas, leucemias y linfomas.
 - Ciertas vasculopatías: infartos de miocardio, aterosclerosis, etc.
 - Obesidad y dislipemias.
 - Diabetes con alteraciones vasculares.
-

Alteraciones cualitativas. Mediante inmunoelectroforesis bidimensional, en enfermos leucémicos se encontró un componente anormal de FN que llamaron FN-C y que posee una movilidad disminuida. Este componente sólo aparecía en plasmas normales cuando se les concentraba 5 veces. Otros autores consiguieron el mismo resultado congelando repetidamente los plasmas y creen que es un artefacto técnico (30), sin embargo no se descarta que el fenómeno ocurra «in vivo» en situaciones de fibrilosis aumentada (31).

La presencia y significado de productos de la degradación o de FN en forma de complejos no ha sido todavía exhaustivamente estudiada.

lianosulfonato, se vio un efecto rebote a las 24 horas, con aumento superior al 35 %, posiblemente por un mecanismo de «feed-back» (53), pero en enfermos con sepsis la normalización es más lenta (55) esto puede limitar la fagocitosis de bacterias, fibrina y restos tisulares (53).

La disminución de la FN ocurre sin que sea necesaria la existencia de CID o fenómenos trombóticos (54). En estos casos resulta más difícil explicar las causas, que con certeza son múltiples. Usando FN marcada con isótopos, en sepsis y en controles, se vio que el descenso de FN se debe principalmente a un fallo de la síntesis, más que a una aceleración del catabolismo (25).

La FN se adhiere a los complejos antígeno-anticuerpo. La unión es más intensa en los complejos con exceso de anticuerpo, no siendo imprescindible que contengan C1q (56), aunque su presencia la favorece. Se sabe que el C1q y el colágeno tienen semejanzas estructurales que pudieran explicar su fácil unión con la FN. La destrucción de la FN junto con los inmunocomplejos séricos, puede ser una de las causas de su descenso en sepsis sin CID. También se une a las crioglobulinas y pudiera tener algún papel en la patogenia de la crioglobulinemia esencial (57).

En sepsis resulta probado que las cifras de FN carecen de valor pronóstico (55, 58). Aunque en casos de leucemia mieloide el descenso plasmático de FN es un índice de mal pronóstico, parece que se relaciona más directamente con las complicaciones infecciosas (59).

TRATAMIENTOS CON FN

La mayoría de los derivados plasmáticos, frescos o congelados, mantienen tasas suficientes de FN (27), pero en la fracción 1 de Cohn se vio una pérdida de la actividad fagocitaria en relación a las cifras de

FN (14). Los tratamientos con FN se hicieron principalmente con crioprecipitados de plasma, que se enriquecen 8-10 veces, pero contienen también otras proteínas, como factor VIII (60). Más recientemente se empezó a usar FN purificada.

Los primeros trabajos mostraron que la FN plasmática subía a las 4 horas de infusión, alcanzando en 24 h. lo niveles previos. También se afirmó que mejoraba la evolución clínica (61). Luego estos resultados favorables fueron confirmados por unos autores (62), pero no por otros (60, 63, 64). Una explicación a esta disparidad es la propuesta por BROWN (20) que afirma que hay gran cantidad de productos del catabolismo de la FN en los crioprecipitados y piensa que alteran la acción de la FN completa.

Debido a la cantidad de variantes que intervienen en la evolución de los enfermos con infecciones graves es difícil definir la eficacia del tratamiento con FN. El tema no está aclarado y se calcula que haría falta un estudio unificado y multicéntrico incluyendo un total de 900 enfermos para poder sacar conclusiones válidas (64). Todavía no está hecho este ensayo a gran escala (65).

BIBLIOGRAFIA

- MOSESSON, M. W.; AMRANI, D. L.: *The structure and biologic activities of plasma fibronectin*. Blood 1980; 56: 145-158.
- PUSSEL, B. A.; PEAKE, P. W.; BROWN, M. A.; CHARLESWORTH, J. A.: *Human fibronectin metabolism*. J. Clin. Invest. 1985; 76: 143-148.
- PORTUGAL, J.: *Fibronectina. Concepto y utilidad*. An. Med. Intern. 1987; 4: 317-319.
- MARTÍN MOLA, E.: *Crioprecipitados y fibronectina*. Med. Clin. 1984; 83: 417-419.
- PLOW, E.; MARGUERIE, G.; GINSBERG, M. H.: *Fibronectin binding to thrombin-stimulated platelets: Evidence for fibrin independent and dependent pathways*. Blood 1985; 66: 26-32.
- GOUEMAND, M.: *La fibronectine plasmatique*. Rev. Franç. Trans. Immuno Hématol. 1983; 26: 279-198.
- CSEH, K.; JAKAB, L.; TOROK, J.; KALABAY, L.; MARTICSEK, J.; POZSONYI, T.; BENEDEK, S.: *Fibronectin on the surface of human lymphocytes*. Immunol. Letters 1985; 9: 301-305.
- KURKI, P.; VARTIO, T.; VIRTANEN, I.: *Mitogen stimulation promotes human T lymphocyte adhesion to fibronectin*. Scand. J. Immunol. 1987; 26: 645-652.
- TAKASHIMA, A.; GRINNELL, F.: *Human keratinocyte adhesion and phagocytosis promoted by fibronectin*. J. Invest. Dermatol. 1984; 83: 352-358.

10. TAKASHIMA, A.; GRINNELL, F.: *Fibronectin-mediated keratinocyte migration and initiation of fibronectin receptor function in vitro*. J. Invest. Dermatol. 1985; 85: 304-308.
11. SHIRAKAMI, A.; SHIGEKIYO, T.; HIRAI, Y.; TAKEICHI, T.; KAWAUCHI, S.; SAITO, S.; MIYOSHI, K.: *Plasma fibronectin deficiency in eight members of one family*. Lancet 1986; 1: 473-474.
12. ROVIN, B.; MOLNAR, J.; CHEVALIER, D.; NG P.: *Interaction of plasma fibronectin (pFN) with membranous constituents of peritoneal exudate cells and pulmonary macrophages*. J. Leuk. Biol. 1984; 36: 601-620.
13. HILL, H. R.; SHIGEOKA, A. O.; AUGUSTINE, N. H.; PRITCHARD, D.; LUNDBLAD, J. L.; SCHWARTZ, R. S.: *Fibronectin enhances the opsonic and protective activity of monoclonal and polyclonal antibody against group B streptococci*. J. Exp. Med. 1984; 159: 1618-1628.
14. CHANG, M.; CHIN, S.; HOROWITZ, B.: *A new assay for fibronectin opsonic activity and its application to plasma fractions*. Vox Sang. 1985; 48: 217-228.
15. GERDES, J. S.; YODER, M. C.; DOUGLAS, S. D.; PAUL, M.; HARRIS, M. C.; POLIN, R. A.: *Tracheal lavage and plasma fibronectin: Relationship to respiratory distress syndrome and development of bronchopulmonary dysplasia*. J. Pediatr. 1986; 108: 601-606.
16. VILLIGER, B.; McDONALD, J. M. A.: *Fibronectin: Ein wichtiger Bestandteil der bronchoalveolaren Abwehr?* Schweiz. Med. Wschr. 1983; 113: 102-103.
17. SÁNCHEZ LOMBRANA, J. L.; PÉREZ ALVAREZ, R.; RODRIGO SÁEZ, L.: *Datos analíticos en el diagnóstico diferencial de la ascitis: ADA y fibronectina*. Jano 1988; 2: 59-66.
18. SABA, T. M.; BLUMENSTOCK, F. A.; SHAH, D. H.; LANDABURU, R. H.; HRIDNDA, M. E.; DEÑO, D. C.; HOLMAN, J. M.; CHO, E.; DAYTON, C.; CARDARELLI, P. M.: *Reversal of opsonic deficiency in surgical, trauma and burn patients by infusion of purified human plasma fibronectin. Correlation with experimental observations*. Am. J. Med. 1986; 80: 229-240.
19. D'ARDENNE, A. J.; MCGEE, J. O. D.: *Fibronectin in disease*. J. Pathol. 1984; 142: 235-251.
20. BROWN, R. A.: *Failure of fibronectin as an opsonic in the host defence system: a case of competitive self inhibition*. Lancet 1983; 2: 1.058-1.060.
21. THOMAS, D. D.; BASEMAN, J. B.; ALDERETE, J. F.: *Fibronectin mediates Treponema pallidum cytoadherence through recognition of fibronectin cell-binding domain*. J. Exp. Med. 1985; 161: 514-525.
22. OUAISSI, M. A.; CAPRON, A.: *Fibronectines: Structures et fonctions*. Ann. Inst. Pasteur Immunol. 1985; 136 C: 169-185.
23. SCHENA, F. P.; PERTOSA, G.: *Fibronectin and the kidney*. Nephron. 1988; 48: 177-182.
24. NORTH, M. L.; HEROLD, Y.; PIFFAUT, M. C.; ROOS, M.: *Dosage de la fibronectine plasmatique en biologie clinique: comparaison des techniques néphélométrique et turbidométrique*. Ann. Biol. Clin. 1983; 41: 351-358.
25. ZERLAUTH, G.; WOLF, G.: *La fibronectina plasmática como marcador del cáncer y otras enfermedades*. Am. J. Med. (ed. esp.) 1984; 20: 288-292.
26. MOSHER, D. F.: *Cross-linking of cold-insoluble globulin by fibrin-stabilizing factor*. J. Biol. Chem. 1975; 250: 6.614-6.621.
27. SNYDER, E. L.; FERRI, P. M.; MOSHER, D. F.: *Fibronectin in liquid and frozen stored components*. Transfusion 1984; 24: 53-56.
28. ERIKSEN, H. O.; CLEMMENSEN, I.; HANSEN, M. S.; IBSEN, K. K.: *Plasma fibronectin concentration in normal subjects*. Scand. J. Clin. Lab. Invest. 1982; 42: 291-295.
29. BOWEN, M.; MULLER, T.: *Influence of sample preparation on estimates of blood fibronectin concentration*. J. Clin. Pathol. 1983; 36: 233-235.
30. VELLENGA, E.; MARRINK, J.; GEEST, S. DE VRIES, E. G. E.: *Plasma fibronectin in idiopathic myelofibrosis*. Br. J. Haematol. 1985; 60: 583-584.
31. NALLI, G.; CARNEVALE, G.; SAJEVA, M. R.; CASIROLA, G.: *Fibronectin C in acute leukemia*. Br. J. Haematol. 1985; 60: 198-200.
32. VALLETTA, E. A.; BONAZZI, L.; ZUANAZZI, R.; DEL COL, G.; STOCCHERO, L.; BONER, A. L.: *Plasma fibronectin concentrations in healthy newborns and in children*. Eur. J. Pediatr. 1988, 147: 68-70.
33. GERDES, J. S.; DOUGLAS, S. D.; KOLSKI, G. B.; YODER, M. C.; POLIN, R. A.: *Decreased fibronectin biosynthesis by human cord blood mononuclear phagocytes in vitro*. J. Leuk. Biol. 1984; 35: 91-99.
34. GOUEMAND, M.: *La fibronectine plasmatique*. Rev. Franç. Trans. Immuno Hématol. 1983; 26: 279-298.
35. IMAWARI, M.; HUGHES, R. D.; GOVE, C. D.; WILLIAMS, R.: *Fibronectin and Kupffer cell function in fulminant hepatic failure*. Digest Dis. Sci. 1985; 30: 1.028-1.033.
36. BOLARIN, D. M.; ADENUGA, A. O.: *Plasma fibronectin in sickle cell disease*. Acta Haematol. 1986; 75: 209-210.

37. GRANINGER, W.; PIRICH, K.; DERFLER, K.; WALDHAUSL, W.: *Plasma fibronectin and thyroid function*. J. Clin. Pathol. 1985; 38: 64-67.
38. MOSHER, D. F.: *Fibronectin and liver disease*. Hepatology 1986; 6: 1.419-1.421.
39. RODRÍGUEZ BUENO, S.; ORDI, J.; VILARDELL, M.; VICENTE, P.; GARCÍA-BRAGADO, F.; BOSCH, J.; VILLAR, M.; ALIJOTAS, J.: *Tasa de fibronectina plasmática en pacientes con cirrosis hepática. Su relación con el factor V coagulante*. Med. Clin. 1985; 85: 746-748.
40. YODER, M. C.; GERDES, J.; HUMMELER, K.; DOUGLAS, S. D.; POLIN, R. A.: *Plasma fibronectin deficiency in Reye's Syndrome*. J. Pediatr. 1984; 105: 436-438.
41. COSIO, F. G.; EDDY, A.; MENSTER, M. I.; BERGSTEIN, J. M.: *Decreased plasma fibronectin levels in children with hemolytic-uremic syndrome*. Am. J. Med. 1985; 78: 549-554.
42. YODER, M. C.; ANDERSON, D. C.; GOPALAKRISHNA, G. S.; DOUGLAS, S. D.; POLIN, R. A.: *Comparison of serum fibronectin, prealbumin and albumin concentrations during nutritional repletion in protein-caloric malnourished infants*. J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 1987; 6: 84-88.
43. SHIMUZI, S.; KURATSUJI, T.; OJIMA, T.; TAKAHASHI, E.: *Plasma fibronectin concentrations in mucocutaneous lymph node syndrome*. Arch. Dis. Child. 1986; 61: 72-74.
44. MUHAR, V.; GRANINGER, W.; SCHOBER, E.; SCHUSTER, E.: *Fibronectin in children with diabetes mellitus*. Arch. Dis. Child. 1984; 59: 992-994.
45. SOLERTE, S. B.; FIORAVANTI, M.; FERRARI, E.: *Plasma fibronectin as an indicator of microvascular damage in diabetic patients. Rapid and sensitive evaluation by a radial immunodiffusion technique*. La Ricerca Clin. Lab. 1987; 17: 251-258.
46. INOGUCHI, T.; UMEDA, F.; WATANABE, J.; WASADA, T.; IBAYASHI, H.: *Plasma fibronectin and platelet aggregation in diabetes mellitus*. Diabetes Res. Clin. Pract. 1986; 2: 69-73.
47. NORFOLK, D. R.; BOWEN, M.: *Changes in plasma fibronectin during allogeneic bone marrow transplantation*. J. Clin. Pathol. 1985; 38: 1.185-1.188.
48. KLINGEMANN, H. G.; TSOI, M. S.; STORB, R.: *Fibronectin restores defective in vitro proliferation of patients lymphocytes after marrow grafting*. Transplantation 1986; 42: 412-417.
49. MONREAL BOSCH, M.: *Fibronectina, ¿un nuevo marcador tumoral?* Med. Clin. 1983; 80: 625-626.
50. GARCÍA FRADE, L. J.; GARCÍA AVELLÓ, A.; OBISPO, T.; ALAVA, I.; ODRIOZOLA, J.; CÉSAR, J.; PARDO, A.; NAVARRO, J. L.: *Fibronectina plasmática en leucemia mieloide aguda*. Sangre 1984; 29: 376-383.
51. DEJGARD, A.; ANDERSEN, T.; GLOUD, C.: *The influence of insulin on the raised plasma fibronectin concentration in human obesity*. Acta Med. Scand. 1986; 220: 269-272.
52. GARCÍA FRADE, J.; TOLON, R.; GARCÍA AVELLÓ, A.; DE LA CALLE, H.; CÉSAR, J.; PARDO, A.; NAVARRO, J. L.: *Fibronectina plasmática y procesos ateroscleróticos*. Rev. Clin. Esp. 1986; 178: 226-228.
53. CERDÁ, J.; URIZAR, R. E.; CONRAN, R.; BLUMENSTOCK, F. A.; KAPLAN, J. E.; MALIK, A. B.; SIMON, R.: *Disseminated intravascular coagulation (DIC) induced by liguoid (polyanethosulfonate) in the rat. V. Effects on circulating fibronectin*. Br. J. Exp. Path. 1986; 67: 623-628.
54. MAUNDER, R. J.; HARLAN, J. M.; PEPE, P. E.; PASKELL, S.; CARRICO, C. J.; HUDSON, L. D.: *Measurement of plasma fibronectin in patients who develop the adult respiratory distress syndrome*. J. Lab. Clin. Med. 1984; 104: 583-590.
55. AHLGREN, T.; BERGHEM, L.; JARSTRAND, C.; LINDQUIST, L.: *Plasma fibronectin is initially decreased during septicemia*. Scand. J. Infect. Dis. 1985; 17: 107-112.
56. COSIO, F. G.; BAKALETZ, A. P.: *Binding of human fibronectin to antigen-antibody complexes*. J. Lab. Clin. Med. 1986; 107: 453-458.
57. RODRIGO, M. J.; JOVEN, J.; GARCÍA-BRAGADO, F.; ORDI, J.; DE LA FIGUERA, M.; JARDI, R.; SCHWARTZ, S.: *Presencia de fibronectina en los crioprecipitados de la crioglobulinemia mixta esencial*. Med. Clin. 1984; 83: 404-406.
58. GROSSMAN, J. E.: *Plasma fibronectin and fibronectin therapy in sepsis and critical illness*. Rev. Infect. Dis. 1987; 9: S420-S430.
59. GARCÍA FRADE, J.; BURGALETA, C.; ALAVA, I.; TOLON, R.; NAVARRO, J. L.; OBISPO, T.; HERREIRO, D.: *Fibronectina y capacidad del plasma de inducir adhesión y fagocitosis en la leucemia mieloide aguda*. Med. Clin. 1986; 86: 454-456.
60. GROSSMAN, J. E.; WILL, L.; HAHN, N.; EXTEN, R.; TRAVERS, M.; GARBER, C.; MOSHER, D.: *A randomized trial of cryoprecipitate therapy in critically ill patients: preliminary results*. Am. Rev. Resp. Dis. 1983; 127: 127.
61. SCOVILL, W. A.; ANNEST, S. J.; SABA, T. M.; BLUMENSTOCK, F. A.; NEWELL, J. C.; STRATTON, H. H.; POWERS, S. R.: *Cardiovascular hemodynamic after opsonic alpha-2 surface binding glycoprotein therapy in injured patients*. Surgery 1979; 86: 284-293.

62. STEVENS, L. E.; CLEMMER, T. P.; LAUB, R. M.; MIYA, F.; ROBBINS, L.: *Fibronectin in severe sepsis*. Surg. Gyn. Obst. 1986; 162: 222-228.
63. LUNDSGAARD-HANSEN, P.; DORAN, J. E.; PAPP, E.; MORGENTHALER, J.; SPATH, P.: *Purified fibronectin administration to patients with severe abdominal infections: a controlled clinical trial*. Ann. Surg. 1985; 202: 745-75.
64. GROSSMAN, J. E.: *Plasma fibronectin and fibronectin therapy in sepsis and critical illness*. Rev. Infect. Dis. 1987; 9: 5.420-5.430.
65. EDITORIAL: *Fibronectina e infección*. Lancet (ed. esp.) 1983; 2: 366-367.

ORIGINALES

Afectación neurológica en la asfixia perinatal

B. DE DIOS MARTÍN, C. PEDRAZ GARCÍA, J. MARTÍN RUANO, J. LÓPEZ AVILA,
J. SANTOS BORBUJO, F. BENITO ZABALLOS y V. SALAZAR A.-VILLALOBOS

RESUMEN: En un estudio retrospectivo de RN con asfixia perinatal se valora por separado la afectación neurológica, relacionándola con la intensidad de la asfixia. El 63,5 % de los RN estudiados presentaron sintomatología neurológica, siendo más frecuente en RN hipóxicos graves. Las manifestaciones observadas fueron: alteración del tono muscular (49,6 %), temblores (18,2 %), movimientos estereotipados (14,6 %), actitud espontánea anómala (13,8 %) y convulsiones (7,3 %). La hipotonía muscular, postura anormal (sobre todo, letargia) y crisis convulsivas fueron significativamente ($p < 0.01$) más frecuentes entre los RN con asfixia severa. Mediante ecografía cerebral transfontanelar se comprobó una superior incidencia de edema y hemorragia cerebrales en neonatos con mayor grado de asfixia perinatal. PALABRAS CLAVE: RECIÉN NACIDO. ASFIXIA PERINATAL. MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS.

NEUROLOGIC AFFECTATION IN PERINATAL ASPHYXIA (SUMMARY): In a retrospective study about newborns with perinatal asphyxia, neurologic affectation was assessed separately, in relation to the asphyxia severity. A 63,5 % of studied newborns showed neurologic involvement, especially severe hypoxic newborns. The following manifestations were noted: muscular tone disorders (49,6 %), tremors (18,2 %), stereotyped movements (14,6 %), abnormal spontaneous posturing (13,8 %) and seizures (7,3 %). Muscular hypotonia, abnormal posturing (especially, lethargy) and convulsive episodes were significantly ($p < 0.01$) most frequent in severe asphyxiated newborns. Using cerebral ultrasonography, a higher incidence of cerebral edema and hemorrhage in newborns with greater perinatal asphyxia level was demonstrated. KEY WORDS: NEWBORN. PERINATAL ASPHYXIA. NEUROLOGIC MANIFESTATIONS.

INTRODUCCIÓN

En la asfixia perinatal el sistema nervioso central (SNC) se afecta de forma predominante, dejando en ocasiones secuelas neurológicas importantes (1). La asfixia perinatal figura entre las causas más frecuentemente implicadas de parálisis cerebral (2). Teniendo en cuenta la frecuencia y gravedad de las alteraciones del SNC

en este cuadro, hemos considerado que ocupa un apartado destacado de las repercusiones clínicas derivadas de la hipoxia perinatal, y por ello las referimos en este estudio específico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Para el estudio se seleccionaron de forma retrospectiva 137 neonatos que presen-

taron signos de asfixia perinatal, siendo distribuidos en 2 grupos de afectación (moderada y severa) según los criterios ya expuestos en otro trabajo de esta misma publicación (3). Las distribuciones según edad gestacional, peso al nacimiento y sexo, así como los antecedentes maternos, gestacionales y del parto también fueron ya presentados. Además, se estudiaron otros 24 pacientes de forma prospectiva. Empleando los mismos criterios de selección, se clasificaron en 8 con hipoxia severa y 16 con moderada. En este grupo se practicó una ecografía cerebral a todo RN, aunque no manifestaran sintomatología neurológica.

Para el estudio estadístico se empleó el test de Kruskal-Wallis, relacionando los 2 grupos de afectación con la aparición de sintomatología neurológica.

RESULTADOS

Los 137 pacientes seleccionados los agrupamos en 85 con hipoxia moderada y 52 con hipoxia severa. En nuestra casuística, se encontró algún signo de participación neurológica en el 63,5 % del total de estudiados, siendo más frecuente ($p < 0.05$) entre los casos más severos (77 frente a 55 %) (Tabla I). Por orden decreciente de frecuencia, presentaron alteraciones del tono muscular (49,6 %) seguidas de temblores (18,2 %), movimientos estereotipados (14,6 %), actitud espontánea anómala y convulsiones. Entre

las alteraciones del tono muscular (Tabla II), la más frecuente en nuestro estudio fue la hipotonía (30 %), que se asoció más del doble de veces a casos severos (44,2 %) que a los moderados (18,8 %), con diferencia significativa ($p < 0.01$). También la hipertonía muscular fue más frecuente ($p < 0.05$) en casos severos (15,4 % frente a 8,2 %). La progresión de hipo- a hipertonía (y más raramente al contrario), se asoció más a cuadros moderados (11,8 % frente a 7,7 %, n.s.).

Los temblores, tanto espontáneos como tras estímulo, fue el signo que siguió en frecuencia (18,2 %). En pocas ocasiones se asociaron a problemas metabólicos (especialmente hipoglucemia), y no hay diferencia en el porcentaje de aparición en los dos grupos de afectación (Tabla II). Los movimientos estereotipados (como crisis de parpadeo, de chupeteo o de pedaleo) se presentaron en el 14,6 %, con porcentajes similares en los moderados y graves (Tabla II).

En el grupo de asfixia grave fue mucho más frecuente la actitud espontánea anómala (25 % frente a 7,1 % en moderados), con diferencias significativas ($p < 0.01$). La actitud espontánea de los más severamente afectados se correspondió con un estado de letargia, depresión o escasa movilidad. Apareció en el 19,2 % de ellos, e irritabilidad sólo en el 5,8 %. En los casos moderados predominaron la irritabilidad e hiperalerta (4,7 %), con ojos abiertos y fijación de la mirada. Si bien la

TABLA I. ASFIXIA PERINATAL: AFECTACION NEUROLOGICA

	MODERADA	SEVERA	TOTAL
NÚMERO CASOS	85 (62,0 %)	52 (38,0 %)	137 (100 %)
PATOLOGÍA NEUROLÓGICA	47 (55,3 %)	40 (76,9 %)	87 (63,5 %)

irritabilidad se presentó en porcentajes similares, la letargia fue significativamente ($p < 0.01$) más frecuente en los asfixiados graves. Del total de casos estudiados, el 13,8 % tuvo actitud anormal (Tabla II).

Por ecografía transfontanelar se detectaron alteraciones cerebrales (Tabla III) en 12 casos (8,7 %). Se encontraron signos de edema cerebral (5,8 %), sobre todo en hipóxicos severos (11 % frente a 2 % en

TABLA II. ASFIXIA PERINATAL: MANIFESTACIONES CLINICAS

	MODERADA	SEVERA	TOTAL
TONO MUSCULAR:			
HIPOTONÍA	16 (18,8 %)	23 (44,2 %)	39 (28,5 %)
HIPO/HIPERTONÍA	10 (11,8 %)	4 (7,7 %)	14 (10,2 %)
HIPERTONÍA	7 (8,2 %)	8 (15,4 %)	15 (10,9 %)
TOTAL	33 (38,8 %)	35 (67,3 %)	68 (49,6 %)
TEMBLORES			
MOV. ESTEREOTIPADO	15 (17,6 %)	10 (19,2 %)	25 (18,2 %)
	12 (14,1 %)	8 (15,4 %)	20 (14,6 %)
ACTITUD ESPONTÁNEA:			
DEPRESIÓN	2 (2,3 %)	10 (19,2 %)	12 (8,7 %)
IRRITABILIDAD	4 (4,7 %)	3 (5,8 %)	7 (5,1 %)
TOTAL	6 (7,1 %)	13 (25,0 %)	19 (13,8 %)
CONVULSIONES:			
PRECOCES	3 (3,5 %)	3 (5,8 %)	6 (4,4 %)
TARDÍAS	— (1 %)	4 (7,7 %)	4 (2,9 %)
TOTAL	3 (3,5 %)	7 (13,5 %)	10 (7,3 %)

Aparecieron crisis convulsivas (Tabla II) en el 7,3 % del total, generalmente tónico-clónica generalizadas, siendo casi cuatro veces más frecuentes en los casos de hipoxia severa (13,5 %) que en los de moderada (3,5 %), con diferencias significativas ($p < 0.01$) entre los dos grupos de afectación. Estos últimos tuvieron siempre convulsiones precoces (primeras 24 horas), no repitiéndose después. En los asfixiados severos fueron más frecuentes las convulsiones tardías (7,7 %), con crisis precoces previas o sin ellas, y en relación con mayor daño cerebral.

moderados, significativo para $p < 0.01$). Se diagnosticó hemorragia cerebral en el 2,9 %, que también fue más frecuente en los de mayor afectación, aunque sin diferencia significativa. Recientemente y de forma prospectiva se ha realizado sistemáticamente una ecografía transfontanelar a todo RN con hipoxia moderada o severa, independientemente de su sintomatología. De 24 pacientes (16 con hipoxia moderada y 8 con severa) se han encontrado signos de edema cerebral en 4 (16,7 %) y hemorragia cerebral en 1 (4,2 %).

TABLA III. ASFIXIA PERINATAL: ECOGRAFIA TRANSFONTANELAR

	MODERADA	SEVERA	TOTAL
EDEMA	2 (2,3 %)	6 (11,5 %)	8 (5,8 %)
HEMORRAGIA	2 (2,3 %)	2 (3,8 %)	4 (2,9 %)
TOTAL	4 (4,7 %)	8 (15,4 %)	12 (8,7 %)

DISCUSIÓN

Ante una hipoxia perinatal se redistribuye el flujo sanguíneo de forma compensatoria, incrementándose la perfusión al cerebro. Pero si la hipoxia es intensa y mantenida puede repercutir a nivel cerebral (4). Hay dos mecanismos por los que el cerebro puede recibir una oxigenación insuficiente: por hipoxemia (disminución de O₂) o por isquemia (disminución del aporte sanguíneo). Al fracasar los mecanismos hemodinámicos se produce una tumefacción cerebral generalizada con hipertensión intracraneal, que serán responsables de isquemia multifocal con necrosis corticales focales (2). Esta es la patogenia propuesta para explicar el daño cerebral perinatal en RN a término, denominándose a este cuadro «*Encefalopatía hipóxico-isquémica*».

El segundo cuadro anatómico-clínico relacionado con la asfixia perinatal es la «*Hemorragia subependimaria o intraventricular*» (HSE/IV), característica del RN pretérmino (2). La HSE/IV se debe a cambios hemodinámicos (aumento del flujo sanguíneo cerebral y elevación de la presión venosa) en los lechos vasculares de la matriz germinal periventricular o plexos coroideos, que inciden sobre estructuras perivasculares inmaduras y con mecanismos hemodinámicos inadecuados (5). Las hemorragias pueden ocurrir tras episodios asfíctico-isquémicos, tras hipertensión cerebral (arterial o venosa) y/o durante epi-

sodios de hiperemia cerebral que siguen a la isquemia (6). La intensidad de la asfixia en el pretérmino guarda relación con el riesgo de aparición de HSE/IV (7, 8, 9).

En el grupo estudiado, las manifestaciones clínicas más frecuentemente observadas son las neurológicas, seguidas de las respiratorias (3), al igual que ocurre en otras series (2, 10). Además, la afectación del SNC es la que más claramente se relaciona con la gravedad de la asfixia.

Dentro de las manifestaciones neurológicas se incluyen: alteración del nivel de conciencia, convulsiones, movimientos estereotipados, alteraciones del tono muscular y de reflejos, succión débil, disminución de respuestas pupilar y oculoestibular, postura espontánea anómala, patrón respiratorio anormal, trastornos de la función autonómica y fontanela anterior llena (11, 12).

La pérdida de tono muscular es uno de los signos que parece más indicativo de la gravedad de la lesión del SNC (11). Una hipotonía que se normaliza en pocas horas generalmente traduce un buen pronóstico, pero si la hipotonía persiste durante varios días o si progresa a hipertonia hay mayor riesgo de muerte precoz y, sobre todo, de daño cerebral permanente (2). Coincidiendo con otras publicaciones (10), en nuestro estudio las alteraciones del tono muscular son los signos neurológicos más frecuentemente observados, especialmente la hipotonía muscular. Se encontró una

incidencia superior entre RN con mayor grado de asfixia perinatal, a diferencia de otros estudios (10).

Los episodios de temblores y movimientos estereotipados le siguen en frecuencia. Ambos son considerados por VOLPE (13) como convulsiones sutiles. Estas incluyen desviación horizontal de la mirada, nistagmus, parpadeo repetitivo, crisis de succión o movimientos bucolinguales y movimientos de extremidades superiores o inferiores (p. ej. de pedaleo). Carecemos de trazados electroencefalográficos (EEG) de los pacientes durante esos episodios por lo que sólo se puede suponer, pero no asegurar, que algunas de estas crisis fueran convulsiones sutiles.

Una postura letárgica, junto con hipotonía y convulsiones, sugieren mayor riesgo de muerte precoz y secuelas neurológicas (14). Así, entre los RN con hipoxia más severa fue frecuente una actitud espontánea de letargia, con escasa movilidad e hipolerta.

La causa más frecuente de convulsiones neonatales es la encefalopatía hipóxico-isquémica (13). Convulsiones aisladas y de corta duración no aumentan significativamente el riesgo de mortalidad ni de secuelas neurológicas tardías (15), pero las convulsiones recidivantes representan un alto riesgo de muerte o de daño neurológico permanente (16). En la encefalopatía hipóxico-isquémica las convulsiones suelen aparecer entre las 12-24 horas de vida. Las más frecuentes son la sutiles, seguidas de las clónicas focales y multifocales en los RN a término. En la hemorragia periventricular de los pretérminos, las convulsiones aparecen después de 1 a 3 días de un episodio hipóxico grave, siendo más frecuentes las de tipo tónico generalizado (13). En nuestra serie, las convulsiones precoces (< 24 horas) fueron más frecuentes entre los asfixiados graves, presentándose con-

vulsiones tardías repetidas exclusivamente en este grupo. Estas últimas, de peor pronóstico, están en relación con un mayor riesgo de secuelas neurológicas. Los resultados son parecidos a los de otras series (10, 15).

Aunque ciertos parámetros metabólicos (elevaciones séricas de lactato, hipoxantina, CPK-BB y amonio) aparecen en las horas que siguen a una hipoxia perinatal y se correlacionan con la alteración del SNC, no son buenos indicadores de posible daño cerebral tardío (17). Más importancia tiene el trazado EEG durante las primeras horas, ya que se correlaciona bien con los trastornos neurológicos y tienen valor pronóstico (18), independientemente de la existencia o no de convulsiones.

La tomografía axial computarizada y la ecografía cerebral tienen interés diagnóstico y son útiles para orientar la terapéutica de manera más objetiva (10). La ecografía cerebral puede usarse como procedimiento de «screening» para proporcionar información sobre la evolución neurológica de niños con asfixia perinatal grave (17, 19).

En la encefalopatía hipóxico-isquémica pueden encontrarse signos ecocardiográficos de edema cerebral (obliteración ventricular y líquido extraaxial) y anomalías en ecogenicidad del parénquima con ventrículos normales. Después de unas semanas se puede detectar aumento del tamaño ventricular y líquido extra-axial. Según BABCOCK y cols. (19) la sensibilidad del diagnóstico ultrasónico es elevada (46 % en lesiones precoces y 86 % en tardías) y su especificidad próxima al 100 %.

Esta misma técnica de ecografía transfontanelar ha demostrado una alta seguridad diagnóstica en hemorragias cerebrales. SZYMONOWICZ y cols. (20) mediante ultrasonografía diagnostican el 85 % de las hemorragias en la matriz germinal periependimaria, el 92 % de las intraventriculares

y el 97 % de otras hemorragias intracraniales (intracerebrales, subaracnoides y cerebelosas), comparando con hallazgos necróticos. Entre las causas de errores diagnósticos se citan la resolución espacial limitada (falsos negativos en hemorragias menores de 3 mm.), la congestión vascular de la matriz germinal, de plexos coroideos o del área periventricular (responsable de falsos positivos) y la presencia hemorragia o quistes en zonas con escasa o nula accesibilidad al «scanner» ultrasónico. Estos mismos autores destacan que los 2/3 partes de los RN con hemorragia periventricular estuvieron asintomáticos.

En nuestro estudio retrospectivo se practicó ecografía transfontanelar a aque-

llos pacientes que presentaron signos neurológicos encontrando signos de edema o hemorragia cerebrales en porcentajes similares a los descritos en otras series (10, 21). Sin embargo, al realizar de forma sistemática a todo RN con asfixia perinatal, aunque no tuviera manifestaciones neurológicas, se observa una frecuencia superior. Por tanto, se tendrá que valorar que la ecografía transfontanelar es una técnica de gran utilidad para el diagnóstico de posibles lesiones cerebrales secundarias a la asfixia perinatal. Además, dada la inocuidad de la técnica y la existencia de hemorragias cerebrales sin traducción clínica, podría resultar conveniente la realización de una ecografía de forma rutinaria.

BIBLIOGRAFIA

1. DE SOUZA, S. W. y RICHARDS, B.: *Neurological sequelae in newborn babies after perinatal asphyxia*. Arch. Dis. Child. 1978, 53: 564-569.
2. BRANN, A. W. y DYKES, F. D.: *Efectos de la asfixia intrauterina sobre el neonato a término*. Clin. Perinat. (ed. esp.) 1977, 4: 151-162.
3. DE DIOS MARTÍN, B.; PEDRAZ GARCÍA, C.; MARTÍN RUANO, J. y cols.: *Repercusiones sistémicas de la asfixia perinatal*. Bol. Pediatr. 1988; 29: 35-44.
4. TAPIA, J. L.: *Reanimación del recién nacido*. En *Perinatología*. Pérez Sánchez, A. Ed. Mediterráneo. Santiago de Chile, 1984. 134-140.
5. VOLPE, J. J.: *Neonatal intraventricular haemorrhage*. N. Engl. J. Med. 1981, 304: 886-890.
6. GODDARD-FINEGOLD, J.: *Periventricular, intraventricular haemorrhages in the premature newborn. Update on pathologic features, pathogenesis, and possible means of prevention*. Arch. Neurol. 1984, 41: 766-771.
7. BEVERLEY, D. W. y CHANGE, G.: *Cord blood gases, birth asphyxia, and intraventricular haemorrhage*. Arch. Dis. Child. 1984, 59: 884-886.
8. WESTGREN, M.; HORMQUIST, P.; INGEMARSSON, I. y SVENNINGSEN, N.: *Intrapartum fetal acidosis in preterm infants: Fetal monitoring and long-term morbidity*. Obstet. Gynecol. 1984, 63: 355-359.
9. LEVENE, M. I. y EVANS, D. H.: *Continuous measurement of subarachnoid pressure in the severely asphyxiated newborn*. Arch. Dis. Child. 1983, 58: 1.013-1.025.
10. GUZMÁN CABANAS, J. M.; ZAPATERO MARTÍNEZ, M.; HUERTAS MUÑOZ, M. D. y ALVAREZ ALDEÁN, J.: *Repercusión de la hipoxia perinatal en el período neonatal precoz*. Libro de Ponencias de la V Reunión Nacional de Medicina Perinatal. Córdoba, 1983; 287-317.
11. FANAROFF, A. A. y MARTIN, R. J.: *Immediate complications of asphyxia*. Behrman's neonatal-perinatal medicine (3.ª ed.). St. Louis, 1983, 191-192.
12. FANAROFF, A. A. y MARTIN, R. J.: *Birth injury*. Behrman's neonatal-perinatal medicine (3.ª ed.). St. Louis, 1983, 357-367.
13. VOLPE, J. J.: *Convulsiones neonatales*. Clin. Perinat. (ed. esp.) 1977, 4: 43-63.
14. FINER, N. N.; ROBERTSON, C. M.; RICHARDSON, R. T.; PINNELL, L. E. y PETERS, K. L.: *Hypoxic-ischemic encephalopathy in term neonates: Perinatal factors and outcome*. J. Pediatr. 1981, 98: 112-117.
15. KRAUEL, J.; BARAIBAR, R.; MOLINA, V. y cols.: *Secuelas de la asfixia perinatal en el recién nacido a término*. Libro de Ponencias de la V Reunión Nacional de Medicina Perinatal. Córdoba, 1983; 319-377.
16. SARNAT, H. S. y SARNAT, M. S.: *Neonatal encephalopathy following fetal distress*. Arch. Neurol. 1976, 696-702.

17. KARCH, D.: *Recognition of cerebral function disturbances and subsequent brain damage in newborns on intensive care.* Klin. Pädiatr. 1984, 196: 336-341.
18. BJERRE, I.; HELLSTROM-WESTAS, L.; ROSEN, I. y SVENNINGSEN, N.: *Monitoring of cerebral function after severe asphyxia in infancy.* Arch. Dis. Child. 1983, 58: 997-1.002.
19. BABCOCK, D. S. y BALL, W.: *Postasphyxial encephalopathy in full-term infants: Ultrasound diagnosis.* Radiology 1983, 148: 417-423.
20. SZYMONOWICZ, W.; SCHAFLER, K.; CUSSEN, L. J. y YU VYH: *Ultrasound and necropsy study of periventricular haemorrhage in preterm infants.* Arch. Dis. Child. 1984, 59: 637-642.
21. OMEÑACA TERES, F.; PROCOPIO, A. M.; DE LA RUBIA, I. y cols.: *Repercusión de la asfixia perinatal en el período neonatal inmediato.* Libro de Ponencias de la V Reunión Nacional de Medicina Perinatal. Córdoba, 1983; 257-285.

Soplos craneales inocentes en Pediatría

A. GONZÁLEZ DE ALEDO

RESUMEN: Basándose en el estudio de 13 casos de soplo craneal inocente estudiados mediante ecografía cerebral, se hace una descripción de las características clínicas de este síndrome benigno, recomendando su manejo en la pediatría primaria mientras no haya sospecha de patología subyacente. Se indican los datos exploratorios que deberían motivar su envío a un hospital: crecimiento del PC separándose de la línea del percentil, soplo craneal continuo o de intensidad superior a III/VI, presencia de insuficiencia cardíaca, hipertensión, alteraciones en la papila óptica, focalidad neurológica, retraso psicomotor o exoftalmos. **PALABRAS CLAVE:** SOPLO CRANEAL. MACROCEFALIA. FONTANELA.

INNOCENT CRANIAL BRUIT IN PEDIATRICS (SUMMARY): We have studied 13 infants presenting an innocent cranial bruit. In all cases a cerebral ecography was performed through the anterior fontanella. A clinical description of this benign syndrome is presented in order to be followed by the general paediatrician. Serious pathology must be suspected in the presence of excessive growth of head circumference, continuous or very intensive cranial bruit, hypertension, cardiac failure, alterations of the optic papilla, neurologic signs, arresting of the psychomotor development or exophthalmos. **KEY WORDS:** CRANIAL BRUIT. MACROCEPHALIA. FONTANELLA.

INTRODUCCIÓN

El descubrimiento de un soplo craneal, generalmente a nivel de la fontanela anterior (FA) suele alertar al pediatra sobre la existencia de una patología intra o extracraneal grave. Pero este hallazgo, bien sea aislado o asociado a otros tales como macrocefalia, fontanela amplia o pulsátil, etc., puede ser normal en los niños pequeños y no requerir ninguna intervención más que el control clínico cuidadoso, para detectar los signos sugestivos de patología subyacente. El propósito de este trabajo es presentar 13 casos de tales soplos intracraneales «inocentes» estudiados mediante eco-

grafía cerebral, y delimitar su frecuencia y sus características clínicas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se ha realizado un estudio prospectivo de los niños diagnosticados de «soplo craneal» en un Servicio de Puericultura en los años 1985-1986. El diagnóstico se realizó en las visitas programadas de puericultura, encontrándose como un hallazgo asintomático y sin haber sido motivo de consulta en ninguno de los casos. Se realizó este diagnóstico en 13 pacientes. A todos ellos se les realizó, como a los demás niños que

acuden al Servicio, control periódico de salud a las edades de: 1.º, 3.º, 5.º, 7.º, 10.º, 13.º, 18.º y 24.º mes (como mínimo), incluyendo anamnesis y exploración física completa, somatometría, evaluación del desarrollo psicomotor mediante la escala de Denver (1), y toma de la tensión arterial (TA) mediante técnica basada en el efecto Doppler, utilizando el monitor Arteriosonde 1020 de Kontron Instruments. Los tamaños de la FA se han comparado con los estándares publicados (2). A los diagnosticados de soplo craneal se les realizó además examen del fondo de ojo bajo midriasis farmacológica, ecografía cerebral a través de la FA, y a alguno de ellos RX simple de cráneo en 2 proyecciones (los estudios radiológicos y ecográficos se realizaron en el Servicio de Radiología del «Hospital Cantabria» del INSALUD).

RESULTADOS

Los datos clínicos se exponen en la Tabla I. En el período de estudio acudieron al Servicio de Puericultura 1.668 recién nacidos nuevos, por lo que los 13 casos diagnosticados suponen una incidencia de 0,77 % RN. No existe predominio en función del sexo. La edad de presentación de los signos iniciales (macrocefalia, fontanela amplia y «llena», es decir, con sensación de estar ocupada pero sin estar a tensión, fontanela pulsátil en ausencia de llanto y/o dehiscencia de suturas) es en los primeros meses de vida (media: 5 meses), auscultándose el soplo a una edad media de 7,5 meses, generalmente coincidiendo con el descubrimiento del signo patológico inicial pero en ocasiones unos meses después. El soplo fue de tipo sistólico en todos los casos salvo en uno, que en algunas ocasiones fue continuo, y nunca de intensidad superior a III/VI. La localización del soplo fue a nivel de la FA en todos los casos, y además sobre ambos huesos parietales

en uno (caso n.º 6). En todos los casos en que se registró, el tamaño de la FA fue igual o superior al P 90, ocurriendo su cierre en casi todos después de los 12 m. (en los casos 2 y 5 fue posible realizar la ecografía a través de la FA a los 22 meses). El PC osciló entre la media y +4 DS, es decir, entre lo normal y límites francamente patológicos, si bien en cada caso su aumento fue paralelo a la línea del percentil, sin aceleraciones patológicas. El fondo de ojo fue normal en todos (salvo uno con megapapila óptica bilateral como hallazgo casual) así como la TA y el desarrollo psicomotor y sensorial. En ningún caso hubo soplo cardíaco ni signos de insuficiencia cardíaca, alteraciones neurológicas de ningún tipo ni patología asociada de interés. La evolución fue hacia la persistencia del soplo a lo largo del período de seguimiento, menos en el caso n.º 4 en que dejó de auscultarse 8 meses después del diagnóstico. La ecografía cerebral fue normal en todos, lo que nos permite, dada su sensibilidad (3, 12), asegurar la normalidad anatómica del cerebro, y especialmente la ausencia de dilatación ventricular, colección de LCR en el espacio subaracnoideo (4) o aneurisma arterio-venoso (5). Asimismo, la RX de cráneo fue normal en todos los que se realizó. En el caso n.º 2 se practicó además ecografía abdominal para descartar malformación nefrourológica asociada a la politelia (6), siendo normal.

DISCUSIÓN

Cuando un pediatra descubre un soplo en el cráneo, generalmente guiado por el hallazgo de una fontanela «llena» o pulsátil, suele pensar en patologías graves tales como fístula o aneurisma A-V cerebral, hidrocefalia, hipertensión, cardiopatía con transmisión de ruidos cardíacos a las arterias cerebrales (estenosis o insuficiencia

TABLA I. DATOS CLINICOS Y RADIOLOGICOS

CASO N.º	SEXO	1.º HALLAZGO (EDAD)	SOPLO CRANEAL DESCUBIERTO/TIPO/EVOLUC.	FONTANELA\$ PERCENTIL	CIERRE	PC MAXIMO	PSICO-MOTOR	TA EDAD	FONDO OJO	OTROS HALLAZGOS	RX CRANEO	ECO CEREBRAL (EDAD)
1	H	FA pulsátil (2 m)	4 m./Sist. III/VI, en ocasiones continuo/Persiste a los 12 m.	—	+ 12 m	+ 1 DS	N.	83/40 (12 m)	N.	—	—	Normal (9 m)
2	V	Soplo en FA (18 m)	18 m./Sist. II/VI/Persiste a los 22 m.	P 90	+ 22 m	+ 2 DS	N.	75/40 (18 m)	N.	Politelia bilateral	—	Normal (22 m)
3	H	Macrodefalía FA amplia, llena y pulsátil (6 m)	6 m/Sist. II-III/VI /Persiste a los 11 m.	—	+ 12 m	+ 2 DS	N.	95/45 (11 m)	N.	—	—	Normal (7 m)
4	V	FA pulsátil (5 m)	5 m/Sist. II-III/VI /Desaparece a los 13 m.	—	Entre 12-18 meses	+ 2 DS	N.	75/45 (13 m)	N.	—	—	Normal (7 m)
5	V	FA pulsátil (10 m)	10 m/Sist. III/VI /Persiste a los 30 m.	+ P 90	+ 23 m	+ 2 DS	N.	85/50 (13 m)	N.	—	—	Normal (22 m)
6	V	FA y FP amplias. Dehiscencia de suturas (RN)	8 m/Sist. III/VI en FA y parietales/Persiste a los 24 m.	P 90	Entre 17 y 24 m.	+ 3 DS	N.	90/50 (11 m)	N.	—	N.	Normal (17 m)
7	H	FA pulsátil (5 m)	5 m/Sist. II-III/VI /Persiste a los 12 m.	—	+ 18 m	+ 1 DS	N.	100/65 (12 m)	N.	—	—	Normal (12 m)
8	H	FA amplia y llena (1 m)	5 m/Sist. II-III/VI /Persiste a los 13 m.	+ P 90	Entre 13 y 19	M + 1 DS	N.	105/50 (13 m)	N.	Mega-papila	Hernia umbilical	Normal (9m)
9	H	FA amplia y llena (1 m)	3 ½ m/Sist. II-III/VI/Persiste a los 18 m.	+ + P90	+ 18 m	+ 1 DS	N.	98/50 (12 m)	N.	—	N.	Normal (12 m)
10	V	Macrocefalia (2 ½ m)	10 m/Sist. III/VI /Persiste a los 13 m.	+ + P90	+ 13 m	+ 3 + 4 DS	N.	120/65 (10 m)	N.	—	N.	Normal (7 m)
11	H	FA llena y pulsátil (4 m)	4 m/Sist. II-III/VI /Persiste a los 12 m.	+ + P90	+ 12 m	+ 1 DS	N.	90/30 (11 m)	N.	—	—	Normal (10 m)
12	V	FP amplia y dehiscencia suturas (1 m).	10 m/Sist. II/VI /Persiste a los 11 m.	+ + P90	+ 11 m	M + 1 DS	N.	80/35 (11 m)	N.	Meningitis linfocítica (2 ½ m)	—	Normal (10 m)
13	V	Aspecto hidrocefálico. Frente olímpica (6 m).	9 m/Sist. III/IV /Persiste a los 12 m.	+ + P90	+ 15 m	+ 2 DS	N.	98/40 (9 m)	N.	—	—	Normal (9 m)

FA = Fontanela anterior. FP = Fontanela posterior. (\$): «+» = mayor de o después de...

aórtica, ductus arterioso persistente), estenosis de la carótida interna (debida por ejemplo a arteritis de Takayasu), tumora-ciones pulsátiles (p. ej. osteosarcoma de localización orbitaria profunda), etc. (5, 7, 8). No obstante, y aunque en algún libro de texto se recoge (9), no suele tenerse en cuenta que la auscultación de soplos craneales puede ser normal en los niños pequeños. No se menciona, sin embargo, la frecuencia de este hallazgo ni su delimitación clínica, y en dos conocidos libros de diagnóstico diferencial en Pediatría ni siquiera se recoge su existencia (10, 11). De los casos descritos en la presente serie puede definirse el síndrome como sigue: se trata de lactantes pequeños, generalmente menores de 10 meses, que gozando de buena salud y con un desarrollo psicomotor normal, presentan macrocefalia con una FA amplia, «llena» y pulsátil (en ausencia de llanto), no a tensión, sobre la cual se ausculta un soplo que coincide con la sístole cardíaca y con la pulsación de la FA, de intensidad baja, y sin acompañarse de soplo cardíaco ni de signos de insuficiencia cardíaca. Con estos datos, la primera aproximación diagnóstica sería el

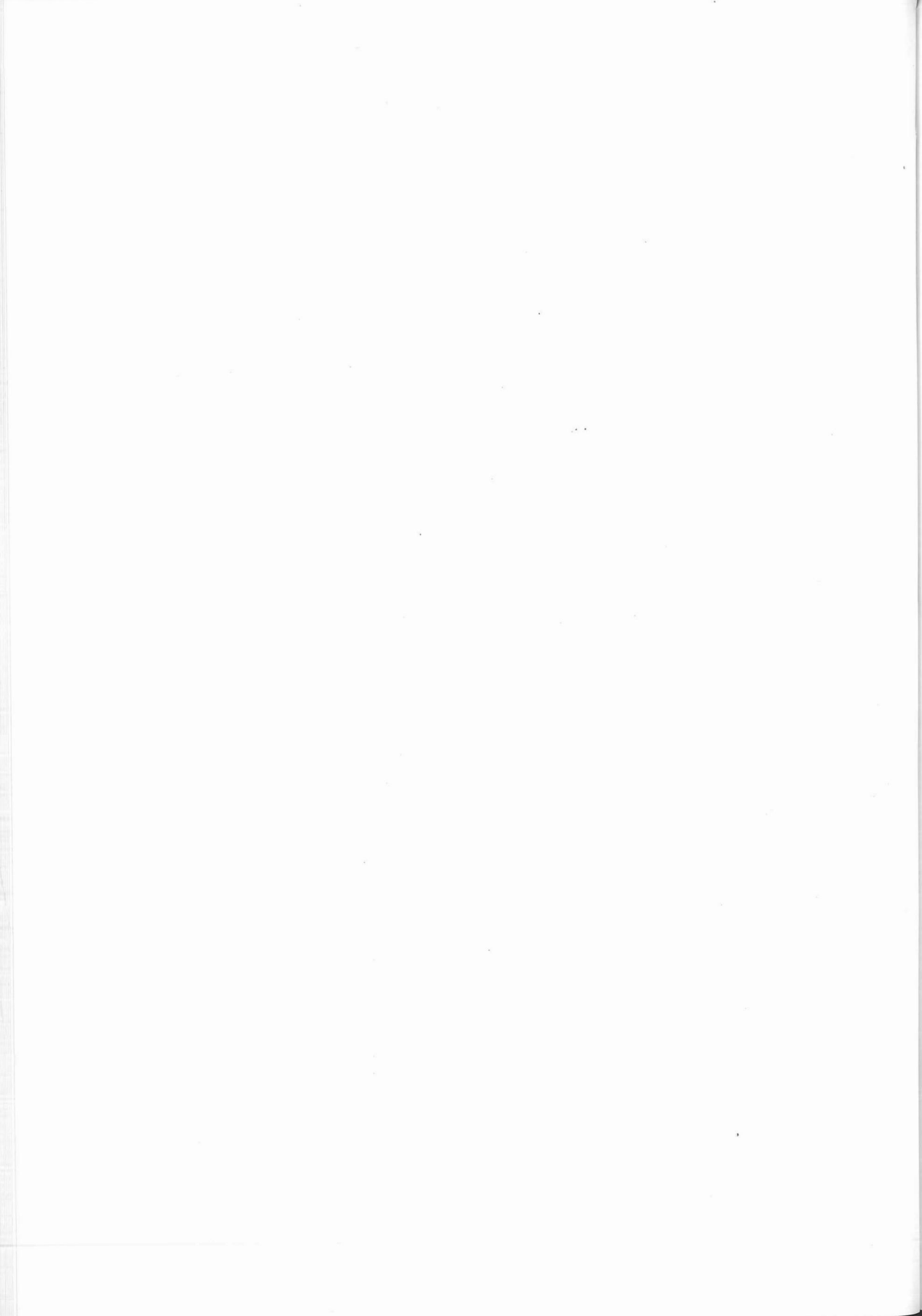
control clínico frecuente para comprobar el crecimiento del PC paralelo a su línea de percentil (lo que descarta la hidrocefalia) así como el examen del fondo de ojo para comprobar la normalidad de las papilas; la no aparición de insuficiencia cardíaca congestiva ni de soplo continuo (que orientarían al diagnóstico de fístula A-V cerebral); la toma de la TA; y el control neurológico para comprobar la inexistencia de deterioro psicomotor o focalidad (hemiparesia, crisis convulsivas, estrabismo, etc.). Con estas características pensamos que no es necesario ningún otro procedimiento diagnóstico. Solamente en los casos con sospecha fundada de patología subyacente (crecimiento del PC separándose de la línea del percentil, soplo craneal continuo o de intensidad superior a III/VI, presencia de insuficiencia cardíaca, hipertensión, papiledema o atrofia óptica, focalidad neurológica, retraso psicomotor o exoftalmos) estaría indicada su remisión a un servicio hospitalario especializado para su evaluación con carácter urgente.

Agradecimiento: Agradecemos al Dr. Vidal, del Servicio de Radiología del Hospital Cantabria, la realización de las ecografías.

BIBLIOGRAFIA

1. FRANKENBURG, W. K. and DODDS, J. B.: *The Denver Developmental Screening Test*. J. Pediatr. 1967, 71: 181.
2. DUC, G. y LARGO, R. H.: *Tamaño y cierre de la fontanela anterior en recién nacidos a término y pretérmino*. Pediatrics (ed. esp.) 1986; 22: 344-348.
3. MÁRQUEZ, M. A.; CANELLAS, J.; FERNÁNDEZ-HIDALGO, D. N.; RICO, C.; MOLINO, C. y CONDADO, I.: *Utilidad diagnóstica de la ecografía transfontanelar en el recién nacido y lactante*. Rev. Esp. Ped. 1982; 38: 303-310.
4. BRINER, S. and BODENSTEINER, J.: *Benign Subdural Collections of Infancy*. Pediatrics 1981; 67: 802-804.
5. RONDEROS, M. A.; HERRÁIZ, J. I.; BARRIO, F.; BERMÚDEZ, R.; GONZÁLEZ, M. C.; FLORES, J. C. y QUETO, M.: *Fístula arteriovenosa cerebral como causa de insuficiencia cardíaca neonatal*. An. Esp. Pediatr. 1986; 25: 57-62.
6. VARSANO, I. B.; JABER, L.; GARTY, B. Z.; MUKAMEL, M. y GRUNEBaum, M.: *Anomalías del tracto urinario en niños con pezones supernumerarios*. Pediatrics 1984; 73: 103-105.
7. PASCUAL CASTROVIEJO, J.; PASCUAL, J. I.; BLÁZQUEZ, M. G. and LÓPEZ MARTÍN, V.: *Spontaneous Occlusion of an Intracranial Arteriovenous Malformation*. Child's Brain 1977, 3: 169-179.
8. MARAÑÓN, G.: *Manual de diagnóstico etiológico* (12.ª ed.). Madrid, Espasa Calpe, S.A., 1974.
9. NELSON, W. E.; VAUGHAN, V. C. y MC KAY, R. J.: *Tratado de Pediatría* (8.ª ed.). Barcelona, Salvat Ed., 1983, pág. 812.

10. HERTL, M.: *Diagnóstico Diferencial en Pediatría*. Barcelona, Editorial Toray, S.A., 1982.
11. ILLINGWORTH, R. S.: *Diagnóstico etiológico en Pediatría*. Barcelona, Ed. Doyma, 1983.
12. VIDAL-SAMPEDRO, J. A. y col.: *Ecografía cerebral transfontanela*, en *Libro del II Congreso Nacional de Neuropediatría, Santander, junio 1986*, Ed. Sociedad Española de Neuropediatría, 1986, p. 150.



Pronóstico a largo plazo del Síndrome de West. A propósito de una casuística

G. SOLÍS, A. GARCÍA MERINO, M. FERNÁNDEZ PÉREZ,
J. DE JUAN, J. VALDÉS-HEVIA y M. CRESPO

RESUMEN: Se ha realizado un estudio retrospectivo sobre la evolución a largo plazo de 30 casos secundarios de Síndrome de West. Tres de ellos no acudieron a control. De los 27 restantes: 7 fueron *exitus* (25,9 %); 10 continuaban con crisis (37 %); 17 presentaban retraso psicomotor (62,9 %); 5 tenían EEG normal (18,5 %); y 3 evolucionaban sin crisis y con un desarrollo psicomotor normal (11,1 %). Se analizan los factores pronósticos y se discute la acción a largo plazo del tratamiento. PALABRAS CLAVE: SÍNDROME DE WEST. ESPASMOS INFANTILES. HIPSARRITMIA.

LONG-TERM PROGNOSIS OF WEST SYNDROME. APROPOS OF A CASUISTIC (SUMMARY): Thirty symptomatic cases of infantile spasms were long-term followed up. Three of them didn't come to control. The results were: 7 died (25,9 %); in 10 cases spasms didn't ceased (37 %); 17 showed neurological retardation (62,9 %); 5 showed a EEG normal (18,5 %); and 3 hadn't fits and had a normal intellectual development (11,1 %). Prognostic factors and long-term action of the treatment are analyzed. KEY WORDS: WEST SYNDROME. INFANTILE SPASMS. HYPERSARRHYTHMIA.

INTRODUCCIÓN

Desde que West (23) en 1841 describió por primera vez el síndrome que lleva su nombre y hasta 1958, los niños con espasmos infantiles sufrían la forma de epilepsia más resistente al tratamiento anticonvulsivo que se conocía. En 1958 el panorama cambió al presentar SOREL y DASAUCY-BAULOYE (20) los éxitos obtenidos con el uso del ACTH en dicho tratamiento. A partir de entonces todas las escuelas y autores han usado esta hormona, o en su caso corticoesteroides, en el tratamiento de esta entidad. Pero con el paso del tiempo se ha podido comprobar que si bien el tratamiento hormonal produce, generalmente, unos resultados anticonvulsivos in-

mediatos espectaculares (2, 4, 10, 11, 12), su efecto a largo plazo es más que dudoso (13, 14). Este hecho, unido a la contrapartida de efectos secundarios producidos por estas sustancias (5, 6, 18) ha llevado a algunos autores a evaluar otros posibles tratamientos alternativos (3, 15, 16, 21).

En el momento actual, y a pesar de los estudios realizados, el pronóstico de los espasmos infantiles continúa siendo malo. Tan sólo unos pocos casos evolucionan hacia un desarrollo psicomotor normal y hacia un control permanente de sus crisis. Las características de estos casos de buena evolución definen los que han sido denominados factores de buen pronóstico en el Síndrome de West (1, 7, 13, 14, 18).

En el trabajo que ahora presentamos discutimos la evolución de una serie de 30 casos de Síndrome de West diagnosticados en nuestro hospital y valoramos, en parte, los factores pronósticos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se ha realizado un estudio retrospectivo sobre la evolución a largo plazo en una serie de 30 casos diagnosticados de Síndrome de West en el Departamento de Pediatría del Hospital Nuestra Señora de Covadonga de Oviedo.

inicio de la clínica neurológica de 2,29 meses. Dicho tratamiento se realizó con ACTH sintético a dosis de 0,25-0,50 mgr./día durante un tiempo inicial de 3 semanas, distanciando posteriormente la dosis de forma progresiva hasta su suspensión al cabo de 6 a 8 semanas. Simultáneamente recibieron fenobarbital a dosis de 3 mgr./kg./día, y benzodiazepinas (nitrazepán) a 0,5 mgr./kg./día, al menos durante 18 meses tras suspender el ACTH. En este trabajo recogemos la evaluación a largo plazo de esta serie en lo referente a: 1) Mortalidad; 2) Control de las crisis; 3) Desarrollo psicomotor; y 4) EEG.

TABLA I. CARACTERISTICAS EPIDEMIOLOGICAS DE LA SERIE (n:30)

-
- Edad media de inicio de la clínica: 5 meses
 - Edad media al diagnóstico: 7 meses 1 semana
 - Sexo: 2:1 a favor de los varones
 - A. familiares de epilepsia: 20 %
 - Factores etiológicos predisponentes conocidos: 15 casos
 - Prenatales: 6 casos (20 %)
 - Perinatales: 6 casos (20 %)
 - Postnatales: 3 casos (10 %)
 - Todos los casos fueron Síndrome de West secundarios.
-

Todos los casos presentaron en el momento del diagnóstico trazado electroencefalográfico de hipsarritmia. Las características epidemiológicas de la serie pueden leerse en la Tabla I. Es conveniente resaltar el hecho de que todos los casos fueron etiquetados como Síndrome de West secundarios (etiología conocida y/o alteración de la exploración física, desarrollo neurológico y/o métodos diagnósticos).

El tratamiento se instauró acto seguido del diagnóstico, existiendo un retraso medio en la instauración del mismo desde el

RESULTADOS

De los 30 niños diagnosticados y estudiados, sólo se pudo comprobar la evolución en 27 ya que 3 casos no acudieron a control tras realizar el tratamiento. El tiempo medio de seguimiento fue de 39,75 meses, con un mínimo de 0,5 meses y un máximo de 115 meses (Fig. 1). La edad media de los niños en el momento de la evaluación fue de 47 meses, con un mínimo de 2,5 meses y un máximo de 120 meses (Fig. 2). El tiempo medio de seguimiento de los que permanecían vivos al

final del mismo fue de 49,6 meses, con un mínimo de 16 meses y un máximo de 115 meses. La edad media fue de 57,55 meses. El 70 % tuvo un seguimiento entre 2 y 7 años.

Los resultados globales de la serie aparecen en la Fig. 3.

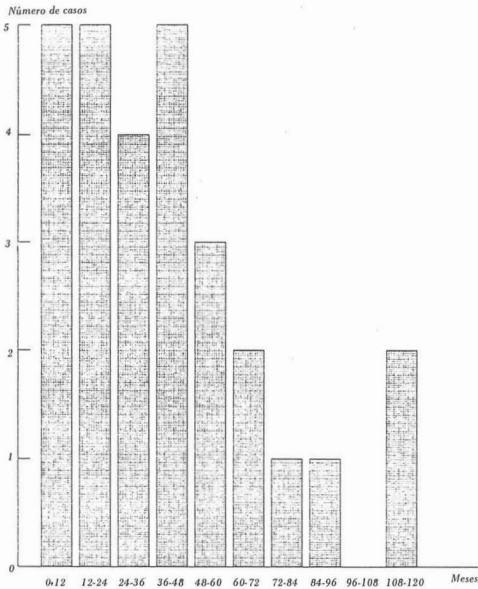


FIG. 1. Tiempo de seguimiento de la serie expresado en meses (n:27)

que en los que continuaban vivos al final del seguimiento fue de 2,8 meses. En cuatro niños la muerte se debió directamente a su proceso neurológico de base. Un niño sufrió una sepsis, otro niño falleció a causa de una meningoencefalitis tuberculosa, y otro a causa de una leucemia aguda linfoblástica intercurrente a los 5 años y 8 meses de edad.

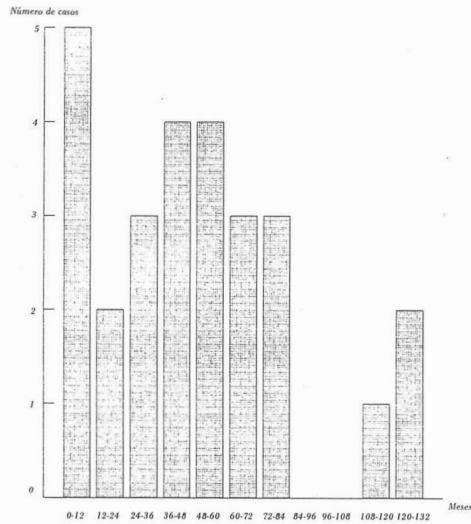


FIG. 2. Edad de los niños al final del seguimiento expresada en meses (n:27)

1. **Mortalidad.** De los 27 casos en que fue posible realizar el seguimiento, 7 fueron *exitus* (25,9 %). La muerte ocurrió durante el primer año de vida en 5 de ellos (71,42 % de los *exitus*) (Tabla II). Cuatro de estos niños tenían una causa conocida como etiología del síndrome: tres respondían a causa perinatal y uno a postnatal. En los otros tres niños no se pudo reconocer la causa del mismo. El retraso medio en la instauración del tratamiento desde el inicio de la clínica neurológica fue de 1,4 meses en todos ellos, mientras

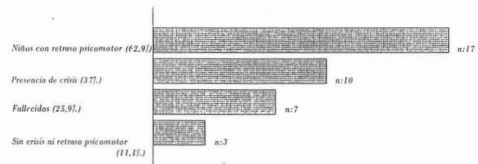


FIG. 3. Resultados globales al final del seguimiento (n:27)

2. **Control de las crisis.** De los 20 niños vivos al final del período de estudio, diez permanecían sin crisis y otros diez continuaban con ellas. Esto supone que el

37 % del total de los evaluados, y el 50 % de los que permanecían con vida, estaban sin crisis. Hay que reseñar que todos los niños, excepto tres que estaban sin crisis, estaban recibiendo tratamiento anti-convulsivante.

gena localizada en un lóbulo determinado y lentificación difusa del trazado. Los cinco niños con EEG normal al control se encontraban sin crisis y, solamente dos de ellos, evidenciaban desarrollo psicomotor normal. El otro niño sin crisis y con desa-

TABLA II. MORTALIDAD DE ESTA SERIE: ETIOLOGÍA, SEXO, EDAD EN EL MOMENTO DEL *EXITUS* Y CAUSA DEL MISMO (n:27)

Etiología	Sexo	Edad al <i>exitus</i>	Causa del <i>exitus</i>
Perinatal	Varón	7,5 meses	P.N.B.*
Perinatal	Hembra	68 meses	Leucemia aguda linfoblástica
Perinatal	Hembra	2,5 meses	P.N.B.*
Postnatal	Varón	8 meses	Meningoencefalitis tuberculosa
Desconocida	Hembra	8 meses	Sepsis
Desconocida	Varón	6,5 meses	P.N.B.*
Desconocida	Varón	20 meses	P.N.B.*

* P.N.B. = Proceso neurológico básico.

3. *Desarrollo psicomotor.* De los 20 niños supervivientes, 17 presentaban retraso en su desarrollo psicomotor (85 %) y 3 no (15 %). Estos tres niños con desarrollo psicomotor normal (escolaridad, sociabilidad y desarrollo físico y psíquico normal) no presentaban crisis convulsivas. Representan el 15 % de los niños vivos y el 11,1 % de los 27 casos seguidos. El retraso en la instauración del tratamiento desde el inicio de su clínica neurológica fue de 0,916 meses de media en estos tres y en ninguno de ellos se pudo etiquetar la etiología concreta del síndrome, aunque presentaron criterios para incluirlos en el grupo de secundarios (Tabla III).

4. *EEG.* Cinco de los veinte niños que vivían presentaban EEG sin alteraciones en ese momento (25 %). Los 16 niños restantes tenían diferentes patrones electroencefalográficos patológicos, si bien los más frecuentes eran actividad epileptó-

rolo psicomotor normal presentaba en su EEG actividad irritativa temporal derecha.

DISCUSIÓN

El pronóstico de los niños con Síndrome de West sigue siendo malo como se recoge en los estudios realizados. La mortalidad es elevada y el índice de recuperación psicomotora entre los supervivientes es muy bajo. Como datos significativos podemos decir que, en las casuísticas revisadas, la incidencia de niños con recuperación total en el seguimiento (desarrollo psicomotor normal y ausencia de clínica convulsiva) se encuentra entre un 10 y un 20 % de los casos (8, 13, 14, 17), mientras que la mortalidad oscila entre el 19 y el 25 % (13, 14, 18).

En nuestra serie, en la que todos los casos eran Síndrome de West secundarios, los resultados globales son muy similares a

TABLA III. NIÑOS SIN CRISIS Y CON DESARROLLO PSICOMOTOR NORMAL AL FINAL DEL SEGUIMIENTO. CARACTERISTICAS EPIDEMIOLOGICAS Y CLINICAS

	1	2	3
Sexo	Varón	Varón	Hembra
Edad al inicio	7 meses	4 meses	5,75 meses
Edad al diagnóstico	9 meses	4,5 meses	6 meses
Retraso en el tratamiento	2 meses	0,5 meses	0,25 meses
Etiología	Desconocida	Desconocida	Desconocida
Crisis previas	sí	no	no
D. psicomotor al diagnóstico	Alterado	Normal	Normal
TAC previo al tratamiento	Patológico	Patológico	Patológico
Edad al final	10 años	3,5 años	4,33 años
EEG final	Normal	Normal	Alterado

otras publicadas. La mortalidad fue del 25,9 % y los niños con recuperación total representaron el 11,1 % de los casos estudiados.

Es muy discutible la acción que el ACTH pueda tener a largo plazo en la evolución intelectual de estos niños. La optimista idea inicial que sostenía una acción beneficiosa indudable en el desarrollo psicomotor, además de la acción anticomial, es actualmente defendida por muy pocos autores (2). A pesar de ello, el ACTH sigue siendo usado con esta esperanza en los casos idiopáticos de buen pronóstico y, en algunas casuísticas, los resultados parecen apoyar esta idea.

En nuestro estudio todos los casos eran Síndrome de West secundarios por lo que el pronóstico intelectual fue muy pesimista ya desde el principio. En los resultados finales aparecieron solamente tres casos (11,1 %) con desarrollo psicomotor normal para su edad. De los casos restantes, 7 fueron *exitus* (25,9 %) y en 17 niños existía un retraso psicomotor importante al final del estudio (62,9 %).

Es difícil acometer el análisis de los factores pronósticos con los datos obteni-

dos en esta serie debido a sus características. El hecho de que todos los casos sean secundarios supone, ya de inicio, un sesgo profundo en todos los resultados. De cualquier forma, quizás sea ésta su característica más definida, coincidiendo en ello con trabajos precedentes: el hallazgo de patología grave subyacente al síndrome o el desarrollo neurológico alterado previo al inicio de los espasmos son los factores pronósticos negativos más importantes en la evolución de estos niños (1, 7, 13, 14, 17, 18).

La *etiología* de los tres casos con desarrollo final normal de nuestra serie se etiquetó como desconocida ya que ni la historia clínica ni la exploración diagnóstica descubrieron causa concreta que justificase la aparición del cuadro. En dos de estos niños tampoco existieron crisis previas al inicio de los espasmos ni alteración del desarrollo psicomotor al diagnóstico. Sin embargo, en los tres el TAC craneal, previo al tratamiento, demostró patología cerebral subyacente, lo que sirvió para etiquetarlos como Síndrome de West secundarios.

El *inicio precoz de los espasmos* se ha apuntado como un factor pronóstico negativo a tener en cuenta (1, 4, 8, 13, 18). Aunque no hay un límite exacto que nos

señale el mismo, se suele admitir que los niños que comiencen sus crisis de espasmos por debajo de los cuatro meses de edad son los que tienen mayor riesgo de peor evolución (13). Los tres casos que en nuestra serie evolucionaron satisfactoriamente iniciaron su clínica neurológica por encima de esa edad, pero también hay que decir que otros 20 lo hicieron de igual forma y siguieron una pésima evolución.

La *duración* del período de tiempo en el que el niño presenta las crisis de espasmos está, también, íntimamente relacionada con el pronóstico mental: una larga duración de los espasmos se asocia siempre a una mala evolución intelectual (13, 18).

La *existencia de otras crisis previas* al comienzo de los espasmos es, asimismo, un factor de mal pronóstico (1, 4, 13, 14). De los tres casos citados con buena evolución en nuestra serie, sólo uno las sufrió y, por el contrario, el 46 % de los niños con malos resultados finales las presentaba en su historia clínica.

La *presencia de hipsarritmia* en el trazado electroencefalográfico durante el primer año de vida, por sí misma, independientemente de la clínica que lo acompaña, tiene una importante implicación pronóstica de gravedad, ya que conlleva alta incidencia de mortalidad y de alteración intelectual asociadas en su evolución. FRIEDMAN y PAMPIGLIONE (9) han presentado un trabajo sobre las implicaciones pronósticas de la hipsarritmia en la que la asocian a mortalidad del 25 % y a retraso

psíquico del 73 %. En cambio, dentro de los niños con Síndrome de West, el registro hipsarrítmico inicial no parece tener un valor pronóstico singular (13, 18), a menos que presente asimetría, focalidad u otra alteración debida a patología orgánica de base.

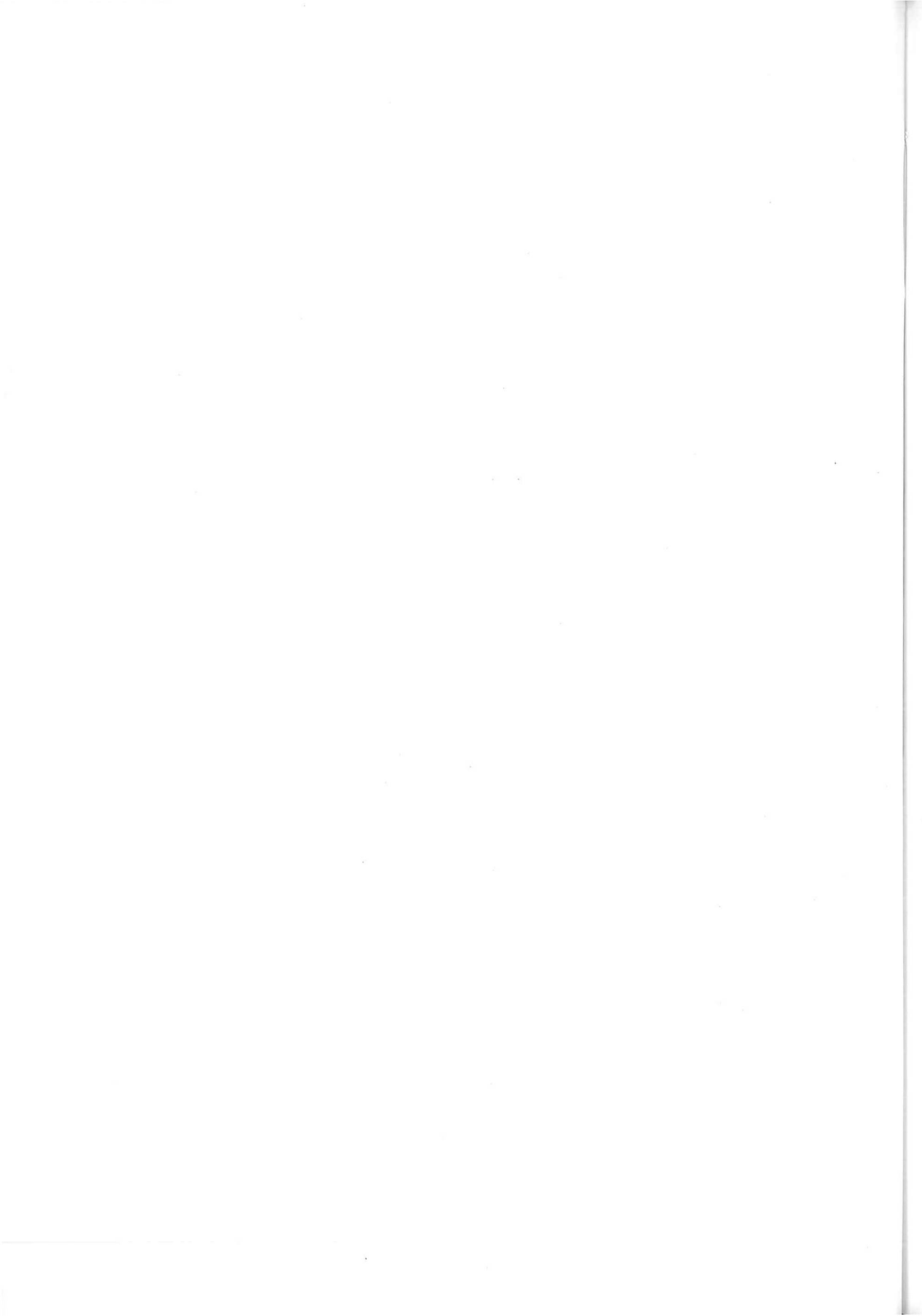
La *precocidad en la instauración del tratamiento* como factor de buen pronóstico, para los casos idiopáticos, ha sido defendido por la mayoría de los autores, siendo, por el contrario, muy discutida para los casos secundarios (1, 8, 13, 18). Aunque nuestra serie se compone solamente de casos sintomáticos, sí hemos podido constatar diferencia entre los casos que tuvieron buena evolución (retraso medio en la instauración del tratamiento: 0,9 meses) y el resto de la serie (2,7 meses); el pequeño tamaño de la muestra nos hace ser muy críticos con este resultado que se opone a la opinión de la mayoría. A este respecto hay que señalar los últimos trabajos en relación a la identificación precoz de lactantes con máximo riesgo para sufrir espasmos infantiles y la posibilidad de seguimiento intensivo e, incluso, tratamiento previo a la aparición del síndrome con ACTH (22).

JEAVONS y BOWER (13) y MATSUMOTO (14) sugieren, en sus series de seguimiento a largo plazo, que no existe ninguna diferencia en el pronóstico entre los casos tratados y los no tratados, lo que nos puede dar una idea del largo camino que aún queda por recorrer en cuanto al tratamiento de los niños con Síndrome de West.

BIBLIOGRAFIA

1. AICARDI, J.; CHEVRIE, J. J.: *Les spasmes infantiles*. Arch. Franç. Pédiat. 1978; 35: 1.015-1.023.
2. ALVAREZ, L. A.; SHINNAR, S.; MOSHES, S.: *Espasmos infantiles debidos a infartos cerebrales unilaterales*. Pediatrics (ed. esp.) 1987; 23: 389-391.
3. BACHMAN, D. S.: *Use of valproic acid in treatment of infantile spasms*. Arch. Neurol. 1982; 39: 49-52.
4. CHEVRIE, J. J.; AICARDI, J.; THIEFFRY, S.; GRISON, D.; MISSOFFE, C.: *Traitement hormonal de 58 cas de espasmes infantiles*. Arch. Franç. Pédiat. 1968; 25: 263-276.

5. COLLESELLI, P.; MILANI, M.; DRIGO, P.; LAVERDA, A. M.; CASARA, G. L.; ZANESCO, L.: *Impairment of polymorphonuclear leucocyte function during therapy with synthetic ACTH in children affected by epileptic encephalopathies.* Acta Paediatr. Scand. 1986; 75: 159-163.
6. DORIA, L.; PISATURO, C.; DE NEGRI, M.: *Modalité et effets secondaires du traitement par l'ACTH dans les épilepsies diffuses chez l'enfant.* Neuropsychiatrie de l'Enfance 1983; 31: 531-536.
7. DULAC, O.; CHIRON, C.; JAMBAQUE, I.; PLOUIN, P.; RAYNAUD, C.: *Les spasmes infantiles.* Sémin. Hôpital Paris 1987; 63: 1.822-1.830.
8. FOIS, A.; MALANDRINI, F.; BALESTRI, P.; GIORGI, D.: *Infantile spasms-long term results of ACTH treatment.* Eur. J. Pediatr. 1984; 142: 51-55.
9. FRIEDMAN, E.; PAMPIGLIONE, G.: *Prognostic implications of electroencephalographic findings hypsarrhythmia in first year of life.* Br. Med. J. 1971; 4: 323-325.
10. HRACHOVY, R. A.; FROST, J. D.; KELLAWAY, P.; ZION, TH.: *A controlled study of prednisone therapy in infantile spasms.* Epilepsia 1979; 20: 403-407.
11. HRACHOVY, R. A.; FROST, J. D.; KELLAWAY, P.; ZION, TH.: *A controlled study of ACTH therapy in infantile spasms.* Epilepsia 1980; 21: 631-636.
12. HRACHOVY, R. A.; FROST, J. D.; KELLAWAY, P.; ZION, TH.: *Double-blind study of ACTH vs prednisone therapy in infantile spasms.* J. Pediatr. 1983; 103: 641-645.
13. JEAVONS, P. M.; BOWER, B. D.; DIMITRAKOU, M.: *Long-term prognosis of 150 cases of West Syndrome.* Epilepsia 1973; 14: 153-164.
14. MATSUMOTO, A.; WATANABE, K.; NEGORO, T.; SUGIURA, M.; IWASE, K.; HARA, K.: *Long-term prognosis after infantile spasms: a statistical study of prognostic factors in 200 cases.* Develop. Med. Child. Neurol. 1981; 23: 51-65.
15. PALENCIA, R.; MARTÍN GONZÁLEZ, C.; BLANCO QUIRÓS, A.: *Tratamiento de los espasmos infantiles con ác. valproico ¿una alternativa?* Rev. Esp. Pediatr. 1982; 38: 419-424.
16. PAVONE, L.; INCORPORA, G.; LA ROSA, M.; LI VOLTI, S.; MOLLIKA, F.: *Treatment of infantile spasms with sodium dipropylacetic acid.* Develop. Med. Child. Neurol. 1981; 23: 454-461.
17. POLLACK, M. A.; ZION, TH.; KELLAWAY, P.: *Long-term prognosis of patients with infantile spasms following ACTH therapy.* Epilepsia 1979; 20: 255-260.
18. RIIKONEN, R.: *Espasmos infantiles: Aspectos prácticos modernos.* Acta Paediatr. Scand. 1984; 1: 3-14.
19. SOLÍS, G.: *Síndrome de West.* Tesina de Licenciatura. Oviedo, 1985.
20. SOREL, L.; DASAUCY-BAULOYE, A.: *A propos de 21 cas d'hypsarrhythmie de Gibbs. Son traitement spectaculaire par l'ACTH.* Rev. Neurol. Belg. 1958; 58: 130-141.
21. VASSELLA, F.; PAVLINCOVA, E.; SCHNEIDER, H. J.: *Treatment of infantile spasms and Lennox-Gastaut Syndrome with clonazepam (Rivotril®).* Epilepsia 1973; 14: 165-175.
22. WALTHER, B.; SCHMITT, T.: *Identification of infants at risk for infantile spasms by neonatal polygraphic tracings.* Eur. J. Pediatr. 1987; 146: 104.
23. WEST, W. J.: *On a peculiar form of infantile convulsions.* Lancet 1841; I: 724-725.



PEDIATRIA SOCIAL

Intervención del médico y ATS en la promoción de la lactancia materna

M. GUTIÉRREZ PEÑALVER e I. CAO MON

RESUMEN: Tras realizar hace un año un estudio sobre las tasas de lactancia materna en nuestra comunidad, en el que se evidencia la baja incidencia de la misma, hemos querido comprobar la influencia que puede tener el realizar por parte del pediatra y ATS de pediatría un programa dirigido a fomentar la duración de la alimentación al seno materno, mediante consejo prenatal, visitas domiciliarias, contactos telefónicos, consultas ambulatorias, etc. Los resultados obtenidos confirman el éxito de este programa, al comprobarse un importante aumento en las tasas de amamantamiento en los seis primeros meses de vida con respecto al año anterior. **PALABRAS CLAVE:** ALIMENTACIÓN MATERNA. PROMOCIÓN DE LA SALUD.

INTERVENTION OF PHYSICIANS AND ATS IN PROMOTION OF BREAST-FEEDING (SUMMARY): In a previous study about the frequency of breast-feeding in our community, we observed a low incidence. We make now a programme to promote the breast-feeding by means of prenatal advices, home visits, telephon calls and ambulatory consultations. The obtained results confirmed the success of this programme. An important increase of breast-feeding level was observed in comparison with precedent year level. **KEY WORDS:** BREAST-FEDDING. HEALTH PROMOTION.

INTRODUCCIÓN

La leche de mujer es el alimento que condiciona un crecimiento idóneo ya que cubre las necesidades nutritivas del lactante al menos durante los seis primeros meses de vida (1, 2, 3, 4). Asimismo se comprueba en numerosos estudios una disminución en la incidencia de enfermedades digestivas, respiratorias y ORL (5, 6). Durante varios decenios de este mismo siglo, la fórmula de leche no materna se fue introduciendo como la modalidad predominante de la alimentación infantil, debido a la disponibilidad de fórmulas lácteas seguras y económicamente posibles,

presiones culturales y sociales complejas que influyen en la mujer, y el fracaso de la profesión médica en promover los beneficios de la alimentación al seno (7). Estos hechos se corroboran ante la baja incidencia en lactancia materna obtenida en los lactantes de nuestra comunidad hace un año, por lo que ante el deseo de cambiar esta situación comenzamos a realizar este trabajo de promoción de la lactancia materna por parte del Pediatra y ATS de Pediatría, comprobando al finalizar el mismo un importante aumento en las tasas de amamantamiento durante los seis primeros meses de vida.

MATERIAL

— Cincuenta lactantes menores de seis meses, de los cuales un 62 % eran hijos únicos y un 37 % correspondían a familias de más de un hijo, todos ellos pertenecientes a una clase social media.

— Resultados de un estudio anterior hecho hace un año con respecto a la incidencia de lactancia materna en nuestra comunidad.

MÉTODO

— Consejo prenatal a las madres que acudían a nuestra consulta. Aunque esto sólo se pudo llevar a cabo con los que ya tenían otros hijos a nuestro cargo.

— Visita domiciliaria del ATS de pediatría en los primeros quince días de vida del niño, con los consejos sobre los beneficios del amamantamiento, así como normas para realizarlo adecuadamente (posición del lactante, masajes en las mamas, prevención de grietas del pezón, etc.) (8).

— Visita en la consulta de pediatría a los quince días de vida y semanalmente durante un mes para el control de peso y refuerzo de la lactancia materna, continuando con visitas mensuales durante el primer semestre de vida.

— Advertencia a las madres que ante cualquier duda acerca de la alimentación del niño (llanto por hambre, hipogalactia, estrés, etc.) acudan a la consulta o se pongan en contacto telefónico con nosotros para aclarar sus dudas antes de tomar la decisión de implantar biberón por su cuenta.

— Para el tratamiento de las crisis transitorias de la lactancia materna se recomendó amamantar de forma frecuente, casi continuada, con ambos pechos,

aumentar el aporte alimentario y el descanso de la madre y ordeñar las mamas en caso de dificultad para el vaciado (9).

— Al finalizar el programa se recogieron los datos sobre el modo de alimentación de los cincuenta lactantes incluidos en el estudio durante los seis primeros meses de vida, separando los hijos únicos de los que no lo eran y se cotejaron con los datos obtenidos en el estudio llevado a cabo el año anterior.

RESULTADOS

Comparando los resultados tras la realización del programa con los del año anterior, nos da como resultado que durante el primer mes de vida la tasa de lactancia materna se incrementa desde un 59,3 % al 74 %. Esto creemos que es debido a que durante las dos primeras semanas de vida, como consecuencia de las crisis transitorias de la lactancia materna, las madres que fueron apoyadas durante este período persistieron en el amamantamiento, por lo que este aumento de la incidencia se debe a las frecuentes visitas, tanto domiciliarias como en consulta, de las madres.

Durante los siguientes meses de lactancia también se observa un importante aumento en la persistencia de la lactancia materna, que se deriva sobre todo de un buen establecimiento de la misma durante el primer y segundo mes (Tabla I). En nuestro estudio no hemos comprobado diferencias significativas en la duración de la lactancia materna en hijos únicos o en los pertenecientes a familias con más de un hijo.

Con respecto a las causas por las cuales se abandona la lactancia materna, coincidimos con otros trabajos ya publicados (10, 11), obteniéndose el porcentaje mayor durante los primeros meses en el apartado de «otras causas» generalmente debi-

das a crisis transitorias de lactancia (12) en que las madres introducían biberón sin acudir a nuestra consulta, basándose en el informe dado al alta del niño en el centro hospitalario, que por regla general recomienda dar biberón a los niños si las madres notan que se quedan con hambre. Asimismo esta información da lugar a que las madres inexpertas ante el llanto del niño siempre piensen que se trata de falta de alimento, lo que ocasiona la introducción de la lactancia artificial por cuenta propia (Tabla II).

DISCUSIÓN

La falta de confianza y la ignorancia acerca de las normas de amamantamiento a menudo hacen que las madres desteten al niño de forma precoz, generalmente porque suponen que su suministro es insuficiente. Los resultados obtenidos en este trabajo vienen a corroborar que para conseguir la persistencia en la lactancia materna la madre debe recibir instrucciones específicas por parte del pediatra y ATS de pediatría acerca de los métodos

TABLA I. COMPARACION DE TASAS DE LACTANCIA MATERNA EN LOS AÑOS 1986-1987

		1.º mes	2.º mes	3.º mes	4.º mes	5.º mes	6.º mes
LACTANCIA MATERNA							
	1986	59,3 %	34,8 %	21,3 %	12,7 %	11 %	8 %
	1987	74 %	53,1 %	40,8 %	23,7 %	13,8 %	3 %
LACTANCIA MIXTA							
	1986	14,5 %	23,2 %	11 %	5,8 %	1,7 %	1,8 %
	1987	16 %	25,5 %	18,2 %	23,7 %	22,2 %	21,1 %
LACTANCIA ARTIFICIAL							
	1986	26,2 %	42 %	67,7 %	81,5 %	87,3 %	90,2 %
	1987	10 %	21,2 %	40,9 %	52,6 %	60,5 %	75,7 %

TABLA II. RAZONES POR LAS QUE SE INICIA LA LACTANCIA MIXTA O ARTIFICIAL

	1.º mes	2.º mes	3.º mes	4.º mes	5.º mes
CAUSAS MÉDICAS	38,5 %	33,3 %	0 %	14,3 %	0 %
CAUSAS LABORALES	0 %	0 %	25 %	28,6 %	66,7 %
OTRAS	61,5 %	66,7 %	75 %	57 1 %	33,3 %

normales de la alimentación al seno, así como facilitarles la puesta en contacto con el personal sanitario encargado de la salud del niño.

Por otra parte, hay numerosos estudios que indican que hasta un 85 % de las madres han decidido un método de alimentación antes del final del segundo trimestre del embarazo, por lo que creemos esencial comenzar nuestra labor de promoción de la lactancia materna en esta época (13).

Es importante que el personal que atiende a las madres durante su estancia en el hospital tome conciencia del problema ya que, la alimentación complementaria en el hospital y las instrucciones para la alimentación del niño dadas en el mismo, tienen gran influencia en el éxito o

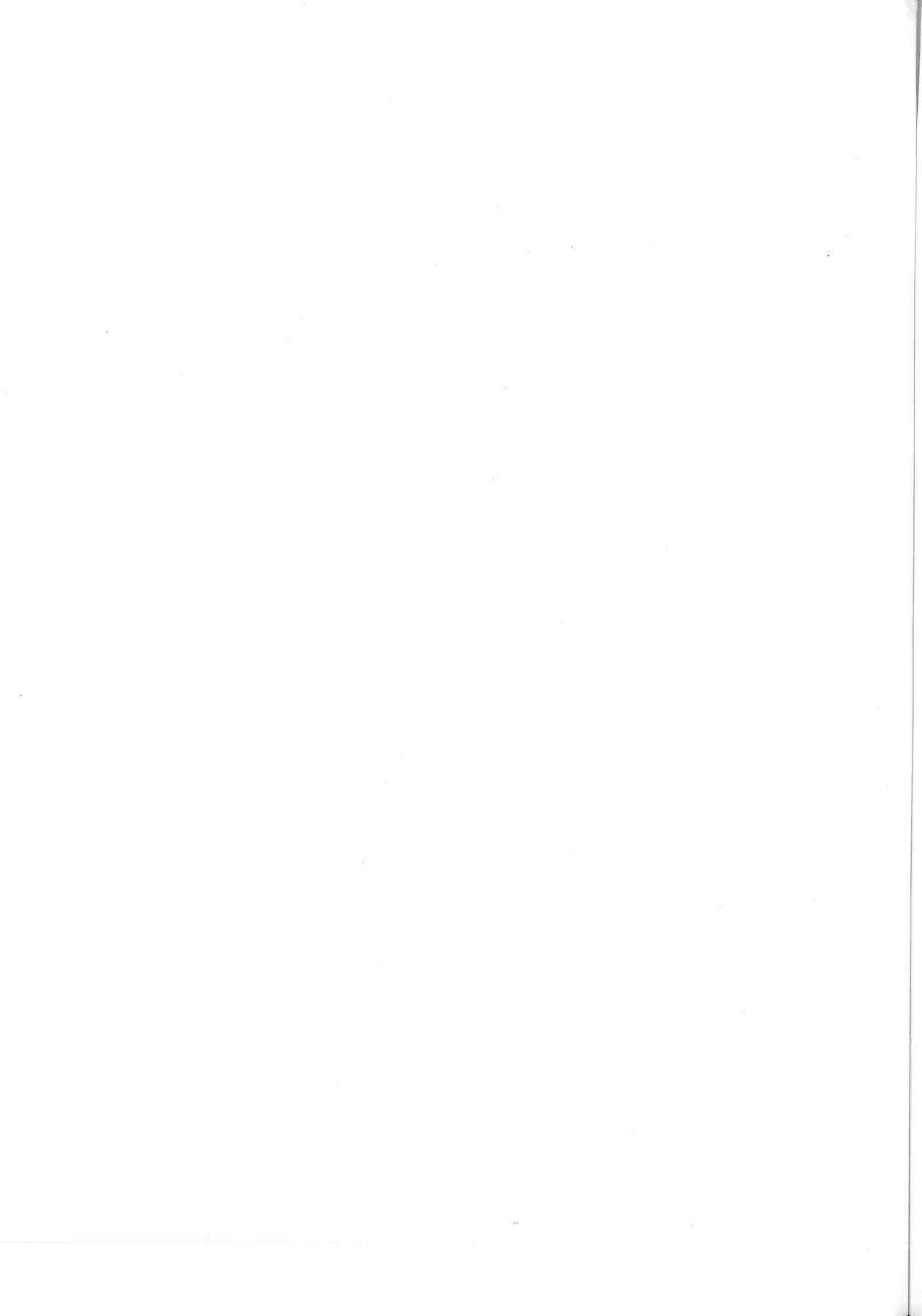
no de la lactancia materna (7, 14, 15, 16). El amamantamiento eficaz se podría fomentar teniendo a la madre y al niño juntos en el hospital, evitando la alimentación complementaria si no hay necesidad, no dando normas escritas en las que se recomienda complementación de la lactancia materna sin previa consulta con el pediatra, no permitiendo el suministro de muestras gratuitas de fórmulas lácteas en los hospitales y ofreciendo un mayor apoyo e instrucción a las madres.

Finalmente, a pesar de todos los esfuerzos necesarios para llevar a cabo una promoción de la lactancia materna, muchos profesionales de la salud, se han percatado de que el buen manejo de la alimentación al seno materno puede ser uno de los aspectos más gratificantes del cuidado de los niños y de las madres (7).

BIBLIOGRAFIA

- MUÑOZ GARCÍA, F.: *Avances en lactancia natural, mecanismos que regulan la puesta en marcha de la lactancia y para sostenerla en las crisis transitorias de secreción láctea. Causas más frecuentes del destete precoz*. Au. Esp. Pediatr. 1986. 26 (supl. 26): 4-7.
- HOJVANDER, Y.; HAGMAN, V.; HILLERVIK, C. y SJOLIN, S.: *Cantidad de leche consumida por lactante de uno a tres meses, alimentados con leche materna o con biberón*. Acta Pediatr. Scand. 1982; 71: 953-958.
- NANCY, F.; BUTTE. CUTBERTO GARZA, E.; O'BRIAN SAMITH y BUFORD, L. NICHOLS: *Ingesta de leche humana y crecimiento en lactantes amamantados exclusivamente*. J. Pediatrics 1984; 104: 187-194.
- CHUNG HAE AHN y WVILIAM C. MACLEAU: *Crecimiento del lactante alimentado con exclusividad a pecho*. Aun, J. Clin. Nutr. 1980; 33: 183-192.
- ALLAN, S. CUNNINGHAM: *Morbilidad en lactantes alimentados a pecho y con fórmulas artificiales*. J. Pediatr. 1979; 95: 685-689.
- JOHN M. LEVENTHAL; EUGENE D. SHAPIRO; CYNTHIA, B. ATEN; ANNE T. BERG y SUSAN A. EGERTER: *¿Protege la lactancia materna a los niños de menos de tres meses de edad frente a las infecciones?* Pediatrics 1986; 22: 337-344.
- CLÍNICAS PEDIÁTRICAS DE NORETEAMÉRICA: *Intervención del médico en el amamantamiento adecuado*. M. R. Neifert y J. M. Seacat. 1986; 4: 777-799.
- CLAIRE CAMPBELL: *Educación sanitaria sobre la alimentación de lactancia materna*. En *Tratado de enfermería: diagnósticos y métodos*, Ed. Doyma, 1987: 1.988.
- VERRONEN, P.: *Breast Feeding: Reasons for griving up and transient lactational crises*. Acta Paediatr. Scand. 1982; 71: 447-450.
- MARG. ELLEN THAUSAR y MICHELINE BRAULT BUBUC: *Alimentación a pecho en mujeres canadienses de origen francés*. Can. Fam. Physician 1981; 27: 1.017-1.021.
- RAMOS SÁNCHEZ, I.: *Alimentación del niño en el primer año*. An. Esp. Pediatr. 1985; 22 (Supl. 23): 222-227.
- HALLY, M. R. BOND; CRAWLEY, J.; CRESON, J.; B. PHILIPS, P. y RUSSELL, I.: *Factores que influyen en la alimentación de primogénitas*. Acta Paediatr. Scand. (ed. esp.) 1984; 1: 25-32.
- HERBERT P. SARETT; KELVIN R. BAIN y JOHN C. O'LEARY: *Decisiones en la alimentación con fórmula o el amamantamiento y tendencias en las prácticas alimentarias del lactante*. Am. J. Dis. Child. 1983; 137: 719-725.

14. JEAN STARLING; FERGURSON, D. M.; HORWOOD, L. J. y TAYLOR, B.: *Exitos y fracasos del amantamiento*. Aust. Paediatr. J. 1979; 15: 271-274.
15. ELANDER, G. y LINDBERG, T.: *Los hábitos hospitalarios influyen en la duración de la lactancia natural en los lactantes con hiperbilirrubinemia*. Acta Paediatr. Scand. 1986; 3: 775-781.
16. YVES BERGEVIN; CYNTHIA DOUGHERTY y MICHAEL S. CRAMER: *¿Sirven las muestras de fórmulas infantiles para abreviar la duración del amantamiento?* Lancet 1983; 1: 1.148-1.151.



PAUTAS DIAGNOSTICAS Y TERAPEUTICAS

Pauta diagnóstico-terapéutica ante la ingestión de un cáustico

M. ALONSO FRANCH, C. CALVO ROMERO, M. DEL REAL
M. D. MARTÍN MELERO, J. M. MARUGÁN y S. ALBEROLA

INTRODUCCIÓN

La ingestión de un cáustico es un accidente relativamente frecuente en la infancia. En la mayoría de las ocasiones acuden a un Servicio de Urgencias donde el criterio personal juega un papel decisivo en la conducta a seguir, ya que la imprecisión de los datos referentes al producto, cantidad realmente ingerida y posibilidad de lesión esofágica son variablemente interpretados en cada caso. A ello contribuye la falta de un criterio unánime en el manejo terapéutico de la esofagitis cáustica.

El establecer un protocolo diagnóstico-terapéutico ofrece dificultades fundamentalmente por la falta de trabajos suficientemente amplios, randomizados y adecuadamente evaluados para sacar conclusiones. Muchas de las conductas aconsejadas están tomadas de la experiencia aportada en adultos; lógicamente no debería extrapolarse a la infancia, ya que en el adulto la ingestión de cáusticos es mayoritariamente suicida, mientras que en el niño es accidental y, por tanto, las consecuencias son de gravedad distinta.

Desde la utilización de la endoscopia en el diagnóstico y catalogación de las lesiones, los puntos controvertidos han disminuido, al ser posible establecer, con criterios más adecuados, el efecto protector de las medidas terapéuticas encaminadas a

evitar la estenosis esofágica, principal problema en la ingestión de un cáustico.

CONDUCTA DIAGNÓSTICA

1.º *Identificación del producto ingerido*

Los cáusticos más frecuentemente ingeridos por los niños son los productos domésticos a su alcance. Como señala ROTHSTEIN, «cuanto mayor es la higiene y limpieza del hogar, tanto mayor es el riesgo para el esófago».

En muchas ocasiones el Pediatra ignora la composición exacta del producto. Esto puede subsanarse mediante una consulta telefónica al Centro de Toxicología de Madrid cuyo teléfono 91/(2620420 ó 5219327) debe estar siempre a la vista en un Servicio de Urgencias.

En nuestra experiencia, y en la de la mayoría de los autores, tanto nacionales como extranjeros, el producto más frecuentemente ingerido es la lejía, seguida de detergentes, blanqueantes, amoniaco, sosa cáustica, etc. Es decir, fundamentalmente álcalis fuertes.

Los álcalis, por adherirse mejor a las mucosas son más penetrantes que los ácidos. Además provocan necrosis por licuefacción, con lo que la destrucción rápida del epitelio favorece la posible perforación. Por el contrario los ácidos, al necro-

* Departamento de Pediatría. Hospital Universitario. Valladolid.

sar el tejido por coagulación, limitan en cierto modo su poder de penetración.

2.º *Precisión de los datos referentes a la ingesta*

Es quizás el aspecto más difícil de establecer y que exige un criterio más personal, debiendo realizarse de forma concienzuda ya que sobre él asienta la conducta diagnóstica-terapéutica a seguir. Se concretará al máximo la situación en que se produjo el accidente, el tiempo que el niño estuvo sin vigilancia, la cantidad del producto que había y que queda en el envase, los síntomas acompañantes, etc. En muchas ocasiones es difícil averiguar si el paciente realmente ingirió el producto o simplemente jugó con él y/o manchó sus ropas, y más aún si lo deglutió y la cantidad exacta.

En nuestra experiencia, la máxima incidencia ocurre en niños menores de 3 años y el móvil principal es la curiosidad. Por ello lo habitual es que la ingesta sea mínima. Sin embargo, cuando ocurre en mayores de 5 años, la causa suele ser una confusión, y por tanto las consecuencias son, de ordinario, más graves.

La afectación orofaríngea no significa obligatoriamente lesión esofágica, ya que precisamente el dolor provocado puede originar su rechazo sin deglutir. Por el contrario, cuando la boca está respetada, tampoco podemos inferir que el esófago lo estará. En un estudio multicéntrico referido por WASSERMAN entre el 1-10 % de 701 niños con ingesta de cáustico presentaron esofagitis sin lesión orofaríngea.

Tampoco la sintomatología aporta datos fidedignos de la posible afectación esofágica y así, aunque los vómitos, disfagia y sialorrea son sugerentes de que exista, no siempre es así. Analizando 2 amplias series de la literatura, la frecuencia de hallazgos positivos en la endoscopia —indi-

cada por la historia clínica— fue del 18 % y, cuando ésta se realizó en base a la historia más los datos aportados por la clínica, del 19 %. De ello parece desprenderse que la clínica no tiene excesivo valor en este punto. Por tanto es la impresión del Pediatra en cuanto a la posible deglución, y capacidad corrosiva del producto la que decidirá si el niño es dado de alta o, por el contrario, se le somete a un protocolo diagnóstico.

3.º *Diagnóstico y catalogación de las lesiones*

Existe unanimidad de criterio de que, cuando la sospecha de ingesta de un cáustico está justificada, debe realizarse una fibroendoscopia esófago-gastroduodenal para concretar si existen o no lesiones y tratar de catalogarlas. De acuerdo con los hallazgos se establecerán las medidas terapéuticas para disminuir el riesgo de perforación y prevenir la estenosis esofágica.

Gracias a la endoscopia se ha podido establecer con rigor el valor o la ineficacia de ciertas medidas utilizadas hasta hace unos años de forma empírica en la prevención de complicaciones a largo plazo. Sin embargo, sigue sin resolverse el problema de la identificación de los pacientes que requerirán dicha exploración.

Concretándonos a la lejía, el cáustico más frecuentemente ingerido, las opiniones son contradictorias. Para unos autores este producto, especialmente en la forma no concentrada, es incapaz de producir estenosis. Como ha demostrado experimentalmente YARRINGTON, para que provoque esofagitis deben ingerirse grandes volúmenes o durante un tiempo superior a 10 minutos. Otros trabajos publicados evidencian que la lejía sí puede provocar esofagitis aunque, como señala GUTIÉRREZ SAN ROMÁN es posible que se trate de un error de traducción de «lye» por lejía, cuando en realidad significa blanqueante

(lejía = bleach). En todo caso no hay que olvidar que el efecto cáustico está en relación con el pH, y que éste desciende rápidamente tras la apertura del envase. En nuestra experiencia hasta un 31 % de los pacientes que ingirieron lejía presentaban grados menores de esofagitis. Lo que parece más evidente es que, al ser superficiales, no evolucionan hacia estenosis o perforación.

Existe casi unanimidad sobre el momento oportuno de realización de la endoscopia. La mayoría de los autores señalan que no debe llevarse a cabo antes de las 12-24 horas para evitar el vómito y las manifestaciones respiratorias, y para dar tiempo a que las lesiones se cubran de fibrina, haciéndose más fácilmente identificables. Tampoco debe demorarse más de 24-48 horas ya que, a partir del 3.º-4.º día, se produce el desprendimiento de las escaras, con aumento del peligro de perforación.

Los hallazgos son clasificados en: normalidad o afectación esofágica y/o gástrica. Estas, a su vez, en lesiones de I grado (edema o eritema), II grado (ulceración blanquecina superficial, limitada a la mucosa) y III grado (ulceración profunda con pérdida de epitelio y evidencia de tejido de granulación). Algunos autores añaden un IV grado cuando existen zonas extensas de gangrena alternando con zonas de necrosis y pérdida de partes blandas. Las esofagitis profundas y de localización circular son las que habitualmente evolucionan hacia la estenosis.

ESQUEMA TERAPÉUTICO

La neutralización del cáustico es un proceder contraindicado por varios motivos. El principal es que cuando el niño acude a Urgencias la lesión está ya establecida y podría incrementarse por la admi-

nistración de un álcali o un ácido aunque sean débiles. En ocasiones puede producir reacciones exotérmicas que aumentan el daño tisular. En todo caso podrían administrarse de forma inmediata leche o agua en pequeñas cantidades para rebajar el producto sin provocar vómitos.

Tras la sospecha clínica, y hasta la realización de la endoscopia, el paciente debe ser hospitalizado para asegurar una adecuada ventilación (si se produjera edema laringo-traqueal) y una estabilización cardiovascular (si se produjera la perforación). Lógicamente se suprimirá la alimentación oral.

El tratamiento está basado en los hallazgos endoscópicos. En ausencia de lesiones o con esofagitis grado I el enfermo puede ser dado de alta. En este último caso se recomendará dieta blanda 7-10 días y eventualmente la administración de alcalinos.

Las controversias surgen con las medidas terapéuticas en las esofagitis grado II y III, en las que el esquema clásico de HALLER, basado en un tratamiento médico con corticoides y antibióticos y supresión de la alimentación oral, a la luz de los nuevos estudios seguidos con endoscopia no parece estar justificado en todos los casos.

Los *corticoides* se han utilizado para prevenir la esofagitis, especialmente desde que estudios experimentales demostraron que eran capaces de inhibir la proliferación de fibroblastos tras la causticación. La mayoría de los autores los utilizan de forma sistemática, aunque no está precisada la dosis óptima y el tiempo de mantenimiento. Faltan además estudios controlados a doble ciego y randomizados que demuestren su utilidad. Tienen su indicación precisa en los casos de estridor y edema laríngeo y quizás administrados precozmente eviten la aparición de estenosis

a dosis habitual de 2 mg./kg./día de metilprednisolona durante 3 semanas. Sin embargo parecen favorecer la perforación e infección en las esofagitis graves, y están contraindicados en las lesiones gástricas.

Los *antibióticos* se emplean también de forma sistemática para prevenir la infección en las esofagitis graves con riesgo de perforación. Asimismo en todas las esofagitis, especialmente cuando se asocian corticoides, ya que la infección favorece la mala evolución y la estenosis. Sin embargo, no está bien precisado el tipo de antibiótico (que debería incluir los gérmenes habituales de la boca), ni el tiempo de mantenimiento. Tampoco hay estudios prospectivos que comparen la evolución, a igualdad de lesión, con o sin antibióticos.

Los *antiácidos* y *alcalinos* se utilizan para evitar o neutralizar la producción ácida gástrica. De esta forma se evita la acción del jugo gástrico sobre el esófago, ya que cuando existe una causticación pueden producirse alteraciones motoras que disminuyen la capacidad de aclaramiento esofágico. Parecen ser de gran utilidad y se emplean a las dosis habituales durante las 4 a 8 primeras semanas.

En cuanto a la *alimentación*, es obvio que debe ser suprimida hasta conocer el alcance de la causticación. Si la esofagitis es leve, bastará posteriormente con una dieta blanda durante 7-10 días. La misma pauta podría seguirse con la esofagitis grado II, ya que habitualmente no evolucionan mal. Sin embargo en las esofagitis graves (y para algunos autores también en la de II grado) debe suprimirse la alimentación oral. Se sustituye por alimentación parenteral, y dada la complejidad de la misma y el hecho de que la ausencia de nutrientes en la luz retrasa la normalización de la mucosa, en la actualidad se prefiere la alimentación por sonda nasogástrica o directamente por sonda de gastrosto-

mía, hasta la curación endoscópica de las lesiones.

El *sondaje nasogástrico* es un proceder relativamente nuevo en la prevención de la estenosis esofágica, que evidencia una serie de ventajas. Por un lado, el paso de la sonda de silastic a través del esófago dañado no ha evidenciado ser peligroso. Favorece la vigilancia de la hemorragia, se suprime la necesidad de nutrición parenteral, e incluso podrá utilizarse como guía si hubiera necesidad de dilataciones posteriores. CADRANEL aconseja su instauración precoz, administrando la alimentación a través de ella, pasando posteriormente a dieta oral, sin retirarla, con lo que se ejerce a través de la misma un efecto de dilatación. La sonda se debe mantener de 3-6 semanas, dependiendo de la extensión y gravedad de las lesiones. WIJBURG, en un estudio prospectivo, ha comparado la evolución de idénticas lesiones endoscópicas tratadas con antibióticos y corticoides, y con sondaje nasogástrico pero sin aquéllos. Los resultados han evidenciado ser totalmente superponibles.

CONTROLES POSTERIORES

Si la endoscopia es negativa, e incluso en las esofagitis leves, no es obligado ningún control posterior, ya que la evolución hacia la curación es la regla.

En las esofagitis de II grado es excepcional la estenosis. Solamente lesiones circulares y profundas son las que evolucionan en tal sentido. En casos dudosos podría seguirse el mismo protocolo que en las esofagitis III.

En las esofagitis de grados III y IV, los controles deben ser rigurosos ya que el riesgo es máximo. En las primeras 24-72 horas puede surgir la perforación; de ahí la necesidad de que el niño permanezca hospitalizado. Entre la 3.^a y 4.^a semana

comenzará la vigilancia (y eventual tratamiento) de la estenosis. No se retirará la sonda hasta que el control endoscópico sea normal. La vigilancia de la posible estenosis se extenderá a todo el primer año tras estas esofagitis graves.

Las dilataciones de una estenosis deben comenzar precozmente, en cuyo caso la efectividad será mayor. Se realizará bajo anestesia general y con el paso de bujías de calibre progresivamente creciente, en sesiones separadas por 7-10 días, hasta conseguir un tamaño adecuado a la edad.

Finalmente, la necesidad de una esofagoplastia es excepcional. Estará indicada ante el fracaso de las anteriores medidas. La exéresis del esófago estenosado con interposición de una plastia de colon se rea-

liza no sólo por las alteraciones funcionales, sino también por el riesgo que el esófago caustificado tiene de desarrollar a largo plazo un carcinoma espinoelular.

Otra complicación que no debe olvidarse es la posible aparición de un reflujo gastro-esofágico. En efecto, las causticaciones profundas producen alteraciones motoras responsables de un posterior aclaramiento deficiente. A ello puede añadirse un cierto acortamiento por la cicatrización. Se establece así un nuevo riesgo de esofagitis sobreañadida que deberá valorarse mediante pH-metría y manometría, para instaurar el adecuado tratamiento.

En la Tabla I se recoge sucintamente este esquema diagnóstico terapéutico.

TABLA 1. TERAPEUTICA EN LA CAUSTICACION ESOFAGICA

	GRADO LESIONAL			
	ESOFAGITIS I	ESOFAGITIS II	ESOFAGITIS III	ESOFAGITIS IV
ALIMENTACIÓN	Suero VV 24 horas Blanda 7-10 días	Suero 24 horas Blanda 7-10 días	Dieta absoluta Parenteral o sonda 1-4 semanas	Dieta absoluta Parenteral o sonda 1-4 o más semanas
HOSPITALIZACIÓN	Hasta endoscopia	Hasta endoscopia	± 3 semanas	Más de 3 semanas
CORTICOIDES	NO	SI	SI con reservas	NO
ANTIBIÓTICOS	NO	SI	SI	SI
ANTIÁCIDOS	SI	SI	SI	SI
ENDOSCOPIA	No, tras inicial	A las 1-2 sem.	A las 1-2 sem.	A las 1-2 sem.
RADIOGRAFÍA	NO	quizá no	A las 3 semanas	A las 3 semanas y hasta los 12 meses
MANOMETRIA /pHm.	NO	NO	SI	SI

BIBLIOGRAFIA

1. CADRANEL, S.: *Lesiones producidas por cáusticos, tratamiento inmediato y a largo plazo*. Comunicación a la X Reunión Anual de la Sección de Gastroenterología y Nutrición de la AEP. Madrid 1985.
2. GITIÉRREZ SAN ROMÁN, C. y VILA, J. J.: *Análisis de la acción y composición de los productos corrosivos. Problemática con la lejía*. Resumen Comunicación I Reunión de Endoscopia Pediátrica sobre causticaciones esofágicas. Valencia, Mayo 1986.
3. HALLER, A. J.; ANDREW, S. H. G.; WHITE, J. J.: *Pathophysiology and management of acute corrosive burns of the esophagus: results of treatment in 285 children*. J. Pediat. Nutr. Surg. 1971; 6: 578-583.
4. ROTHSTEIN, F. C.: *Caustic injuries to esophagus in children*. Ped. Clin. N. Am. 1986; 3: 665-674.
5. WASSERMAN, R. L.; GINSBURG, CH. M.: *Caustic substance injuries*. J. Pediat. 1985; 107: 169-174.
6. WIJBURG, F. A.; BEUKERS, M. M.; BARTTELSMAN, J. F.: *Nasogastric intubation as sole treatment of caustic esophageal lesions*. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. 1985; 94: 337-341.
7. YARRINGTON, C. T.: *The experimental causticity of sodium hypochlorite in the esophagus*. Ann. Otol. 1970; 79: 895-901.

Orientación diagnóstica de la poliuria-polidipsia

M. GARCÍA FUENTES, J. L. ALVAREZ-GRANDA y M. J. LOZANO

Se define poliuria como la excesiva emisión de orina, denominándose polidipsia a la ingesta exagerada de líquidos. El sistema de osmorreceptores hipotalámicos-ADH hipofisaria y la acción de esta hormona sobre las células del túbulo colector renal, posibilita la existencia de un balance entre la ingestión de agua y la diuresis, lo que permite el mantenimiento de una osmolaridad plasmática estable.

La poliuria debe diferenciarse de la polaquiguria (micciones frecuentes), nicturia (micción voluntaria durante la noche) y enuresis (emisión involuntaria de orina en edades en las que normalmente existe control de esfínteres). Estas situaciones pueden presentarse en un niño con poliuria pero habitualmente obedecen a otras causas.

No es fácil de establecer el volumen de diuresis por encima del cual se considera que un niño presenta poliuria. Hay que tener en cuenta que el volumen diario de orina varía según la edad. La ingesta de agua y la excreción de orina en relación al peso corporal, disminuye a medida que el niño crece y va madurando la función renal y la capacidad de concentrar la carga renal de solutos. A excepción de la primera semana de vida en la que el niño presenta una diuresis escasa, el volumen de orina en un lactante de pocos meses alcanza los 100 ml/kg./día. Posteriormente la

diuresis diaria disminuye en proporción al peso de forma progresiva (500 ml. al año de vida, 700 ml. a los cinco años, 1 litro a los ocho años y 1,5 litros a los 15 años). La ingesta de líquidos puede modificarse ampliamente variando con ello a través de la regulación de la hormona antidiurética, la excreción de orina.

Teniendo en cuenta todos los factores anteriores, convencionalmente se habla de poliuria cuando la diuresis diaria sobrepasa un litro en el preescolar, dos en el escolar y tres litros en el adolescente. Estas cifras sólo son orientativas ya que un niño puede no alcanzar estos volúmenes de diuresis y no obstante padecer un defecto de concentración urinaria.

CAUSAS DE POLIURIA

En esquema podemos clasificar las poliurias en extrarrenales y renales (Tabla I). Un niño puede presentar poliuria por el simple hecho de ingerir excesivos líquidos como consecuencia de hábitos dietéticos erróneos instaurados durante la primera infancia, o por alteración psicógena en niños mayores (potomanía). Puede asimismo existir poliuria de causa extrarrenal como consecuencia de un defecto en la producción de ADH, idiopático o secundario. La sobrecarga osmolar renal que se produce en la diabetes, condiciona una poliuria por diuresis osmótica.

En los casos de poliuria renal existe una incapacidad para conseguir una normal concentración urinaria, bien por falta de respuesta renal a la ADH o por alteraciones funcionales o anatómicas que impidan el establecimiento y mantenimiento de una adecuada concentración de solutos en la médula renal. En este grupo de causas la diabetes insípida nefrogénica (enfermedad hereditaria ligada al cromosoma X) es la que, en su forma completa, presenta

un defecto de concentración más marcado, manifestándose precozmente en el lactante con un cuadro de deshidratación hipernatémica. El diagnóstico precoz de esa enfermedad es muy importante ya que los repetidos episodios de deshidratación pueden producir daño cerebral permanente y retraso mental. Alteraciones metabólicas como la hipokaliemia y la hipercalcemia crónicas producen poliuria por interferencia con la respuesta renal a la ADH.

TABLA I. CAUSAS DE POLIURIA

EXTRARRENALES

- Excesiva ingesta de líquidos
- Diabetes insípida central
 - Idiopática
 - Postraumática
 - Neoplasia (craneofaringioma, histiocitosis X)
 - Secuela de meningoencefalitis
- Incremento de la carga osmótica renal
 - Diabetes mellitus
 - Infusión i.v. de manitol

RENALES

- Disminución de la capacidad renal de respuesta al ADH
 - Diabetes insípida nefrogénica hereditaria
 - Hipokaliemia
 - Hipercalcemia
 - Reducción de la concentración de solutos en la médula renal
 - Insuficiencia renal crónica
 - Uropatía obstructiva
 - Enfermedad medular quística y nefronoptosis
 - Pielonefritis crónica, nefropatía de reflujo
 - Síndrome de Fanconi.
-

DIAGNÓSTICO

En la anamnesis de un niño con poliuria no siempre se puede recoger el dato de diuresis excesiva, debiendo pensar en esta posibilidad ante situaciones de polidipsia, nicturia, episodios de fiebre inexplicados y cuadros de deshidratación hipernatrémica. Los antecedentes familiares son fundamentales, ya que como hemos visto anteriormente, existen enfermedades hereditarias que son causa de poliuria. El antecedente de una meningoencefalitis, hidrocefalia o traumatismo craneal puede ser la causa de un defecto adquirido de la secreción de ADH. La existencia de un retraso estatural o de un raquitismo florido en un niño con poliuria nos debe hacer pensar en tubulopatías complejas como el Síndrome de Fanconi. Una historia de infecciones urinarias debe de orientarnos a la posibilidad de una uropatía malformativa.

Los exámenes complementarios deben realizarse en función de la sospecha diagnóstica obtenida de la historia clínica, siendo conveniente en cualquier caso practicar una analítica sanguínea (osmolaridad, iones, gasometría, urea, calcio y fósforo),

urinaria (densidad*, osmolaridad, iones, glucosa, sedimento y urocultivo) y una ecografía abdominal. Con la práctica de estos exámenes complementarios estamos investigando la posibilidad de una hidronefrosis, malformación renal, tubulopatías que cursan con alteraciones del ionograma y equilibrio ácido-base, hipercalcemia, diabetes mellitus e insuficiencia renal.

El análisis de las osmolaridades en sangre y orina realizadas de forma simultánea son de gran utilidad para valorar un posible déficit de concentración urinaria. Una osmolaridad urinaria baja con una osmolaridad plasmática superior a 295 mOsm/kg. debe hacernos pensar en un grave defecto de concentración, tratándose probablemente de un déficit de secreción de ADH o de una diabetes insípida nefrogénica. En el caso de una poliuria secundaria a una ingesta excesiva de líquidos la osmolaridad plasmática será inferior a 285 mOsm/dg. Si la osmolaridad plasmática se encuentra entre 285-295 mOsm/kg., debe practicarse un test de deprivación hídrica que siempre se realizará con el niño hospitalizado (Tabla II). Puede también explorarse la capacidad de concentración

TABLA II. TEST DE DEPRIVACION HIDRICA

-
1. Niño hospitalizado (vigilancia de estado de hidratación).
 2. Peso cada tres horas (suspender test si el peso disminuye en un 3 % o más).
 3. Osmolaridad urinaria en todas las micciones (suspender test si la osmolaridad urinaria sobrepasa los 850 mOsm/kg., considerando en este caso que el niño presenta una capacidad de concentración normal).
 4. Osmolaridad plasmática al menos cada nueve horas y al finalizar la prueba (suspender test si la osmolaridad plasmática supera los 290 mOsm/kg).
-

* Existe una correlación entre la densidad y osmolaridad urinaria siempre que la orina no contenga glucosa o proteínas.

urinaria mediante la valoración de la respuesta renal a la infusión intravenosa de una solución de manitol, no precisándose para la realización de esta prueba la hospitalización del niño (Fig. 1). En la Tabla III, se muestra el diagnóstico diferencial de las principales causas de poliuria. Los niños con poliuria secundaria a polidipsia presentan una capacidad de concentración urinaria normal. En los pacientes en los que no se logre demostrar esta normal capacidad de concentración, la instilación intranasal de desmopresina (Minurín^R DDAVP) a la dosis de 20 µgr/m² o la inyección subcutánea de lisina-vasopresina (Pitresín Tanato^R) a la dosis de 5 U.I./m², servirán para diferenciar los casos de diabetes insípida central de las situaciones de incapacidad renal de respuesta a la ADH. La determinación de niveles plasmáticos de hormona antidiurética son también de utilidad en este diagnóstico diferencial, encontrándose disminuidos en la diabetes insípi-

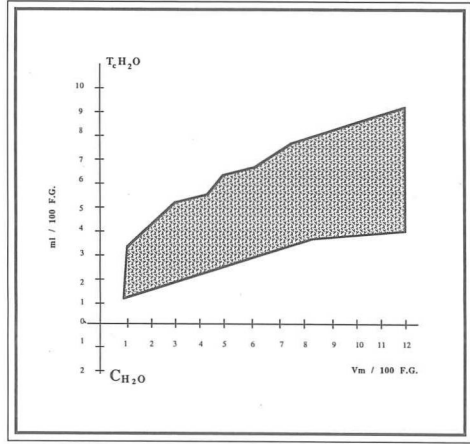


FIG. 1. Prueba de manitol: Infusión de manitol al 10 % y ClNa al 45 % durante una hora. El manitol estimula la secreción de ADH produciendo aclaramiento de agua libre negativo (T_cH₂O) y provocando asimismo diuresis osmótica. En los individuos normales los puntos que correlacionan el T_cH₂O y el volumen minuto se sitúan en el área sombreada.

da central y elevados en la nefrogénica (Tabla III).

TABLA III. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE LA POLIURIA

	POLIDIPSIA PSICOGENA	DIABETES INS. CENTRAL	DIABETES INS. NEFROGENICA
Capacidad de concentración urinaria			
— Deprivación hídrica	Normal	Anormal	Anormal
— DDAVP	Normal	Normal	Anormal
ADH plasmática	Normal o ↓	↓	↑

BIBLIOGRAFIA

1. EDELMANN, C. M.; BARNETT, H. L.; STARK, H.; RODRÍGUEZ SORIANO, J. A.: *Standardized test of renal concentrating capacity in children*. Am. J. Dis. Child. 1967; 114: 639.
2. JAMISON, R. L.; MAFFLY, R. H.: *The urinary concentrating mechanism*. N. Engl. J. Med. 1976; 295: 1059.
3. MILLER, M.; DALAKOS, T.; MOSES, A. M.; FELTERMAN, H.; STREETEN, D. H. T.: *Recognition of partial defects in antidiuretic hormone secretion*. Ann Intern. Med. 1970; 73: 721.
4. SAVAGE, J. M.: *Enuresis, Polyuria and Polydipsia*. En POSTLETHWAITE, R. J. (Ed.), *Clinical Paediatric Nephrology*. Bristol, Wright; 1986: 93.
5. STERN, P.: *Nephrogenic Defects of Urinary Concentration*. En C. M. EDELMANN, Jr. (Ed.), *Pediatric Kidney Disease*. Boston, Little, Brown; 1978: 987.

CASO RADIOLOGICO

Discitis Inespecífica

C. CANGA GONZÁLEZ, C. CELORIO PEINADO, M. RODRÍGUEZ SUÁREZ,
F. GARCÍA ARIAS, J. B. GARCÍA HERNÁNDEZ y M. ORENSE COLLADO

Paciente hembra de 4 años de edad, que desde hace un mes presenta un cuadro de fiebre, dolor en cadera y pierna derecha así como impotencia funcional de

la misma. Se le realizan radiografías simples, siendo demostrativos los hallazgos observados en la radiografía lateral a nivel de la columna lumbar (Fig. 1).

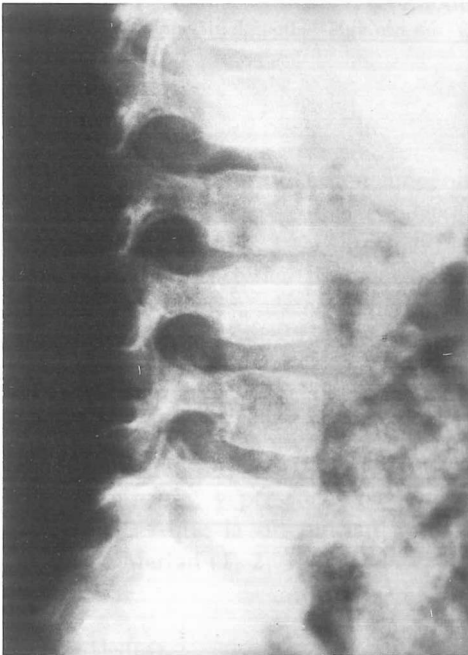


FIG. 1. Radiografía simple centrada a nivel de la columna lumbar, en proyección lateral, en la que se observa una disminución del espacio intervertebral L-2 L-3 así como una irregularidad de los bordes de los cuerpos vertebrales adyacentes al disco.

DIAGNÓSTICO: Discitis Inespecífica

DISCUSIÓN

Para el diagnóstico de Discitis Inespecífica es necesario que se cumplan tres criterios: La existencia de un estrechamiento del espacio intervertebral de manera inequívoca en una serie de radiografías, la negatividad del test de la tuberculina, y la no existencia de otra enfermedad que pudiera explicar estos síntomas (4).

El origen de la enfermedad puede ser tanto vírico como bacteriano y probablemente la infección en el hueso se produzca por diseminación hematógena (3).

La Discitis Inespecífica clínicamente cursa con episodios de fiebre y de dolor en cadera y pierna que a veces se extiende a la espalda (2).

En el diagnóstico de esta entidad, el Scan óseo suele ser positivo antes que las radiografías, aproximadamente a los 7-14 días del comienzo de los síntomas. Es pre-

ferible utilizar el Tc 99 difosfonato que el Ga 67, debiendo interpretarse a las 3-4 horas de la inyección (2).

Las radiografías no se hacen positivas hasta la 3.^a-8.^a semana después de la aparición de los síntomas; sin embargo cambios tempranos en la afectación del disco, pueden evidenciarse si se realizan radiografías seriadas cada una o dos semanas. La columna lumbar es la porción que

con mayor frecuencia se afecta, en la que se puede observar junto a la alteración discal, erosiones de los cuerpos vertebrales vecinos (1).

El tratamiento consiste en reposo con inmovilización y antibióticos. La curación clínica se obtiene en un período de 2 a 4 meses desde el comienzo de los síntomas, aunque las alteraciones radiológicas permanecen más tiempo.

BIBLIOGRAFIA

1. BONFIGLIO, M.; LANGE, T. A.; KIM, Y. M.: *Pyogenic vertebral osteomyelitis: Discspace infections*. Clin. Orthop. 1973; 96: 234.
2. FISCHER, G. W.; POPICH, G. A.; SULLIVAN, D. E.; MAYFIELD, G.; MAZAT, B. A.; PATTERSON, P. H.: *Diskitis: A Prospective Diagnostic Analysis*. Paediatrics 1978; 62: 543-548.
3. ROCCO, H. D.; EYRING, E. J.: *Intervertebral disk infections in children*. Am. J. Dis. Child. 1972; 123: 448.
4. SPIEGEL, P. G.; KENGLA, K. W.; ISAACSON, A. S. *et al.*: *Intervertebral disc space inflammation in children*. J. Bone Joint Surg. 1972; 54: 284.

CASOS CLINICOS

Aracnodactilia contractural congénita (Síndrome Beals-Hecht)

F. J. LÓPEZ AVILA y J. SANTOS BORBUJO

RESUMEN: Los autores aportan un caso de Aracnodactilia Contractural Congénita en una lactante de 4 meses. Presentaba aracnodactilia, pabellones auriculares dismórficos y contracturas articulares múltiples, asociados a epilepsia. **PALABRAS CLAVE:** ARACNODACTILIA. CONTRACTURA. EPILEPSIA.

CONGENITAL CONTRACTURAL ARACHNODACTYLY (SUMMARY): The authors report a case of a four months old child with Congenital Contractural Arachnodactyly. She showed arachnodactyly, distorted external ears and multiple joint contractures, associated with epilepsy. **KEY WORDS:** ARACHNODACTYLY. CONTRACTURE. EPILEPSY.

INTRODUCCIÓN

La aracnodactilia contractural congénita o contracturas congénitas con aracnodactilia (CCA), delimitada en 1971 por BEALS y HECHT (1), se caracteriza por contracturas articulares múltiples, aracnodactilia, dolicoostenomelia, cifoescoliosis y anomalías del pabellón auricular. Es una rara alteración congénita del tejido conectivo, diagnósticable en el recién nacido, de carácter familiar, que se transmite de un modo autosómico dominante, y presenta una serie de características que la diferencian del Síndrome de Marfan (1, 2, 3, 4).

CASO CLÍNICO

Lactante hembra de 4 meses de edad, que ingresa en el Servicio de Lactantes de nuestro Departamento por presentar gastroenteritis aguda. Es la tercera de 3 hermanos de padres sanos y no consanguí-

neos. Procede de embarazo a término, en el cual no hubo más incidencias que anemia hipocroma tratada con hierro. Rotura artificial de membranas con líquido amniótico claro. Parto con período de dilatación prolongado y presentación cefálica. Apgar 8/9/10. Peso al nacimiento: 3,500 kg. Desarrollo psicomotor normal para su edad. Entre sus antecedentes patológicos recogemos, a los 3 meses, la existencia de 2 episodios tónicos generalizados, de breve duración, acompañados de palidez, y no seguidos de período postcrítico.

Al ingreso, destacan los siguientes datos en su *exploración*: escasa movilidad espontánea, actitud postural de miembros superiores e inferiores en flexión, y dedos de manos y pies muy largos. Facies con pabellones auriculares dismórficos, paladar ojival y mamilas separadas. Limitación a la extensión de ambos codos, caderas y menos en rodillas. Escaso trofismo muscular con hipotonía de tronco. Durante su in-

ternamiento presentó otras 2 crisis tónicas generalizadas, de aproximadamente dos minutos de duración.

Se realizaron los siguientes *exámenes complementarios*: hemograma, urea, glucemia, ionograma sérico, calcemia, fosfate-mia, CPK, y sistemático y sedimento de orina normales, con discreto aumento de fosfatasas alcalinas y LDH. Coprocultivo: Salmonella del grupo D. Exploración oftalmológica normal. RX de cráneo, tórax y caderas normales. Cariotipo normal femenino. EEG: notable asimetría interhemisférica con actividad irritativa epileptógena a nivel de hemisferio izquierdo. Ecografía cerebral transfontanelar: discreta asimetría interventricular a expensas de dilatación del asta frontal izquierda. Se inició tratamiento con ácido valproico.

DISCUSIÓN

El síndrome CCA se identificó en 1971 por BEALS y HECHT (1); posteriormente (5) observaron que algunos casos etiquetados como Síndrome de Marfan, presentaban características clínicas similares, pudiendo considerarse que MARFAN fue realmente el que definió por primera vez el Síndrome CCA, en 1896, en una paciente con la denominación de «*dolicostenomelia*» (6), la cual desarrolló posteriormente una escoliosis. En 1983, MEINECKE y cols. (7) recogen 33 pacientes de toda la literatura, y en 1985 se aportan las 3 primeras observaciones descritas en España (8, 9).

El diagnóstico es eminentemente clínico. Existen contracturas congénitas en flexión de las grandes articulaciones (94 %), fundamentalmente de codos y rodillas, afectándose también hombros, caderas y tobillos, además de la limitación de los movimientos de pronosupinación. Las contracturas articulares suelen remitir de forma espontánea (94 %), dificultando

el diagnóstico en individuos adultos, salvo cuando existen casos familiares. Otros signos característicos son la dolicostenomelia y aracnodactilia (83 %), a expensas principalmente de falanges proximales, que se acompaña ocasionalmente de contracturas en flexión de las articulaciones interfalángicas proximales (campodactilia). La articulación de la muñeca no se afecta regularmente, aunque puede presentar hiperlaxitud (10, 11) o limitación de la movilidad (1, 12). Las anomalías de los pabellones auriculares (96 %) son típicas (Figura 1), habiéndose descrito antihélix prominente y arrugado con hélix plano y liso, o una hendidura característica a nivel del antihélix, además de pedúnculos o apéndices en la base del hélix e implantación baja de los pabellones auriculares. Las alteraciones craneofaciales no son características: dolicocefalia, frente prominente, boca pequeña, retrognatia, discreta limitación de la movilidad de la articulación temporomandibular y paladar ojival. En el tórax se han descrito deformidades en forma de *pectus excavatum* o *carinatum*. La cifoscoliosis (46 %), de aparición tardía y de carácter progresivo, representa una de las manifestaciones típicas del síndrome. En ocasiones existe un retraso de la deambulación.

Los hallazgos radiológicos más frecuentes son: disminución de la densidad ósea, aumento de la longitud de los huesos largos y de las falanges proximales de manos y pies, y cifoscoliosis de aparición tardía. Se han señalado también incurvación lateral de los huesos largos y edad ósea acelerada (13, 14).

Se ha descrito asociación con alteraciones cardiovasculares (10 %) como insuficiencia cardíaca severa, secundaria a prolapso de las válvulas mitral y tricúspide, y necrosis quística media de la aorta (11, 15, 16). Entre las anomalías oculares destacan las anomalías leves de la refracción

ocular (23 %), habiéndose descrito un caso de queratoconus con miopía (12). El desarrollo intelectual es normal en todos los casos descritos. En examen *post mortem* se ha observado, en un caso, patología axonal de las astas y raíces anteriores de la médula espinal, e hipoplasia de la sustancia blanca cerebral (16). La asociación de epilepsia, como ocurre en nuestro caso, no se ha descrito en la literatura.

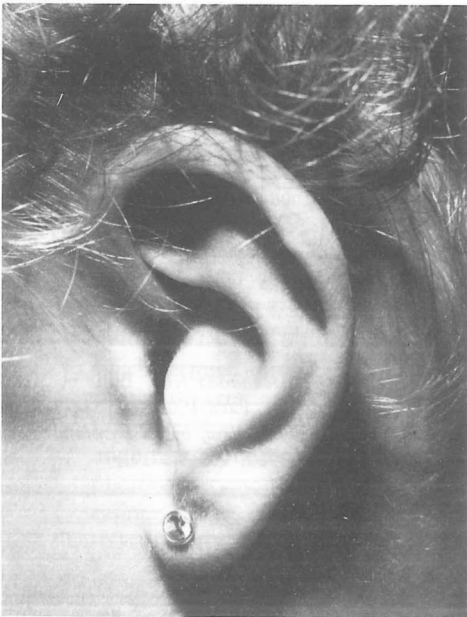


FIG. 1. Detalle del pabellón auricular dismórfico

Las numerosas referencias a casos familiares hablan a favor de una transmisión

autosómica dominante, aunque existen casos esporádicos. La enfermedad presenta variable expresividad clínica, habiéndose descrito dentro de una misma familia casos clínicos que podrían representar formas intermedias de la enfermedad (5, 12, 13, 17). Los casos descritos de familiares con características de CCA y otras manifestaciones «Marfan like» confirman la variabilidad de expresión del síndrome, siendo su explicación más lógica la heterogeneidad genética (18).

El diagnóstico diferencial del Síndrome CCA debe efectuarse con los síndromes que cursan con aracnodactilia. La mayor parte de ellos, como el Síndrome artrooftalmia hereditaria (19), el Síndrome de Achard (20) y el de Mirhosseini, se excluyen de inmediato al presentar hiperextensión ligamentosa e, incluso, subluxaciones. Tan sólo están asociadas la aracnodactilia y las contracturas en el síndrome descrito y en la displasia frontometafisaria (21). También debe diferenciarse del Síndrome de Marfan y de la artrogriposis múltiple congénita.

El tratamiento se basa fundamentalmente en medidas ortopédicas, que tienden a mejorar las contracturas, siendo la indicación quirúrgica excepcional.

El pronóstico es bueno, en general. Las contracturas congénitas tienden a regresar total o parcialmente de forma espontánea. Sin embargo, la cifoscoliosis, de aparición tardía, puede ensombrecer el pronóstico, y la posible existencia de anomalías cardiovasculars lo empeora notablemente (12).

BIBLIOGRAFIA

1. BEALS, R. K. y HECHT, F.: *Congenital contractual arachnodactyly. A heritable disorder of connective tissue*. J. Bone Jt. Surg. 1971; 53: 987-993.
2. SMITH, D. W.: *Recognizable patterns of human malformation*. 3.^a edición, W. B. Saunders Co. Philadelphia, 1982; pp. 252-553.

3. BERGSMAN, D.: *Birth defects compendium*. 2.^a edición, MacMillan Press Ltd. New York, 1979; pp. 118-119.
4. HERNÁNDEZ, M.: *Clasificación y estudio clínico de los hipercrecimientos*. *Medicine* 1980; 51: 15-27.
5. HECHT, F. y BEALS, R. K.: «New» syndrome of congenital contractural arachnodactyly originally described by Marfan in 1896. *Pediatrics* 1972; 49: 574-579.
6. MARFAN, A. B.: *Un cas de déformation congénitale des quatre membres, plus prononcée aux extrémités, caractérisée par l'allongement des os, avec un certain degré d'amincissement*. *Bull. et Mém. Soc. Méd. d'Hôp. Paris* 1896; 13: 220-226.
7. MEINECKE, P.; SHAEFER, E. y PASSARGE, G.: *Congenitale kontraktuelle Arachnodaktylie (CCA Syndrom). Eine autosomal dominant erbliche Bindegeweberkrankung*. *Klin. Pediatr.* 1983; 195: 64-70.
8. LOZANO, M. J.; CONTRERAS, I.; VALES, P.; GÓMEZ-ULLATE, J. y HERRANZ, J. L.: *Contracturas congénitas con arachnodactilia. A propósito de dos casos*. *An. Esp. Pediatr.* 1985; 22: 79-82.
9. BOTET, F.; SIMÓN, M. A.; FIGUERAS, J.; JIMÉNEZ, R. y CRUZ, M.: *Arachnodactilia contractural congénita (Síndrome Beals-Hecht)*. *Rev. Esp. Pediatr.* 1985; 41: 76-80.
10. REEVE, R.; SILVER, H. K. y FERRIER, P.: *Marfan's syndrome (arachnodactyly) with arthrogryposis (amyoplasia congenita)*. *Am. J. Dis. Child.* 1960; 99: 117-122.
11. GRUBER, M. A.; GRAHAM (Jr.), T. P.; ENGEL, E. SMITH, C.: *Marfan's Syndrome with contractural arachnodactyly and severe mitral regurgitation in a premature infant*. *J. Pediatr.* 1978; 93: 80-82.
12. BAS, H. N.; SPARKES, R. S.; GRANDALL, B. F. y MARCY, S. M.: *Congenital contractural arachnodactyly, keratoconus, and probable Marfan's Syndrome in the same pedigree*. *J. Pediatr.* 1981; 98: 591-595.
13. MCLEOD, P. M. y FRASER, F. C.: *Congenital contractural arachnodactyly. A heritable disorder of connective tissue distinct from Marfan's Syndrome*. *Ann. J. Dis. Child.* 1973; 126: 810-812.
14. TRAVIS, R. C. y SHAW, D. G.: *Congenital contractural arachnodactyly*. *Br. J. Radiol.* 1985; 58: 1.115-1.117.
15. TRAISMAN, H. S.: *Letter to the editor Marfan's Syndrome, arachnodactyly and cardiac abnormalities*. *J. Pediatr.* 1979; 94: 497.
16. TAMMINGA, P.; JENNEKENS, F. G. I.; BARTH, P. G. y cols.: *An infant with Marfanoid phenotype and congenital contractures associated with ocular and cardiovascular anomalies, cerebral white matter hypoplasia and spinal axonopathy*. *Eur. J. Pediatr.* 1985; 143: 228-231.
17. MEINECKE, P.: *Marfan-like features and congenital contractural arachnodactyly*. *J. Pediatr.* 1982; 100: 1.006-1.007.
18. BASS, H. N.: *Letter to the editor «Marfan-like features and congenital contractural arachnodactyly*. *J. Pediatr.* 1982; 100: 1.007.
19. STIKLER, G. B. y cols.: *Hereditary progressive arthro-ophthalmopathy*. *Mayo Clin. Proc.* 1965; 40: 133.
20. ACHARD, C.: *Arachnodactylie*. *Bull. et Mém. Soc. Méd. d'Hôp. Paris* 1902; 19: 834-840.
21. GORLIN, C.: *Frontometaphyseal dysplasia*. *Am. J. Dis. Child.* 1969; 118: 487.

Hipertensión arterial pulmonar e insuficiencia cardíaca derecha secundarias a patología obstructiva respiratoria alta

C. OCHOA, F. TRESIERRA y J. ARDURA

RESUMEN: Presentamos el caso clínico de un varón de 2 años y 8 meses con insuficiencia respiratoria de vías altas, por hipertrofia adenoidea, incrementada durante el sueño, que originaba hipoxia crónica, y de forma secundaria hipertensión arterial pulmonar con insuficiencia cardíaca derecha. El diagnóstico tiene lugar coincidiendo con una exacerbación del apuro respiratorio, poniendo de manifiesto una patología que hasta ese momento pasó desapercibida. Realizamos una revisión de las características más importantes del problema, haciendo hincapié en la necesidad de pensar en esta complicación, por la importancia de su diagnóstico precoz para el pronóstico del paciente, y la facilidad de su resolución corrigiendo el obstáculo respiratorio. PALABRAS CLAVE: HIPERTROFIA ADENOIDEA. INSUFICIENCIA CARDÍACA. HIPERTENSIÓN PULMONAR.

PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION AND RIGHT HEART FAILURE DUE TO AN UPPER AIRWAY OBSTRUCTIVE PATHOLOGY (SUMMARY): We report a male child 2 years and 8 mths old with upper airways failure due to adenoids hypertrophy, which increased during sleep and caused a chronic hypoxia and secondarily a pulmonary arterial hypertension with right heart failure. The diagnosis took place during a worsening of respiratory difficulty, pointing out a pathology until then unnoticed. The most important characteristics of this problem are reviewed, stressing on thinking in this complication because the importance that a precocious diagnosis have for prognosis, and the easiness of this solution by correction of respiratory obstruction. KEY WORDS: ADENOIDS HYPERTROPHY. HEART FAILURE. PULMONARY HYPERTENSION.

INTRODUCCIÓN

La afectación cardíaca debida a hipoxia alveolar crónica, es una complicación bien conocida de las enfermedades pulmonares severas en la infancia. Han sido publicadas numerosas observaciones de hipertensión arterial pulmonar y *cor pulmonale* secundarios a obstrucción crónica de vías respiratorias altas (1).

El motivo de la presentación de este caso es llamar la atención sobre la existencia de esta situación, no excepcional en la clínica, y revisar las características etiopatogénicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas más importantes. Su finalidad, además, encierra el rendimiento tradicional, de que conocida la peculiaridad de un caso, resulta fácil sospechar y diagnosticar los demás. En contrapartida, su desconoci-

miento entre otras consecuencias puede tener la de la muerte del paciente.

CASO CLÍNICO

Varón de 2 años 8 meses, sin antecedentes familiares de interés, hijo único de padres jóvenes y sanos, fruto de una gestación que cursó con normalidad. Parto a término, precisó reanimación superficial con aspiración y evolucionó favorablemente sin otras medidas. Peso al nacimiento de 1.970 gramos. Lactancia materna. Introducción adecuada de alimentación complementaria. Vitaminoprofilaxis correcta. Inicio de la sedestación a los 8 meses, marcha a los 17 meses, y en el momento actual no controla esfínteres, tiene una marcha inestable, torpeza manipulativa, y un lenguaje constituido por monosílabos.

Antecedente de procesos respiratorios de vías altas con fiebre, repetidos con frecuencia de 1-2 al mes. Insuficiencia respiratoria nasal habitual y facies adenoidea. Adenoidectomizado a los 18 meses, con mejoría transitoria. A los 2 años ingreso hospitalario por neumonía catalogada de «atípica», objetivándose en ese momento retraso psicomotor por lo que se le realizó EEG y TAC craneal, que resultaron normales. Nunca crisis convulsivas, ni pérdidas de conocimiento.

La exploración física a los 2 años 5 meses (primera consulta en nuestro centro) reflejaba un buen estado general, peso y talla en percentil 25 y perímetro cefálico en 75-90. Aspecto hipopsíquico. No signos dismórficos. Cráneo mesocéfalo y facies adenoidea. No signos de déficit ni focalidad neurológica. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen, genitales y dentición normales. Discreta hipertrofia amigdalal.

A los 2 años 8 meses acuden a consulta porque desde 10 días antes notan, difi-

cultad respiratoria con disnea, especialmente durante el sueño, subcianosis labial que se incrementa mientras duerme, astenia, anorexia y somnolencia. No antecedentes de ingesta de medicamentos.

La *exploración* al ingreso refleja: llanto continuo, subcianosis labial, no a otros niveles, disnea moderada, dificultad respiratoria nasal, frecuencia cardíaca 100 latidos/minuto, frecuencia respiratoria 28 respiraciones/minuto, pulsos normales, aspecto hipopsíquico, exploración neurológica sin signos de focalidad, nivel de conciencia normal con tendencia a somnolencia. No Harzer, no frémitos, soplo protosistólico I-II/VI de máxima audición en endoápe. Auscultación pulmonar: ronus difusos y discreta disminución de ventilación en base derecha. Abdomen blando depresible, hepatomegalia de 2 cm. Faringe hiperémica con discreta hipertrofia amigdalal. Tensión arterial 125/75.

Se realiza *análisis sistemática* sanguínea (15.300 leucocitos, con fórmula 58 % segmentados, 42 % linfocitos, 5.300.000 hematíes, Hgb: 13,2 gr./dl.; Hcto.: 40; VCM: 75,2 fl.; GOT: 620 u/l.; resto de rutina, bioquímica y orina normales). Gasometría arterial (PpCO₂ = 44,4 mm Hg., PpO₂ = 64,7 mm Hg. Saturación de O₂ = 93,7 %, HCO₃ = 30 mmol/l, E.B. = 6 mmol/l., pH = 7,45).

La *radiografía* de tórax mostraba cardiomegalia (I.C/T = 63 %) (Fig. 1). El ECG (Fig. 2) presentaba signos de sobrecarga de cavidades derechas (ritmo sinusal, P pulmonar, alta y picuda, eje QRS a 120°, complejos rsR' en V1). La ecocardiografía confirmaba la existencia de hipertrofia y dilatación ventricular derecha.

En la *evolución* tras el ingreso, se pudo observar, al quedarse dormido un incremento de la cianosis, estridor inspira-

torio, con tiraje a todos los niveles, frecuencia cardíaca 136 l/m., respiratoria 36 r/m., soplo protosistólico I-II/VI, roncus y estridor de apariencia laringotraqueal. Al despertarle mejora la cianosis y la ventilación pulmonar. Se le mantiene con oxígeno al 50 % que corrige la cianosis (su equilibrio ácido-base no fue valorado en ese momento por problemas técnicos). La situación se agravó, entrando en un estado de somnolencia y semiinconsciencia casi

continua. Se decide su traslado a una Unidad de Cuidados Intensivos, lo que se realiza a las 11 horas del ingreso. La evolución posterior en el centro de referencia, cursó con intubación endotraqueal y ventilación asistida, que en el transcurso de tres días corrigió su cuadro cardíaco. Adenoidectomizado en ese momento, se retiró la intubación y la ventilación asistida días después, con buena tolerancia, persistiendo, no obstante, cierta dificultad respiratoria de vías altas.

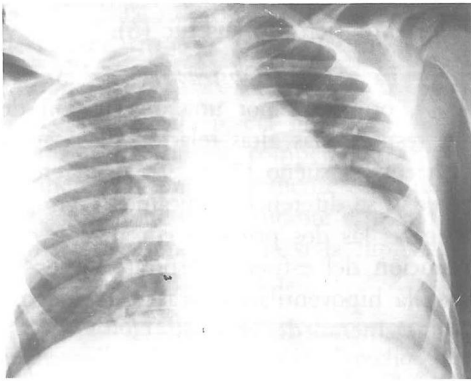


FIG. 1. Radiografía de tórax realizada al ingreso en la que se observa cardiomegalia

DISCUSIÓN

La historia clínica refleja, en resumen, el caso de un niño con antecedentes de sufrimiento perinatal leve, discreto retraso psicomotor, problemas respiratorios recurrentes relacionados con una insuficiencia respiratoria alta por hipertrofia adenoidea, agravada en los últimos días especialmente durante el sueño.

Los hallazgos cardíacos encontrados durante el ingreso, tienen una base patológica evidente, aunque originaron dudas diagnósticas y errores terapéuticos. Es bien

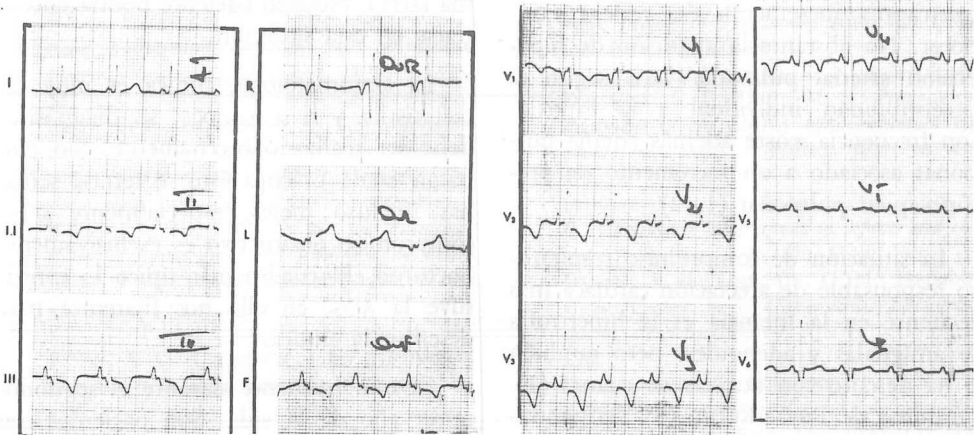


FIG. 2. Electrocardiograma que presenta ritmo sinusal, con signos de sobrecarga de cavidades derechas (eje 1200, P pulmonar alta y picuda, complejos rsR' en precordial V1)

conocido el papel de la hipoxia, hipercapnia y acidosis de los pacientes con problemas respiratorios crónicos, en la génesis de hipertensión arterial pulmonar.

No es descabellado pensar que la situación clínica observada se hubiera repetido anteriormente con más o menos intensidad, ocasionando hipoventilación alveolar, hipoxia e hipercapnia intermitentes, no evidenciables en situación vigíl, por lo que en revisiones previas la exploración no despertó sospechas. Tampoco sería de extrañar que su discreto retraso psicomotor pudiera estar condicionado de alguna manera por esa inadecuada oxigenación.

La reversibilidad de la hipertensión arterial pulmonar y el *cor pulmonale* es un hallazgo característico de estas situaciones una vez corregido o mejorado su compromiso aéreo obstructivo.

La hipoventilación alveolar originada por una enfermedad pulmonar crónica, una obstrucción mantenida de las vías aéreas superiores o anomalías del control respiratorio, da lugar a hipoxia e hipercapnia con o sin acidosis. La hipoxia provoca vasoconstricción de las arteriolas pulmonares precapilares, y la acidosis secuenta a la hipercapnia incrementa ese reflejo vasomotor. No obstante la aparición de hipertensión arterial pulmonar varía según la susceptibilidad individual a la hipoxia. Con frecuencia existe además edema pulmonar asociado a un incremento de presión capilar pulmonar (1, 2).

La situación de compromiso respiratorio responsable de afectación cardíaca más frecuente en la infancia es la hipertrofia de amígdalas y adenoides, pero también se ha descrito con atresias de coanas (1). Síndrome de Pierre-Robin (3), laringotraqueomalacia (1) y anomalías del control respiratorio (2).

Desde la introducción de las técnicas de monitorización durante el sueño, se ha demostrado que anomalías del control respiratorio ocasionan también afectación cardíaca. Se han descrito tres tipos de disregulación respiratoria (2):

— El *Síndrome de Hipoventilación Central* (SHC), por ausencia de respuesta ventilatoria de los quimiorreceptores a la hipercapnia, con ausencia o disminución de respuesta a la hipoxia, durante la fase no REM del sueño (4, 5).

— El *Síndrome de Hipoventilación Alveolar* (SHA), donde la respuesta está disminuida pero no ausente (6).

— La *Apnea Obstruktiva del Sueño* (AOS), originada por una obstrucción de vías respiratorias altas relacionada o agravada con el sueño (7, 8, 9). Esta tercera variedad se diferencia clínicamente en que mientras las dos primeras cursan con disminución del esfuerzo inspiratorio, en la AOS, la hipoventilación acaece a pesar de un incremento del mismo.

La existencia de un obstáculo en vías respiratorias altas de forma mantenida o ligado al sueño (AOS), puede intensificarse si el paciente asocia disminución de la respuesta ventilatoria a la hipoxia e hipercapnia (SHA). Nuestro paciente podría encontrarse en esta situación.

La sintomatología clínica es muy característica y si se conoce, su diagnóstico debe ser realizado precozmente. Sin embargo en la práctica éste se retrasa semanas, incluso meses, especialmente si el compromiso obstructivo es exclusivamente nocturno. El cuadro más típico lo constituye la AOS, en ella nos fijaremos para describir la clínica.

Es más frecuente durante el segundo-tercer año de la vida. Son pacientes con antecedentes de rino-faringitis de repetición, respiración jadeante, estridor espe-

cialmente inspiratorio durante el sueño o en posición decúbito dorsal, que desaparece en situación vigil. Se acompaña de cianosis, que cuando existe suele aparecer al final de la noche, sudoración (por la hipercapnia), somnolencia progresiva y si el cuadro se prolonga retraso psicomotor.

La exploración revelará la existencia de un obstáculo rinofaríngeo, hipertrofia amigdalar y/o insuficiencia respiratoria nasal, demostrable radiológicamente. También podemos ser testigos del compromiso respiratorio durante el sueño, una subcianosis o cianosis franca y de signos de afectación cardíaca derecha (taquicardia, signo de Harzer, ritmo de galope, segundo tono reforzado).

La gasometría revela hipoxia e hipercapnia con acidosis compensada o descompensada, preferentemente si la determinación tiene lugar durante el sueño. El hematocrito será elevado si la hipoxia alveolar ha sido prolongada.

La radiografía de tórax demostrará cardiomegalia, de predominio derecho y en

ocasiones edema pulmonar. El ECG presenta signos de sobrecarga ventricular derecha, con P pulmonar, eje derecho y voltajes incrementados.

La evolución estará ligada a la resolución del obstáculo respiratorio, pudiendo bastar con una amigdalectomía y/o adenoidectomía. En situaciones urgentes es preferible la intubación endotraqueal a la traqueotomía como medida transitoria (1, 2).

Uno de los hechos característicos de esta situación es la mejoría clínica rápida con desaparición paulatina de los signos de hipertensión arterial pulmonar y *cor pulmonale*, que salvo algún caso es totalmente reversible (2).

Cuando se demuestre la existencia de hiporreactividad a la hipoxia y/o hipercapnia pueden ser útiles los estimulantes respiratorios (teofilina, progesterona) (2).

En conclusión, es preciso conocer esta situación no excepcional en la clínica fundamentalmente por la posibilidad de establecer una terapia precoz y resolutive.

BIBLIOGRAFIA

1. DUPUIS, C.; PIQUET, J. J.; LEURIDAN, B.; RYCKEWAERT, P.; PELTIER, J. M.: *Hypertension artérielle pulmonaire anoxique par obstruction pharyngée*. Arch. Mal. Coeur 1979; 3: 325-337.
2. HUNT, E. E.; BROUILLETTE, R. T.: *Abnormalities of Breathing Control and Airway Maintenance in infants and children as cause of Cor Pulmonale*. Ped. Cardiol. 1982; 3: 249-256.
3. JOHNSON, G. H.; TODD, D. W.: *Cor Pulmonale en la forma grave del Síndrome de Pierre Robin*. Pediatrics (ed. española) 1980; 9: 83-84.
4. FLEMING, P. J.; CADE, D.; BRYAN, M. H.; BRYAN, A. C.: *Congenital central hypoventilation and sleep state*. Pediatrics 1980; 66: 425-428.
5. HUNT, C. E.; MATALON, S. V.; THOMPSON, T. R.; DEMUTH, S.; LOEW, J. M.; LIU, H. M.; MASTRI, A.; BURKE, B.: *Central hypoventilation syndrome: Experience with bilateral phrenic nerve pacing in 3 neonates*. Am. Rev. Resp. Dis. 1978; 118: 23-28.
6. ORENSTEIN, D. M.; BOAT, T. F.; STERN, R. C.; DOERSHUK, C. F.; LIGHT, M. S.: *Progesterone treatment of the obesity hypoventilation syndrome in a child*. J. Pediatr. 1977; 90: 477-479.
7. BROUILLETTE, R. T.; FERNBACH, S.; HUNT, C. E.: *Obstructive sleep apnea in infants and children*. J. Pediatr. 1982; 100: 31-40.
8. FELMAN, A. H.; LOUGHLIN, G. M.; LEFRIDGE, C. A.; CASSISI, N. J.: *Upper airway obstruction during sleep in children*. AJR 1979; 133: 213-216.
9. GUILLEMINAULT, C.; CUMMISKEY, J.; MOTTA, J.: *Chronic obstructive airflow disease and sleep studies*. Am Rev. Resp. Dis. 1980; 122: 397-406.

HACE 25 AÑOS

Sobre la etiología, patogenia y sistematización de las neumonías en la infancia

A. WISKOTT¹

En el año 1960 murieron 608 lactantes en el estado alemán de Baviera a consecuencia de neumonía. Esto supone una incidencia de 3,5/1.000 recién nacidos, muy similar a la debida a malformaciones congénitas (4,0/1.000). Aunque no hay cifras de morbilidad, se suponen muy elevadas.

En los años previos el neumococo era uno de los gérmenes preponderantes, sin embargo los agentes etiológicos están variando, con un gran aumento del estafilococo dorado. Sin embargo hay grandes diferencias regionales. Resultan apasionantes las aportaciones virológicas. En Friburgo, el Dr. Vivel aisló principalmente v. gripales, parainfluenza, adenovirus, v. sincicial respiratorio, enterovirus, etc. y está probado el sinergismo virus-bacteria. Las neumonías bacterianas ocasionan procesos preferentemente exudativo-alveolares y las víricas procesos edematoso-intersticiales.

La edad es un importantísimo condicionante de las neumonías infantiles. Casi la mitad de los casos ocurre en el primer año de la vida y unos 2/3 antes del segundo. Todavía se acusa de más el factor edad en relación a la mortalidad, 455 fallecidos eran menores de 3 años y sólo 7 eran mayores.

En los primeros meses de la vida se ponen en marcha mecanismos de defensa frente a infecciones que condicionan las

características de las neumonías. La fracción gammaglobulínica es transmitida de la madre al hijo por vía diaplacentaria pero decrece paulatinamente, mientras que las fracciones β 2A y β 2M están casi ausentes, lo que afecta a la defensa frente al neumococo, estrepto y estafilococo. También el S.R.E. y linfo-plasmocitario están inmaduros. Esto condiciona dos grupos contrapuestos de neumonías:

1. Formas de escasa afectación local, con débil respuesta humoral, multicéntricas con importante reacción general.

2. Formas de desarrollo unicéntrico, intensa afectación local y accesos febriles que evidencian una reacción antígeno-anticuerpo.

Entre ambos grupos tipológicos, hay una variedad intermedia de neumonías. En conclusión, podrían ser divididas en base a los factores constitucionales en:

Neumonías de situación inmunitaria primitiva, madura y completamente madura.

Comentario

El 25 de mayo de 1963 el profesor A. Wiskott, Director de la Clínica Universitaria de Munich y maestro del prof. Sánchez Villares ofreció una memorable conferencia en la Facul-

¹ Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. Pediatr. 1983; 4: 37-50.

tad de Medicina de Salamanca sobre las Neumonías infantiles, que posteriormente fue publicada en el Boletín de la Sociedad. En ella se exponía una visión nueva del problema, íntimamente conexiónada con las mismas raíces de la Pediatría. Es cierto que las infecciones dependen en gran manera de los agentes etiológicos. El prof. Wiskott lo conocía muy bien, cuando revisaba las bacterias y también los virus. No obstante, es fundamental conocer que la frecuencia, la gravedad e incluso la expresión

de la enfermedad está íntimamente relacionada con la edad del niño. Esta estrecha relación es debida a la progresiva maduración del organismo infantil, y concretamente en el caso de las neumonías, al sistema inmunitario: inmunoglobulinas, S.R.E., plasmocitos, etc.

El prof. Wiskott nos ofrecería una precursora y científica lección sobre un tema que años más tarde estaría de gran actualidad, la Pediatría del Desarrollo. 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. Clin 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

SOCIEDAD DE PEDIATRIA
ASTUR-CANTABRO-CASTELLANO-LEONESA

REUNION CIENTIFICA

PALENCIA
15-16 abril 1988

PROGRAMA

Viernes, 15 de abril

16,30 horas: Entrega de documentación.

17-18 horas: Conferencia y coloquio sobre LUXACIÓN CONGÉNITA DE CADERA. Dr. Sergio Montes Montera. Jefe de Servicio de Traumatología y Ortopedia del Hospital General de Asturias.

18-19 horas: Conferencia y coloquio sobre PIE PLANO. Dr. Antonio López Sastre. Presidente de la Sociedad Castellano-Leonesa de Traumatología y Ortopedia.

19-20 horas: Conferencia y coloquio sobre DESVIACIONES DE COLUMNA. Dr. José Luis Bas Conesa. Jefe de la Unidad de Columna de la Ciudad Sanitaria «La Fe». Valencia.

20-20,30 horas: Descanso.

20,30 horas: Asamblea Ordinaria con el siguiente orden del día:

1. Elección de candidaturas para la Junta Directiva de la A.E.P.
2. Elección del vocal por Palencia de nuestra Sociedad.

21,30 horas: Cena de Confraternidad en el Hotel Castilla Vieja.

Sábado, 16 de abril

9,30 horas: Lectura de comunicaciones.

COMUNICACIONES

1. *Manejo y seguimiento del niño con displasia de cadera.* E. Ortiz Cruz; A. J. Martín Sanz; J. Yubero Pascual; M. C. Pedraz García; V. Salazar Villalobos; L. Ferrández Portal.—Hospital Clínico Universitario. Salamanca.
2. *Valoración y eficacia en el examen neonatal y evolutivo en las displasias de cadera.* A. J. Martín Sanz; E. Ortiz Cruz; M. C. Pedraz García; J. Yubero Pascual; L. Ferrández Portal; V. Salazar Villalobos.—H. Clínico Universitario. Salamanca.
3. *Pie calcáneo valgo y adducto de antepié. Correcta valoración en consulta pediátrica.* Acebal Cortina G.; Fournier Gancedo J.—H. de Cabueñes, Gijón. Coto Fuente M.—C. de Salud «La Magdalena». Avilés. Martínez Blanco J.—C. de Salud Pravia (Asturias).
4. *El niño que claudica. Valoración en consulta pediátrica.* Acebal Cortina G.; Murcia Mazón A.—H. de Cabueñes. Gijón. Coto Fuente M.—C. de Salud «La Magdalena». Avilés. Martínez Blanco J.—C. de Salud Pravia (Asturias).
5. *Dismetría de extremidades inferiores.* Dr. F. Baró Pazos; Dr. M. Paz Vidal.—H. «Lorenzo Ramírez». Palencia.
6. *Fractura de la fisis proximal y cuello del radio en el niño. Técnica de Metaizeau.* Dr. J. M. López Daza.—H. «Lorenzo Ramírez». Palencia.
7. *Tibia vara de Blount. Presentación de dos casos.* J. A. Gómez Carrasco; A. Cabrero; I. Fidalgo; F. Juanes; C. Mosquera; M.

- Sánchez Obregón.—H. «Camino de Santiago». Ponferrada (León).
8. *Pies zambos. Casuística de 5 años.* Espinosa, M. J.; Franganillo, A.; Cerezo, J. M.^a; Sánchez Badía, J. L.—H. «Valle del Nalón». Riaño-Langreo (Asturias).
 9. *Displasia de Meyer o variante de la normalidad.* Sánchez Badía, J. L.; Cerezo Pancorbo, J. M.^a; García Muñoz, M. T.; Fernández Alvarez, J. A.—H. «Valle del Nalón». Riaño-Langreo (Asturias).
 10. *Estudio cardiológico de la trisomía 13-15.* Dr. Pablo Vallés Serrano; Dr. José Luis Arce García.—H. Nacional «Marqués de Valdecilla». Santander.
 11. *Fiebre exantemática mediterránea. Nuestra experiencia a propósito de 34 casos.* A. J. Martín Sanz; D. Fernández Alvarez; M. V. Rascón Trincado; E. Alvarez Aparicio; G. Mateos Pérez; V. Salazar Villalobos.—H. Clínico Universitario. Salamanca.
 12. *Valoración de los niveles de zinc plasmático en pacientes con Síndrome de Down.* M.^a V. Rascón Trincado; F. Lorente; A. Romo; V. Salazar.—H. Clínico Universitario. Salamanca.
 13. *Importancia de la sensibilización a pólenes en la alergia infantil de nuestro medio.* F. Lorente; A. Romo; M. T. Romo; A. L. Fuentes; M. V. Rascón; V. Salazar.—H. Clínico Universitario. Salamanca.
 14. *Distrofia muscular progresiva tipo Becker. Presentación de un caso.* C. Mosquera; J. Rodríguez; M. Sánchez; I. Fidalgo; A. Cabrero; J. A. Gómez.—H. «Camino de Santiago». Ponferrada (León).
 15. *Un caso de fibrosis quística.* I. Rojo Fernández; G. Sobrino; J. L. Delgado; J. Pastor; F. Aparicio; J. Zurro; A. Burgos.—H. Provincial «San Telmo». Palencia.
 16. *Informatización de un Servicio de Pediatría. Experiencia de año y medio.* E. J. Mena; I. Hernando; J. M. Muro; F. F. de las Heras; A. González; P. Bedate; M. J. Soga.—H. del Río Ortega. Valladolid.
 17. *Evolución de Actividad Pediátrica en un Centro de Salud.* A. Ponce Ortega; I. Rojo Fernández; A. Ruiz Blanco.—C. de Salud «Pintor Oliva». Palencia.
 18. *Concentraciones tisulares de Beta-Metil-Digoxina en el niño.* M. P. Aragón; A. Khatib; A. Ponce; A. Villar; L. Valbuena; A. Dueñas; J. Ardura.—Facultad de Medicina. Valladolid.
 19. *Candidiasis neonatal sistémica. A propósito de un caso.* I. L. Carvajal; A. G. Merino; G. D. Coto; J. L. F. Fanjul; M. González; M. Crespo.—H. «N.^a Sra. de Covadonga». Oviedo.
 20. *Hipertensión arterial pulmonar e insuficiencia cardíaca derecha secundaria a patología obstructiva respiratoria alta.* Ochoa, C.; Trasoerra, F.; Ardura, J.—H. Clínico Universitario. Valladolid.
 21. *Deshidratación hipernatémica en el curso de lactancia materna. Aportación de un caso.* M. Moreno; A. García Blanco; L. Carvallo; A. Grande; M. Sánchez; P. González.—H. «Virgen de la Vega». Salamanca.
 22. *Neumotórax/neumomediastino en el recién nacido. Clínica, diagnóstico y tratamiento en una muestra de 134 casos.* C. Rey Galán; I. Riaño Galán; G. D. Coto Cotallo; L. Menéndez Nieves; V. Rodríguez de la Rúa; M. Crespo Hernández.—H. «N.^a Sra. de Covadonga». Oviedo.
 23. *Neumotórax/neumomediastino en el recién nacido. Etiopatogenia en una muestra de 134 casos.* I. Riaño Galán; C. Rey Galán; G. D. Coto Cotallo; A. Ramos Aparicio; F. Alvarez García; M. Crespo Hernández.—H. «N.^a Sra. de Covadonga». Oviedo.
 24. *Esclerosis tuberosa de Bourneville. A propósito de 14 casos.* J. Martín Ruano; J. Santos Borbujo; L. Monzón Corral; A. Gil Sánchez.—H. Clínico Universitario. Salamanca.
 25. *Realimentación en la gastroenteritis del lactante desnutrido.* C. Calvo; M. C. Cilleruelo; A. Villar; J. M. Marugán; D. Martín Melero; M. Alonso Franch.—H. Universitario. Valladolid.
 26. *Variaciones PH-Métricas del reflujo gastroesofágico en las diferentes posturas en re-*

- lación a la situación sueño/vigilia, ingesta/ayunas.* M. Alonso Franch; C. Calvo; J. M. Marugán; D. Martín Melero.—H. Universitario. Valladolid.
27. *Encopresis como problema gastroenterológico.* C. Uruña; D. Martín Melero; C. Calvo; J. M. Marugán; S. Alberola; M. Alonso Franch.—H. Universitario. Valladolid.
28. *Protocolo diagnóstico de las abdominalgias recidivantes en la infancia.* D. Martín; J. M. Marugán; C. Calvo; C. Uruña; J. Trigueros y M. Alonso Franch.—H. Universitario. Valladolid.
29. *Factores que influyen en la eficacia del tratamiento profiláctico de las convulsiones febriles.* José Luis Herranz; Juan A. Armijo; Rosa Arteaga.—H. Nacional «Marqués de Valdecilla». Santander.
30. *Rabdomiosarcoma embrionario. Presentación de nuestra casuística.* J. M. Antuña; Carlos Pérez; M.^a Galbe Sada; M.^a A. Miguel; J. López Sastre.—H. General Asturias. Oviedo.
31. *Tres casos de intoxicación inhabitual en niños.* Valle, F.; Martín Calama, J.; Valero, M. T.; De Miguel, C.; Zabay, M.—H. «Obispo Polanco». Teruel.

Día 10, martes
Hora: 19

DIAGNÓSTICO PRECOZ DE ATOPIA Y MEDIDAS PROFILÁCTICAS
Prof. Dr. D. Félix Lorente Teledano
Unidad de Inmunología y Alergia. Cátedra de Pediatría. Universidad de Salamanca.

Día 12, jueves
Hora: 19

SITUACIÓN ACTUAL Y PERSPECTIVAS FUTURAS DE LAS VACUNACIONES
Prof. Dr. D. Alfredo Blanco Quirós
Catedrático de Pediatría. Universidad de Valladolid.

Día 13, viernes
Hora: 19

PROFILAXIS DE LAS ALTERACIONES DE LA NUTRICIÓN EN EL NIÑO
Prof. Dr. D. Carlos Vázquez González
Servicio de Gastroenterología. Clínica Infantil «La Paz». Universidad Autónoma de Madrid.

DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA,
OBSTETRICIA Y GINECOLOGIA

Facultad de Medicina
UNIVERSIDAD DE VALLADOLID

VI JORNADAS DE PEDIATRIA

ORGANIZADAS POR

Servicio de Medicina Pediátrica
del Hospital «Virgen de la Concha»

(Jefe de Servicio: Dr. Plaza Romo)
Zamora, mayo 1988

II CURSO DE FORMACION CONTINUADA
EN PEDIATRIA

Dirección J. ARDURA
3, 6 al 11 de junio de 1988

1) ESTANCIA HOSPITALARIA

Días 6, 7 y 8

Día 9, lunes
Hora: 19

PROFILAXIS DE LOS TRASTORNOS DEL APRENDIZAJE
Y DEL SÍNDROME HIPERCINÉTICO

Prof. Dr. D. José Luis Herranz Fernández
Servicio de Neurología. Cátedra de Pediatría. Universidad de Santander.

— PRÁCTICA CLÍNICA: 9,00 - 14,00 horas. Hospital Universitario, 8.^a planta Oeste.

— SEMINARIOS: 17,00 - 20,00 horas. Facultad de Medicina. Planta baja. Ala izquierda. Seminarios 1, 2 y 3.

2) PARTE DOCTRINAL: CONFERENCIAS Y MESAS REDONDAS

Día 9

A) CONFERENCIAS

Presentación del Curso. J. Ardura.
 Hipoxia perinatal. Correlaciones de parámetros clínicos. Diagnóstico, tratamiento, pronóstico. I. Vila.
 Protocolos terapéuticos en neonatología. R. Jiménez.
 Encefalopatía hipóxico-isquémica. Correlaciones ecográficas. E. Domenech.
 Shock en el recién nacido. J. Quero.
 Convulsiones neonatales. R. Palencia.

B) MESA REDONDA. 17,00 - 20,00 horas

Moderador: E. Sánchez Villares.
 Panelistas: I. Villa, R. Jiménez, E. Domenech y J. Quero.

TEMÁTICA. 17,00 - 18,00 horas:

1. Situación actual del uso de surfactante artificial.
2. Informatización de historias e informes en unidades neonatales.
3. Protocolos de seguimiento en niños para adopción.

18,00 - 18,20 horas: Discusión.

18,20 - 18,40 horas: Descanso.

18,40 - 19,40 horas:

4. Experiencia en el manejo de neonatos de madre HIV positivas.
5. Secuelas neurológicas en niños sometidos a ventilación mecánica.
6. Diagnóstico biológico de la infección neonatal.

19,40 - 20,00 horas: Discusión.

Día 10

A) CONFERENCIAS

Presentación. F. J. Alvarez Guisasaola.
 El recién nacido hipotónico. F. Tresierra.
 Porvenir del neonato prematuro. Secuelas y patologías. M. P. Aragón y A. Arranz.

Desarrollo neuromotor precoz. J. L. Fernández Calvo.

Coordinación entre hospital y centro de salud. Elaboración de un protocolo sobre riesgo neurológico neonatal. J. V. Martínez Robles y J. C. Silva.

Incrementos pondero-estaturales del neonato de bajo peso. Evolución a corto plazo. E. Burón.

B) MESA REDONDA. 17,00 - 20,00 horas

Moderador: A. Blanco.

Presentación. A. Blanco.

Estado inmunológico del recién nacido. A. Blanco.

Diagnóstico precoz de cardiopatías congénitas. J. Ardura.

Tendencia en la alimentación y aportes en el gran prematuro. M. Alonso.

Valor diagnóstico de la fórmula leucocitaria en el recién nacido. C. Valbuena.

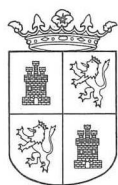
Diagnóstico y valoración etiológica de la anemia neonatal. Ana Blanco.

Día 11

10,00 - 14,00 horas: SESIÓN CLÍNICA: Salón de Actos. Escuela Universitaria de Enfermería. C/ Real de Burgos.

PREMIO GUILLERMO ARCE 1988

Se acordó por el Tribunal correspondiente otorgar el Premio «Guillermo Arce» al trabajo presentado bajo el lema «Eso*s días azules y ese sol de la infancia*» por razón a su interés científico así como rigurosidad en el diseño, resultados y conclusiones. Abierta la plica correspondiente resultaron ser sus Autores los Dres. María Luz Cilleruelo Pascual; M.^a José Martínez Sopena y Julio Ardura del Departamento de Pediatría de la Facultad de Medicina de Valladolid.

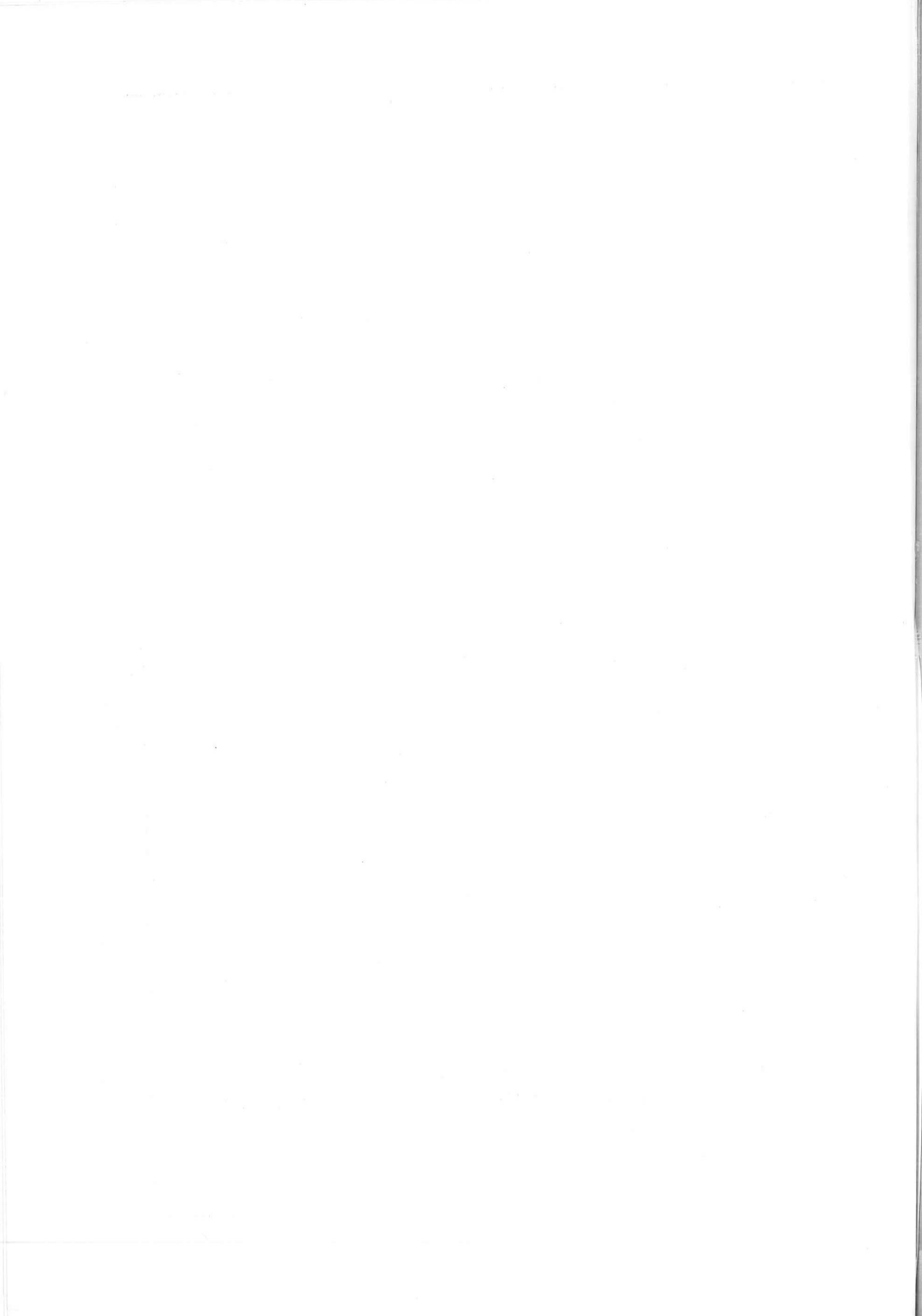


ESTA REVISTA SE EDITA CON LA COLABORACION DE

LA JUNTA DE CASTILLA Y LEON

Y

EL GOBIERNO AUTONOMICO DE CANTABRIA



UN PASO HACIA LO NATURAL

edamater[®]
NATUR-1

edamater[®]
NATUR-2

Edamater Natur 1 y 2, leches adaptadas de iniciación y continuación, además de cumplir las recomendaciones del ESPGAN, presentan dos importantes diferencias respecto a las demás fórmulas adaptadas:

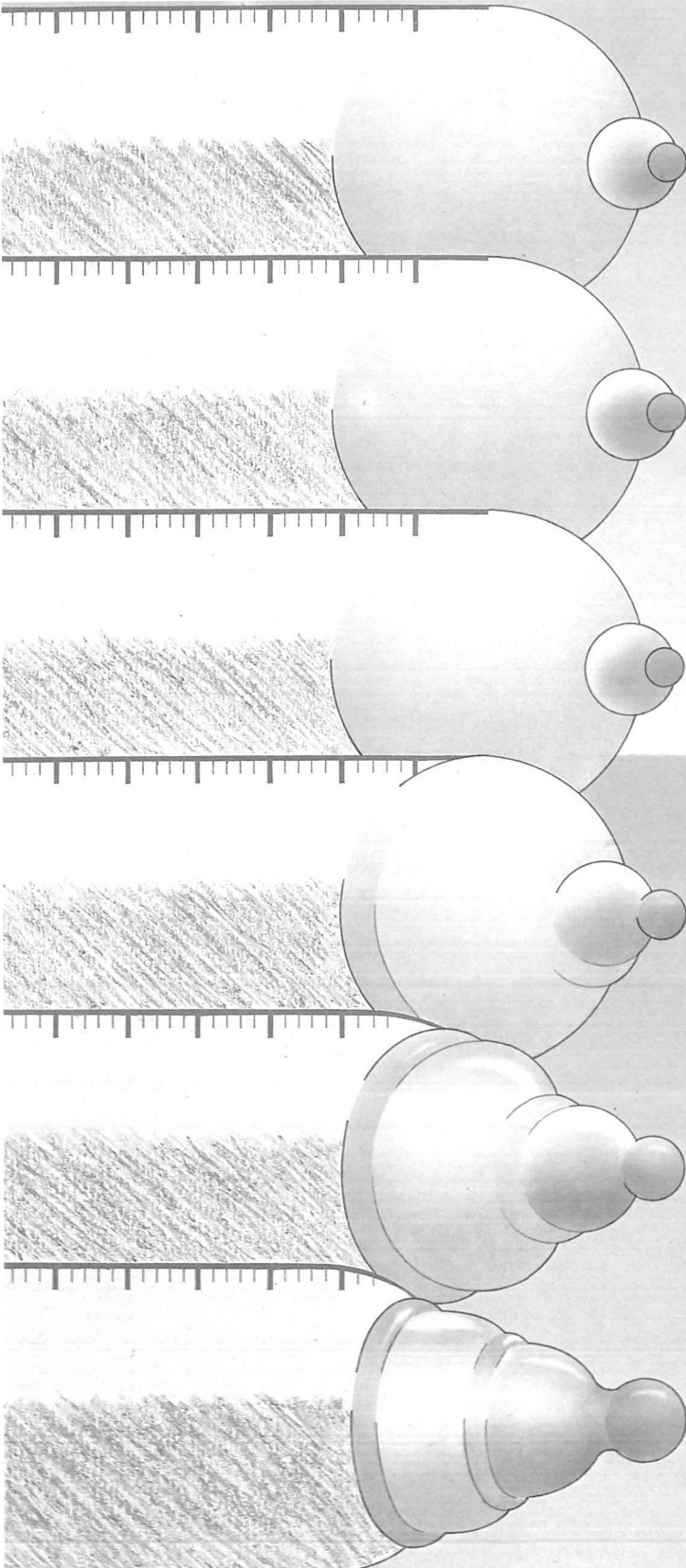
- Son las únicas leches que están enriquecidas con NUCLEOTIDOS al igual que la leche materna.
- Tienen la misma composición de ácidos grasos que la leche materna, fundamentalmente en el aporte equilibrado de ácidos linoléico, linolénico y oléico.



DIVISION DE NUTRICION EDDA

C. de Purchil, 66. Tel. (958) 28 08 00. Telex 78452 UNGA-E
18004 GRANADA (España)

UNIASA



En defecto
de la lactancia materna...

modar[®] 1

Leche de inicio,
enriquecida en
TAURINA

Hasta los 4-6 meses

modar[®] 2

Leche de continuación,
perfectamente
adaptada

Hasta los 2 años

WANDER

nutrición y salud