

BOLETIN
DE LA
SOCIEDAD CASTELLANO-ASTUR-LEONESA
DE PEDIATRIA

SOCIEDAD DE PEDIATRIA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEON

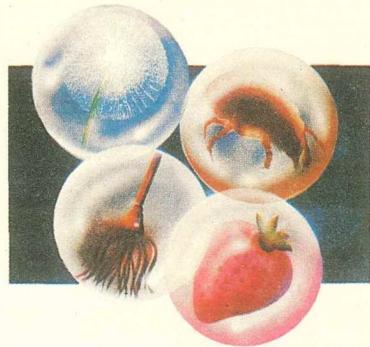
Miembro de la Asociación Española de Pediatría

PUBLICACION TRIMESTRAL



LA ALERGIA

Un problema de difícil solución



MIRCOL® SOLUCION

Antialérgico pediátrico que no induce somnolencia



El principio activo de Mircol, Mequitazina, ha demostrado poseer una intensa actividad antialérgica, presentando dos ventajas específicas:

- una larga duración de acción, y
- la no producción de somnolencia, demostrada mediante pruebas farmacológicas en el animal y estudios farmacocinéticos en el hombre.

Los estudios de tolerancia a largo plazo, permiten la administración prolongada de Mircol.

COMPOSICIÓN:

Mequitazina, 0,050 g. por 100 ml; Excipientes C.S.P. 100 ml. Mequitazina, 1,25 mg por CUCHARADITA de 2,5 ml; Excipientes C.S.P. 2,5 ml.

INDICACIONES:

- Alergias respiratorias: rinitis estacionales, rinitis aperiódicas, coriza, polinosis.
- Alergias cutáneas: urticarias, prurítos, eczemas.
- Alergias oculares: conjuntivitis.
- Edema de Quincke.
- Reacciones alérgicas en el curso del tratamiento de desensibilización.
- En general, todas las indicaciones usuales de los antihistamínicos.

CONTRAINDICACIONES:

Glaucoma de ángulo cerrado.

INCOMPATIBILIDADES Y PRECAUCIONES DE EMPLEO:

No asociarlo con los IMAO.

EFEKTOS SECUNDARIOS:

Mircol se tolera muy bien y no produce somnolencia.

El aumento de la dosis no modifica la eficacia del medicamento y puede producir efectos de tipo atropíntico: sequedad bucal, trastornos en la acomodación, etc. Estos efectos son generalmente discretos y transitorios.

INTOXICACION Y SU TRATAMIENTO

A las dosis terapéuticas recomendadas, Mircol carece de toxicidad. Si por ingestión excesiva se produjese signos tóxicos, se provocará el vómito y si procede, se establecerá el tratamiento sintomático adecuado.

PRESENTACION:

Frasco conteniendo 60 ml. P.V.P.: 119 pts. (i.i.)

POSOLOGIA:

Una cucharadita de 2,5 ml (1,25 mg de Mequitazina) por cada 5 kg. de peso corporal y día.



RHÔNE-POULENC FARMA S.A.E.

Alcorcón (Madrid).

I S S N 0037 - 8429

Depósito legal: S. 74 - 1960

EUROPA ARTES GRÁFICAS, S. A. - Sánchez Llevot, 1. - Teléfono *22 22 50. - 37005 Salamanca, 1987

BOLETIN
DE LA
SOCIEDAD CASTELLANO-ASTUR-LEONESA DE PEDIATRIA
SOCIEDAD DE PEDIATRIA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEON
PUBLICACION TRIMESTRAL

DIRECCION
REDACCION } Dpto. de Pediatría. Facultad de Medicina. VALLADOLID SUSCRIPCION { España: 350 ptas.
ADMINISTRACION } ANUAL Extranjero: 7 \$ U.S.A.

Vol. XXVIII

abril - junio 1987

Núm. 124

JUNTA DIRECTIVA DE LA SOCIEDAD CASTELLANO-ASTUR-LEONESA 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

Avila: Dr. JOSÉ MARÍA MÁLLO CASTILLO

Burgos: Dr. PAULINO APARICIO LOZANO

León: Dr. INDALECIO FIDALGO ÁLVAREZ

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 CASTELLANO-ASTUR-LEONESA DE PEDIATRIA

Director Fundador:

Prof. Dr. E. SÁNCHEZ VILLARES

Director:

Prof. A. BLANCO QUIRÓS

Subdirectores:

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

Comité de Redacción:

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

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

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

Nuestra tecnología al servicio del enfermo

ardine

la amoxicilina nacional

- **Fabricada por
ANTIBIÓTICOS, S. A.**
- **Avalada por la FDA y
la Farmacopea
europea.**
- **Exportada a más de
20 países de cuatro
continentes.**

Ficha técnica

COMPOSICIÓN: Amoxicilina trihidrato.

INDICACIONES: En todas las infecciones causadas por gérmenes sensibles a la Amoxicilina. Gram-positivos: *Staphylococcus pyogenes* aureo (no productor de penicilinasa). *Streptococcus beta haemolyticus*. *Streptococcus faecalis*. *Diplococcus pneumoniae*. *Clostridium B* anthrae. *Corynebacterium diphtheriae*.

Gram-negativos: *Haemophilus*. *Neisseria gonorrhoeae*. *Neisseria meningitidis* E. coli. *Klebsiella pneumoniae*. *Proteus mirabilis*. *Brucella melitensis*. *Salmonella typhi*.

DOSIFICACIÓN: El ritmo de eliminación renal del antibiótico exige la ingestión intermitente del mismo, que debe realizarse cada seis o cada ocho horas.

La dosis recomendada para el enfermo adulto es de 250-500 miligramos cada seis o cada ocho horas. En los niños las dosis serán de 125-250 miligramos al mismo ritmo.



Esta dosificación puede ser incrementada en el caso de que el médico lo considere conveniente. ARDINE puede administrarse indistintamente en fases de ayuno y de digestión, ya que su absorción apenas es interfetida por la presencia de alimentos en el aparato digestivo.

CONTRADICIONES, INCOMPATIBILIDADES Y EFECTOS SECUNDARIOS: El ARDINE está contraindicado en aquellos casos en que el paciente sea alérgico a la penicilina. Administrado en dosis elevadas puede ocasionar trastornos dispepsicos (vómitos, diarrea, flatulencia) que rara vez obligan a suspender el tratamiento. Se aconseja no administrar ARDINE junto con hidrolizados de proteínas que pueden alterar las propiedades del antibiótico.

PRESENTACIONES: Adultos: 12 cápsulas x 500 - 600 pts; PVP-IVA: 16 cápsulas x 375-631 pts; PVP-IVA: 16 sobres x 500 - 914 pts; PVP-IVA: Niños: 16 sobres x 250 - 496 pts; PVP-IVA: 16 sobres x 125 - 387 pts; PVP-IVA: 120 c.c. suspensión - 417 pts; PVP-IVA: 60 c.c. suspensión 200 pts; PVP-IVA: Cada 5 c.c. contienen 125 mg. de Amoxicilina.

Dissolver el contenido del sobre en un poco de agua o zumo de frutas. Sabor muy agradable. La dosis espaciada a tres tomas diarias permite el descanso nocturno.

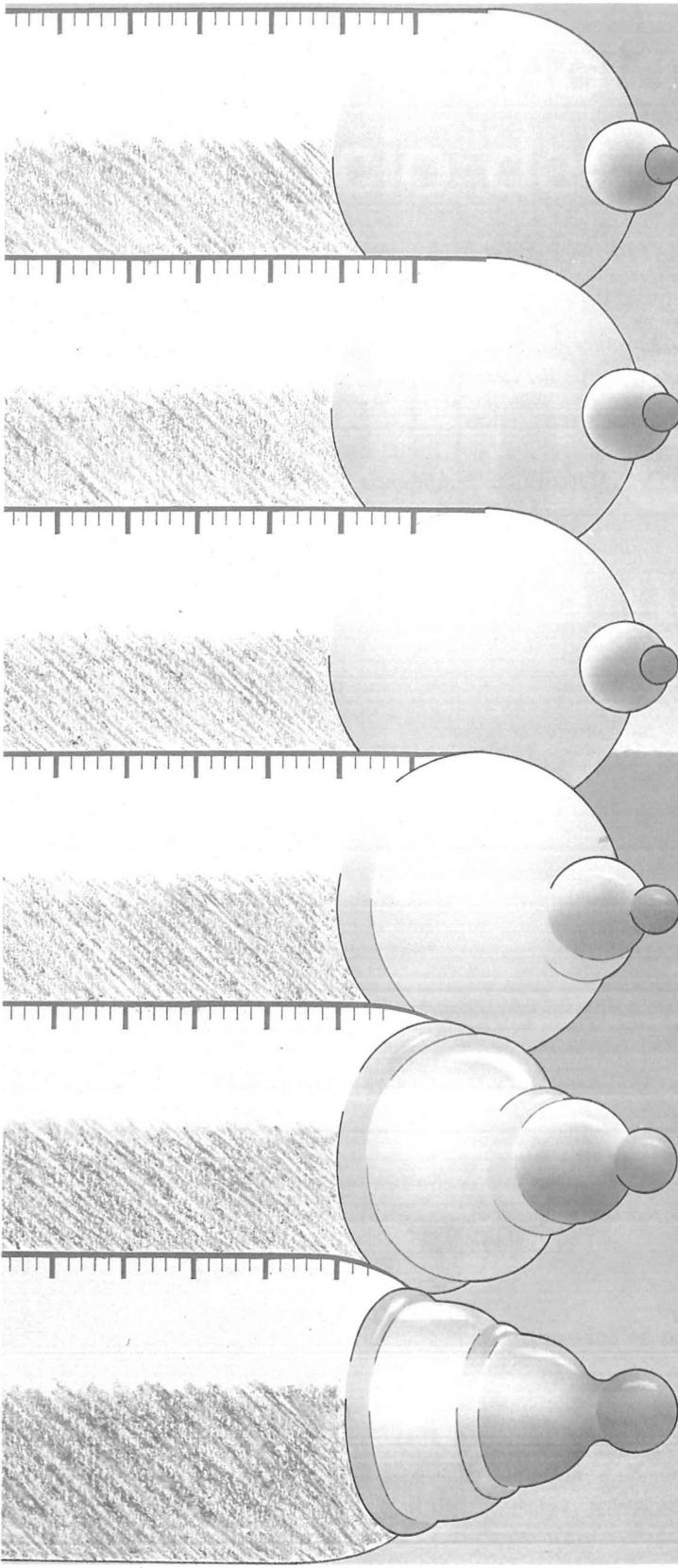


ANTIBIOTICOS, S.A. Fábrica en León

S U M A R I O

Páginas

Editorial	
SÁNCHEZ VILLARES, E.: <i>Planificación demográfica y sanitaria</i>	97
Pediatria Extrahospitalaria	
BAREA I., MUÑOZ C., MURGA M. L., ARROBA M. L., LAMA R., POLANCO I.: <i>Diagnóstico y tratamiento del estreñimiento en el niño</i>	103
Revision	
BLANCO A., CEÑA R.: <i>Causas de la muerte súbita del lactante</i>	111
Pautas diagnósticas y terapéuticas	
PALENCIA R.: <i>Coma en la infancia</i>	121
ARDURA J., SILVA J. C., MARTÍNEZ, J. V., ALBEROLA S.: <i>Insuficiencia cardíaca en la infancia</i>	125
Originals	
RODRÍGUEZ M. L., FIDALGO I., LÓPEZ PALACIOS D.: <i>Incidencia y tipo de malformaciones congénitas. Casuística 1984-1986</i>	129
Pediatria Social	
CASTELLANO BARCA G.: <i>Aspectos demográficos y asistenciales del adolescente</i>	135
Caso Radiológico	
FRAILE E., FIDALGO I., RODRÍGUEZ M. R.: <i>Quiste del plexo coroideo</i>	141
Casos Clínicos	
CABRERO A., GÓMEZ CARRASCO J. A., FIDALGO I., JUANES F.: <i>Enfermedad de Blount</i>	143
GONZÁLEZ DE LA ROSA J. B., SÁNCHEZ MARTÍN J., MATA FRANCO G., AVELLANOSA ARNÁIZ A., PINTO CEBRIÁN M., LEÓN ARENCIBIA L.: <i>Déficit de alfa-1 antitripsina. Aportación de un caso</i>	147
GARCÍA AMORÍN Z., RAMOS POLO E., SALAS PUCH J., ALVAREZ PÉREZ R., LÓPEZ SASTRE J.: <i>Agenesia del cuerpo calloso, atrofia óptica y epilepsia. A propósito de un caso</i>	151
MARUGÁN J. M., TRESIERRA F., PALENCIA R.: <i>Shock hemorrágico y encefalopatía. ¿Un nuevo síndrome?</i>	155
SÁNCHEZ MARTÍN J., APARICIO LOZANO P., DE LA MATA FRANCO G., SASTRE HUERTA E., ALONSO ALVAREZ B., AVELLANOSA ARNÁIZ A.: <i>Enanismo diastrófico</i>	161
Hace 25 años	
SÁNCHEZ VILLARES E.: <i>Clínica de la insuficiencia tiroidea infantil con especial referencia al crecimiento, maduración y signos radiológicos</i>	165
Cartas al editor	
Carta al editor	167
Normas de Publicación	
Normas de Publicación	169
Noticiario	
Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León	173
Curso de Formación continuada y asistencia primaria en Pediatría	174
Entrega del premio Ordesa a la investigación	175



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

S U M M A R Y

Páginas

Editorial

- SÁNCHEZ VILLARES, E.: *Demographic and sanitary planning* 97

Ambulatory Pediatrics

- BAREA I., MUÑOZ C., MURGA M. L., ARROBA M. L., LAMA R., POLANCO I.: *Diagnosis and treatment of constipation* 103

Reviews

- BLANCO A., CEÑA R.: *Causes of sudden infant death* 111

Diagnosis and therapy guidelines

- PALENCIA R.: *Coma in childhood* 121

- ARDURA J., SILVA J. C., MARTÍNEZ, J. V., ALBEROLA S.: *Hearth failure in infants* 125

Originals

- RODRÍGUEZ M. L., FIDALGO I., LÓPEZ PALACIOS D.: *Incidence and type of congenital malformations. Recount 1984-1986* 129

Social Pediatrics

- CASTELLANO BARCA G.: *Care and demographic aspects of adolescence* 135

Radiological Case

- FRAILE E., FIDALGO I., RODRÍGUEZ M. R.: *Cyst of choroid plexus* 141

Case Reports

- CABRERO A., GÓMEZ CARRASCO J. A., FIDALGO I., JUANES F.: *Blount's disease* 143

- GONZÁLEZ DE LA ROSA J. B., SÁNCHEZ MARTÍN J., MATA FRANCO G., AVELLANOSA ARNÁIZ A., PINTO CEBRIÁN M., LEÓN ARENCIBIA L.: *Alpha-1 antitrypsin deficiency. Report of one case* 147

- GARCÍA AMORÍN Z., RAMOS POLO E., SALAS PUCH J., ALVAREZ PÉREZ R., LÓPEZ SASTRE J.: *Corpus callosum agenesis, optic atrophy and epilepsy. Apropos of one case* 151

- MARUGÁN J. M., TRESIERRA F., PALENCIA R.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy. Is this a new syndrome?* 155

- SÁNCHEZ MARTÍN J., APARICIO LOZANO P., DE LA MATA FRANCO G., SASTRE HUERTA E., ALONSO ALVAREZ B., AVELLANOSA ARNÁIZ A.: *Diastrophic dwarfism* 161

Twenty five years ago

- SÁNCHEZ VILLARES E.: *Clinic of thyroid infantile insufficiency with special reference to the growth, maturity and radiologic signs* 165

Letters to Editor

- Letter to Editor 167

- NOTICIARY 173

SOMOS LOS MAS PROXIMOS ALA 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.

EDITORIAL

PLANIFICACION DEMOGRAFICA Y SANITARIA

Aunque más de una vez sólo sirvan para dejar enunciados principios que luego no se tienen en cuenta, es un tópico, no por reiterado menos cierto, que cualquier planificación sanitaria se debe basar en el conocimiento correcto de los datos demográficos —con sus variaciones en el tiempo— y de los indicadores de salud referidos al país, región o área geográfica en que se proyectan acciones de esta naturaleza. Sigue, sin embargo, que los datos demográficos y las estadísticas sanitarias no son de fácil obtención y ofrecen dificultades para su valoración rigurosa.

Entre los datos demográficos se utilizan los de natalidad, nupcialidad, fecundidad, abortos, divorcios, esperanza de vida, etc., pero los conceptos no están unificados en un mismo país ni con los demás. Por ejemplo, en España se sigue considerando en el Registro Civil, «aborto», al recién nacido fallecido en las primeras 24 horas. Desde 1975, los nacidos muertos van incluidos en el enunciado «mortalidad infantil tardía». En 1980 se prohibió el concepto de ilegítimo. La natalidad y fecundidad se valoran como totales/generales o efectivas —referidas estas últimas, sólo a los nacidos vivos—. Las tasas de fecundidad se determinan de diversa forma: contando el número de recién nacidos vivos en función del número de mujeres en edad fértil —entre 15 y 49 años—; o empleando el índice anual de fecundidad —llamado también «suma de nacimientos reducida»—, que elimina la diferencia de composición por edades y su influencia sobre el número de nacimientos; o utilizando el índice de fecundidad marital. A esta complejidad terminológica hay que añadir que el Anuario Estadístico, que publica las cifras definitivas de los fenómenos demográficos, aparece cada cinco años; y se retrasa tanto, que las cifras con que trabajamos a partir de 1980 son todavía provisionales.

La estadística sanitaria ofrece también dificultades en su recopilación y evaluación. En parte, por el complejo y cambiante concepto de salud, ligado a variables múltiples, algunas de carácter cualitativo. En países de nuestro nivel de desarrollo, se consideran desde hace tiempo poco sensibles, los denominados indicadores negativos, de morbilidad y mortalidad —perinatal, neonatal, infantil, de 1-4 años, escolar, juvenil, general—. Por ello, se promueven indicadores positivos. Entre éstos, los de medios, que contabilizados a nivel hospitalario —personal, camas, ingresos, estancias, índice de ocupación, estancia media, índice de rotación, etc.—, pueden servir

para conocer los rendimientos asistenciales, pero no la calidad de los servicios pediátricos, ya que como dice A. Blanco (1), varían con «las peculiaridades de cada Centro, en dependencia con su tamaño, área de cobertura, recursos diagnósticos, grado de especialización, nivel investigador y docente; etc.». Los indicadores de resultados: peso al nacer, nutrición, crecimiento y desarrollo..., bien estudiados en nuestro país en los últimos años, tenemos la impresión de que son poco tenidos en cuenta.

A lo anteriormente expuesto, hay que añadir los denominados indicadores sociales: medio ambiente, grado de cultura, vivienda, trabajo, desempleo, instrucción, educación sanitaria, etc. Y por supuesto, los económicos y políticos, que generalmente son los que priman y que casi siempre se aplican, desafortunadamente, con mayor arbitrariedad que equidad.

Dejando a un lado estas consideraciones iniciales, más o menos teóricas, pero de extraordinario interés práctico, todos estamos de acuerdo en un hecho demográfico indiscutible: descenso en España durante los últimos diez años de las tasas de natalidad y fecundidad, con reparto variable según las regiones. Lo abrupto de este descenso, prosigue desde 1974 hasta el presente.

En efecto, nacieron en España en 1974, 682.010 niños —tasa de 19,47—. En 1983, la cifra global bajó a 475.743 nacimientos —tasa de 12,45—. El índice anual de fecundidad era en 1954 de 2,46 niños por mujer. En 1964, de 2,90. A partir de este año, se inicia el descenso, con brusca aceleración desde 1977. La tasa estimada para 1984 era de 1,68 y de 1,56, para 1985. La importancia del fenómeno radica en que el reemplazamiento generacional, exige que cada mujer ha de tener por témino medio una hija, que a su vez procrea. Al nacer aproximadamente 105 niños por 100 niñas, se precisa que nazca una niña por cada 2,05 nacimientos, a fin de compensar el 2 % de mujeres que mueren antes de llegar a la edad media de procreación. Teniendo en cuenta esta pérdida, se estima que el índice anual de fecundidad para que se mantenga la renovación generacional, debe ser del orden de 2,1 niños por mujer.

Aceptando lo antedicho y sin entrar por ahora, en la polémica discusión de la importancia y significado de estos indicadores, se concreta nuestro objetivo, en hacer algunas reflexiones sobre el artículo de Ernest Lluch, «Más nacimientos previsibles» (2). El autor, hasta hace poco Ministro de Sanidad y Consumo, parte del hecho cierto del descenso de la natalidad en España, para afirmar «que las repercusiones de este proceso en el mundo sanitario son evidentes e incluso en nuestros hospitales, la reducción de los servicios materno-infantiles es bien visible. El Materno-infantil de Valladolid, aparece como un testimonio de una planificación demográfica y sanitaria inexistentes». El subrayado es nuestro.

¿Son válidas estas afirmaciones?... En nuestra opinión no se pueden suscribir, al menos en lo referente al Hospital Materno-Infantil (HMI) de Valladolid. Por ello queremos dejar constancia, también de forma sosegada,

de nuestras discrepancias a lo que mantiene Lluch en la sección de la revista donde colabora, bajo el epígrafe de «Repensando con sosiego».

La planificación demográfica de los hospitales infantiles debe de tener en cuenta a los neonatos, pero también a toda la población comprendida entre los 0 a 14 años —edad que se prolonga unos años en algunos países—. Y no es adecuado equiparar el descenso de la natalidad con la disminución de la población infantil. A principio de los años setenta, el HMI de Valladolid se programa para cubrir las necesidades de esta ciudad, pero sobre todo para dotar a la Comunidad de Castilla y León de un Centro de nivel terciario del que carecía y sigue careciendo. ¿Y cuál era su población y cuáles han sido sus variaciones hasta 1986? La Tabla I revela que de 1970 a 1986 el incremento de habitantes ha sido en España de 4.356.715 (11,3 %). En Valladolid, de 78.082 h. (15 %). Castilla y León han perdido 85.126 h. (3,1 %).

TABLA I
POBLACION DE ESPAÑA, CASTILLA Y LEON Y VALLADOLID

	1970 Censo	1975 Padrón	1981 Censo	1986 Padrón*
ESPAÑA	34.041.531	36.012.682	37.682.365	38.398.246
C. Y LEON	2.668.289	2.563.355	2.583.137	2.583.163
VALLADOLID	413.026	450.425	481.786	491.106

* Cifras sin carácter oficial, por no ser aprobadas en Consejo de Ministros. Fuente ONE.

Veamos ahora cuáles eran las previsiones de población para España en cuanto a su población total y la inferior a 15 años. Pueden apreciarse en la Tabla II, que recoge las proyecciones efectuadas por el Center for Population Studies de la Universidad de Harvard en 1977.

TABLA II
PROYECCION DE LA POBLACION ESPAÑOLA (MILES DE HABITANTES)

Año	Población Total	Población menor de 15 años
1975	35.430	9.562
2000	42.293	9.471
2005	47.064	9.577
2050	49.247	9.598
2075	49.774	9.589

Cabe objetar que estas previsiones realizadas para un siglo pueden no cumplirse. Es posible. Pero tal hecho nos lo cuestionamos hoy, en 1987, tras el reciente trabajo de C. Miguel Castaño y A. Agüero Menéndez (3),

que prevén un crecimiento menor en la población total y en particular en la de menos de 15 años, que el previsto en el trabajo del Centro de la Universidad de Harvard.

Por otra parte, un argumento que apoya el que ha sido el incremento de la población infantil y no el descenso de la natalidad, el hecho que ha marcado la planificación hospitalaria, podemos encontrarlo en lo sucedido en otras regiones. Según E. Lluch, el descenso de la natalidad y fecundidad ha sido en Cataluña, «avanzada o avanzadilla de este proceso» —mayor que en el resto de España—, «en paralelo con lo que ha sucedido en el País Vasco, y hasta cierto punto, en Madrid». Si así es, y en ello estamos de acuerdo, ¿hubo también inexistente planificación demográfica al abrirse nuevos hospitales y Servicios Pediátricos, en épocas de signo demográfico descendente? En Madrid, desde 1965, a los Centros que ya existían, se han sumado, el H. Infantil «La Paz», H. Infantil 1.º de Octubre, y los Servicios de Pediatría del H. «Ramón y Cajal» y General de Móstoles. Y cuando la disminución de la natalidad y de la población infantil en la provincia de Madrid, anuncian un previsible saldo poblacional negativo a corto plazo —es decir, en nuestros días—, se prevé la apertura de los Servicios de Pediatría de los H. Generales de Alcalá de Henares y Leganés.

¿Por qué se califica de inexistente la planificación sanitaria de Valladolid, y no la de Madrid? Aparte de la aberrante distribución geográfica de los hospitales madrileños —que se trata ahora de paliar—, ¿no parece muy probable, que prevalecieron criterios de otra índole, sobre los estrictamente sanitarios?... Siendo ecuánime, y en apoyo de los que ahora existen en Madrid, cabe sólo argüir, una vez más, el incremento de población de esta Comunidad, que de 1970 a 1986 ha ganado 969.876 h. (20,49%).

Si los parámetros demográficos no deben utilizarse para justificar el que se cancelara la apertura del HMI de Valladolid, cuando estaba concluido y totalmente equipado, ¿serían los restantes indicadores, los que no se tuvieron en cuenta en el momento de su planificación? Contestando a la pregunta, hay que aludir ahora a que el propio E. Lluch, cuando tenía las máximas responsabilidades en la Sanidad española, reconoció en cierto momento, la conveniencia de integrar el Departamento de Pediatría del H. Clínico y el Servicio de Pediatría del Hospital Río Hortega, en el nuevo HMI. Porque él y sus asesores sabían que Castilla y León carecían —y carecen— de Cuidados Intensivos neonatales y pediátricos; porque un Servicio y una Sección de Cirugía Pediátrica en la Región, no cubren sus necesidades; o porque la atención a la Cirugía Cardiológica, oncológica, etc., no puede realizarse con garantías y calidad sin la dotación de un Centro de nivel III.

Tampoco estamos de acuerdo con E. Lluch en alguna otra cuestión. O al menos en su interpretación de algunos hechos. Basándose el ex-ministro en un reciente trabajo de las demógrafas Ana Cabré e Isabel Pujadas, con datos definitivos sobre fecundidad en Cataluña hasta 1985 —recuerdo que en el resto de España sólo contamos, desde 1980, con estadísticas provisionales—, prevé que estamos en un cambio de tendencia: los 65.000

catalanes nacidos en 1985, darán paso en el año 2000 a una cifra de 90.000 —hipótesis baja—, a 105.000 —hipótesis alta—, y que con algunos retrasos, esta mejora se puede ir produciendo en el resto de España, «todo ello si no la contrarrestan factores sobre todo culturales».

Esta es por supuesto, una previsión a tener en cuenta —con datos fiables—, para Cataluña, pero ¿por qué sólo se valora el período comprendido entre 1985 y el año 2000?... Como se aprecia en la tabla recogida de las demógrafas citadas, este ascenso en los nacimientos se estaciona del 2000 al 2005, y de nuevo desciende este año al 2010, con cifras de 79.197/89.015 nacimientos. Se hacen obligadas algunas preguntas: ¿qué datos demográficos han de utilizarse para la planificación sanitaria de Cataluña?..., ¿los del intenso descenso de 1970 a 1985, con una tasa de 1,47?... ¿los del incremento de 1985 al 2000?... ¿los del nuevo descenso entre el 2000 y el 2010?... Y un corolario también como interrogante. ¿Cree E. Lluch que la frustrante y discriminatoria asistencia hospitalaria infantil de nivel III en Castilla y León, se hubiera aceptado en Cataluña? ¿Imagina la respuesta de los catalanes ante la negativa del INSALUD y el decreto de la muerte antenatal de un HMI necesario y concluido?

No obstante, dejando al margen nuestros razonamientos y preguntas, es desde luego sostenible que habrá una inflexión en el actual descenso de la natalidad y que tendrá lugar en unas regiones antes que en otras. La tendencia de estos cambios ha sido comentada por A. de Miguel (4) y desde luego en España, la mayor natalidad tiene lugar en épocas de bonanza económica, y la coyuntura económica oscila de forma regular y cíclica, en paralelo a otros acontecimientos políticos, y en relación incluso, con sucesos más o menos azarosos. En los últimos años, fueron períodos de infortunio los comprendidos entre 1935 y 1954 —depresión, guerra y postguerra—. De bonanza, los del desarrollo —1955 a 1974—. De nuevo de infortunio, los que se iniciaron en 1975 —crisis energética— y que se mantienen en la actualidad, aunque en Cataluña vaya a producirse ya en breve la inflexión aludida. La tasa de fecundidad desciende progresivamente, pero los nacimientos suben y bajan de acuerdo con estas alternativas.

Una última cuestión. Tampoco consideramos acertado el que la planificación hospitalaria infantil se base en la menor ocupación de las camas pediátricas, evidenciada en los últimos tiempos. Desde luego ese descenso es tan indiscutible como el de la natalidad. Arbelo y col. (5) registran en Madrid, 1985, un total de 1.846 camas pediátricas en los 12 Hospitales o Servicios allí existentes. El índice medio de ocupación ha sido del 59,9 %, con valores que oscilan entre el 72,5 % —H. Infantil «La Paz»— y el 43,1 % —Hospital «La Alcaldesa»—. Pero, ¿a qué se debe esta baja ocupabilidad? Es indudable que además de los cambios demográficos y la disminución o inversión de los flujos migratorios, existen otros hechos: descenso de la morbi-mortalidad infantil en relación con la mejoría de las condiciones higiénico-sanitarias, mejor calidad de la asistencia pediátrica primaria y desarrollo de las especialidades pediátricas. En nuestro parecer la mayor in-

fluencia en la menor frequentación hospitalaria, está relacionada sobre todo con la excelente formación que han recibido en los últimos años los residentes —no hay que olvidar que su entrenamiento se realizó en los hospitales y que fue tanto mejor, cuanto éstos eran más cualificados—. Y junto a ello, a que en algunos Hospitales, la competencia de las especialidades pediátricas, permitió que se resolvieran sin ingreso, infinitos problemas médicos.

Justamente esto último es lo que sucedió en Valladolid, donde el Departamento de Pediatría del Hospital Clínico, venía reduciendo los ingresos superfluos a niveles inimaginados. Y se da la paradoja que este hecho se contrapone a los criterios que han servido para establecer la rentabilidad de los Centros. De acuerdo con tales criterios que no pueden calificarse más que con el apelativo de aberrantes, constituye el «desideratum» del aprovechamiento, el de un Centro indiferenciado con ocupabilidad del 100 %, aunque sea a expensas de internar los catarros nasofaríngeos y a los niños parasitados por lombrices que pican con la cola —se traduce por oxiuros—. El Centro que ahora ahorra costosas estancias hospitalarias, no es rentable.

Sigo pensando y repensando que Castilla y León, necesitan un HMI de nivel III. Que el nonato estuvo planificado de acuerdo con datos demográficos y sanitarios válidos. Que su cancelación se contrapone al objetivo establecido por la política sanitaria del Gobierno: accesibilidad a la misma calidad asistencial a todos los españoles. Y que en nuestra Región esta accesibilidad sólo se consigue cuando nuestras futuras madres y nuestros niños se trasladan a Madrid, Santander, Oviedo, Barcelona... comunidades en las que existe lo que nos faltaba y nos falta.

Mucho nos tememos que la acentuada división que ya existe entre Comunidades pobres mal dotadas y ricas, equipadas hasta en exceso, se incremente en el futuro. Pero en lo que atañe a política sanitaria, por motivos distintos a los de planificación demográfica y sanitaria. Así lo piensa quien esto escribe, cuyo nombre se diferencia del de Lluch, en una O vocal que no sólo marca la diferencia lingüística entre el castellano y el catalán, sino también lo que en economía e influencia política, distancia a las Comunidades en infortunio de las de bonanza.

ERNESTO SÁNCHEZ VILLARES

BIBLIOGRAFIA

1. BLANCO QUIRÓS, A.: *Rendimiento asistencial y control de calidad de los Servicios pediátricos*. Editorial. Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. Pediat. 1986; 27: 261-262.
2. LLUCH, E.: *Más nacimientos posibles*. Jano, 1987, 776: 17.
3. MIGUEL DE CASTAÑO, C. y AGÜERO MENÉNDEZ: *Perspectivas demográficas y oferta de fuerza de trabajo*. Economistas. 1987, 24: 13-20.
4. MIGUEL A. DE: *La polémica sobre el descenso de la natalidad y sus causas: Diez errores sobre la población española*. Tecnos. 1984: 55-86.
5. ARBELO L. DE LETONA, A.; PRIETO BOZANO, G. y CASADO FLORES, J.: *Asistencia pediátrica en Madrid*, 1985 An. Esp. Pediatr., 1986, 25, 4: 227-249.

PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA*

Diagnóstico y tratamiento del estreñimiento en el niño

I. BAREA, C. MUÑOZ, M. L. MURGA, M. L. ARROBA, R. LAMA y I. POLANCO**

INTRODUCCIÓN

El interés por la problemática del estreñimiento en el niño ha aumentado notablemente en los últimos años, como lo demuestra el hecho de que hoy en día, constituye uno de los motivos más frecuentes de consulta al gastroenterólogo pediátrico. Dado que la frecuencia y características de las heces varía ampliamente de unos individuos a otros, no siempre está justificada la preocupación de los padres por el número y consistencia de las heces de sus hijos.

El objetivo de este trabajo es orientar al pediatra general, sobre la actitud diagnóstica terapéutica a seguir, ante un estreñimiento funcional en la edad pediátrica, y ayudarle a determinar cuándo debe remitir al paciente con estreñimiento orgánico a un especialista.

DIAGNÓSTICO DEL ESTREÑIMIENTO

El diagnóstico se realiza mediante la valoración conjunta de los siguientes parámetros:

1. *Historia clínica* detallada para establecer si realmente existe un auténtico estreñimiento, debiendo valorar: edad, frecuencia de las deposiciones, volumen,

consistencia y color de las heces, cambios con respecto al ritmo intestinal anterior, presencia de elementos anormales como sangre, moco o alimentos no digeridos etc. También es importante indagar sobre la presencia de vómitos, dolor abdominal, trastornos del apetito, carácter y conducta, ingestión de medicamentos y tipo de dieta, por la importancia que ésta tiene en la función intestinal (1). Los antecedentes y hábitos alimenticios familiares, así como el conocimiento de algún problema de comportamiento del niño o de la familia, pueden facilitar datos de gran interés para el diagnóstico.

Una vez establecido que existe estreñimiento, es fundamental determinar si su instauración es reciente, en cuyo caso se debería investigar la posibilidad de que exista una lesión orgánica, o bien ha comenzado muy precozmente, lo que sugiere una causa congénita del tipo del aganglionismo o enfermedad de Hirschsprung, máxime cuando ha habido un retraso en la evacuación del meconio (2).

2. *Exploración física* para tratar de descartar una patología orgánica y que debe incluir:

— *Exploración general.*

* Sección patrocinada por el Laboratorio Ordesa, S.A.

** Unidad de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil La Paz. Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma. Madrid.

— *Exploración abdominal.* Cuando el estreñimiento es crónico, se puede apreciar la existencia de masas duras, palpables, en fosa iliaca izquierda e hipogastrio (fecalmas). La distensión abdominal no es un hallazgo frecuente (1, 2).

— *Tacto rectal.* La inspección del ano permite apreciar la existencia de lesiones locales (fisuras, abscesos, hemorroides, etc.), manchas fecales, ano entreabierto por una masa fecal impactada, etc. Se debe valorar el tamaño de la ampolla rectal y su contenido, encontrándose con frecuencia en estos niños una ampolla rectal grande y llena de heces duras, de difícil extracción. Asimismo, también se comprobará el calibre del conducto ano-rectal y el tono esfinteriano.

3. *Examen radiológico*, que permite apreciar ya en la radiografía simple de abdomen la presencia de abundante contenido fecal en ampolla rectal y sigma.

4. *Otras pruebas.* Solamente se realizarán cuando están indicadas:

a) *Tránsito digestivo*, permite observar el enlentecimiento del mismo.

b) *Enema de bario*, es el método más adecuado para el diagnóstico de anomalías estructurales del colon y sigma, permitiendo visualizar defectos de llenado por las masas fecales. La técnica con doble contraste aumenta su utilidad, al mejorar la identificación de pequeños pólipos y alteraciones mínimas de la mucosa, que no podrían ser vistos en el enema convencional (2).

c) *Rectosigmoidoscopia*, ofrece la posibilidad de valorar directamente el estado de la mucosa, existencia o no de pólipos, fisuras, etc.

d) *Biopsia rectal*, permite el diagnóstico específico de enfermedad de Hirschsprung (3), de la que se han referido en la literatura (4, 5) cuatro variedades histoló-

gicas: aganglionismo, hipoganglionismo, displasias neuronales y aganglionismo limitado al esfínter interno o enfermedad de Hirschsprung de segmento ultracorto.

La biopsia rectal es el complemento ideal de la rectosigmoidoscopia, y su utilidad es indudable siempre que sea manejada por personal experto y entrenado. Los estudios histológicos se complementan con los histoquímicos, que en la enfermedad de Hirschsprung, sobre todo en las tres primeras variedades histológicas citadas, demuestran la existencia de un aumento de la actividad acetil-colinesterasa (4, 6).

e) *Manometría*, permite medir la presión intraluminal en recto y porción rectosigmoidea, mediante pequeñas sondas o balones introducidos a través de un sigmoidoscopio y conectados a una pluma registradora. La introducción de esta técnica en los últimos años, ha facilitado el diagnóstico etiológico del megacolon y en general del estreñimiento. En individuos normales el registro, después de la distensión rectal, demuestra la existencia de un reflejo inhibitorio recto-anal, con importante disminución de la presión a nivel del esfínter interno (relajación) y pequeñas elevaciones de presión a nivel del esfínter externo (contracción). En la enfermedad de Hirschsprung, el reflejo inhibitorio recto-anal está ausente y no hay relajación del esfínter interno ante la distensión, mientras que la respuesta del esfínter externo permanece normal. En el megacolon funcional, el citado reflejo, así como la respuesta del esfínter externo, están siempre presentes (7-11).

La mayoría de los autores (7, 11, 12) están de acuerdo, en que puede descartarse la enfermedad de Hirschsprung, cuando se objetive una relajación anal tras la distensión, siempre que los estudios manométricos se realicen en niños mayores de un año.

En resumen la manometría permite distinguir un megacolon subsidiario de cirugía, de otro susceptible de un tratamiento médico o psicoterápico, evitando practicar biopsias innecesarias en estos últimos.

Asimismo, estudios manométricos realizados (9, 12, 13), han puesto de manifiesto un menor tono basal rectal en niños estreñidos que en grupos control, lo que podría contribuir al «soiling» fecal, pero no explicaría la retención fecal crónica. Además, la respuesta de relajación del esfínter anal interno ante la distensión, también parece estar disminuida en niños estreñidos, de tal forma que es necesaria una distensión mayor para sentir deseos de defecar (7, 9, 11). Esta incapacidad del esfínter anal interno para una completa relajación, podría explicar la retención fecal en el estreñimiento crónico (13).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En principio, es importante tener en cuenta que, la incontinencia fecal o en-

copresis puede ocurrir con o sin estreñimiento. La fisiología de la continencia y los mecanismos fisiopatológicos a través de los cuales se produce la incontinencia en niños estreñidos, son específicos y diferentes de los que producen la incontinencia en niños no estreñidos, en los cuales, la existencia de alteraciones neurológicas, enfermedades degenerativas y retraso mental, van a jugar, sin duda, un papel importante.

Por otra parte, el estreñimiento pertinaz de comienzo reciente, así como un dolor abdominal persistente tras la eliminación de una impactación fecal de la ampolla rectal, son situaciones que requieren una atención especial, ante la posibilidad de que sean secundarias a una enfermedad sistémica o gastrointestinal. Un ejemplo de lo anterior sería, la obligatoriedad de descartar una enfermedad de Hirschsprung ante un estreñimiento severo de larga duración, con distensión abdominal, que no responde a la terapéutica y que además, se asocie a un retraso de crecimiento. En la Tabla I, se exponen los signos y síntomas, que pueden ser útiles en el diagnóstico di-

TABLA I. SIGNOS Y SINTOMAS UTILES PARA EL DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

	Estreñimiento primario	Enfermedad de Hirschsprung
Edad comienzo	Lactante Intervalo libre	Desde nacimiento
Expulsión meconio	Normal	Retrasado
Ambiente familiar	Propicio	Normal
Episodios obstrutivos	Ausentes	Frecuentes
Dolor al defecar	Ocasional	No
Encopresis	Sí	No
Estado general	Bueno	Retraso desarrollo
Abdomen	No distensión Fecalomas abd. inferior	Distensión importante Fecalomas todo abd.
Tacto rectal	Ampolla dilatada llena de heces	Ampolla vacía
Radiología	Megorrectosigma	Segmento agangliónico estrecho. Megacolon por encima.
Manometría	Presencia reflejo inhibidor del ano	Ausencia reflejo inhibidor del ano
Biopsia rectal	Plexos mientéricos normales	Ausencia cel. ganglionares en plexos mientéricos

ferencial entre el estreñimiento primario y la enfermedad de Hirschsprung.

Si se exceptúa el aganglionismo de segmento ultracorto, en que los síntomas suelen comenzar en la infancia temprana en la enfermedad de Hirschsprung clásica, la clínica puede iniciarse más tarde existiendo escasa relación entre el tamaño del segmento agangliónico y la severidad de los síntomas (2, 5). En este sentido estudios recientes (2) han demostrado que en un 10 % de niños estreñidos que no respondían al tratamiento médico y cuya sintomatología había comenzado casi al nacimiento o durante el primer año de vida, se estableció posteriormente el diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung de segmento ultracorto, con afectación de menos de 5 cm. del margen anal. También se ha descrito la asociación de encopresis con aganglionismo del segmento ultracorto y dilatación segmentaria del colon, lo que hace aconsejable la realización de estudios radiológicos, seguidos de una biopsia sucesiva a 3, 4 y 5 cm. del margen anal, en todos los casos de megacolon idiopático. A pesar de ello, a veces sólo se encuentra una falta de relajación del esfínter interno con biopsia rectal normal, que hacen difícil descartar dicho diagnóstico (5).

Por último, y aunque en el estreñimiento funcional la radiografía simple de abdomen puede mostrar colon dilatado por heces, imagen indistinguible de la que se aprecia en el megacolon congénito, tras el enema de bario, la eliminación del mismo se realiza fácilmente en el primer caso, mientras que en el segundo la evacuación es lenta y pobre.

COMPLICACIONES

Independientemente de su etiología, los niños estreñidos pueden presentar una

serie de complicaciones que agravan el mismo, aunque en ocasiones su relación causa-efecto no es precisa. A continuación se analizan las más frecuentemente encontradas en la práctica.

1. *Fisura anal*, es un desgarro superficial del conducto anal que aparece sobre todo en el lactante, debido a la expulsión de heces duras y voluminosas o bien, secundariamente a una diarrea aguda. Puede ser única o múltiple y con frecuencia se localiza en la región posterior. Se acompaña de dolor intenso al defecar y el signo más llamativo, es la presencia de sangre roja sobre las heces o de rectorragia después de la defecación (1, 14).

La fisura anal desaparece tratando el estreñimiento, junto con la aplicación de aceite mineral y pomadas anestésicas. La dilatación del esfínter externo contribuye a su curación.

2. *Prolapso rectal*, es la procidencia del recto a través del ano. Se observa con frecuencia antes de los tres años, y su aparición se ve favorecida por la especial disposición anatómica del recto a su edad, debilidad de los elementos de sujeción, estreñimiento y/o diarrea (1, 2).

El diagnóstico se establece por inspección, pudiendo aparecer hemorragias, secreciones de moco y en ocasiones dolor que aunque no suele ser intenso, contribuye a alarmar a los padres.

Los episodios repetidos de prolalpo rectal, aparecen con frecuencia en niños con fibrosis quística, por lo que es obligado cuantificar los electrolitos en el sudor, con objeto de descartar su existencia.

El tratamiento consiste en corregir el estreñimiento, evitando además, que el niño pase mucho tiempo en posición de defecar.

3. *Encopresis*, que consiste en la salida inadvertida de heces. Existe un confu-

sionismo en la literatura en dependencia del uso que de este término hacen unos autores y otros. De tal modo que, la presencia de encopresis sin estreñimiento en individuos sin patología neurológica, es frecuentemente considerada como de origen psicológico, mientras que el término anglosajón «soiling» (ensuciamiento) suele utilizarse más en el sentido de una incontinencia fecal de causa orgánica. Sin embargo, no hay ningún motivo para considerar como distintos ambos conceptos.

El estreñimiento crónico es sin duda, la causa más frecuente de esta complicación. La salida de las heces se produce por rebosamiento alrededor de la masa fecal impactada, a través de unos esfínteres anales dilatados (1, 2, 14). El diagnóstico se realiza mediante tacto rectal y el tratamiento, como en las situaciones anteriores, consiste en corregir el estreñimiento y el trastorno de conducta cuando esté presente.

TRATAMIENTO

En el momento de instaurar el tratamiento de un estreñimiento, hay que tener en cuenta: los mecanismos fisiopatológicos del mismo, el contenido intestinal, la capacidad funcional de las paredes del colon y el funcionamiento del sistema rectoesfinteriano. Por todo ello, las medidas a tomar serán las siguientes:

1. *Medidas generales.* Incluyen las de tipo higiénico, encaminadas a establecer la costumbre de intentar evacuar a la misma hora, y aleccionar a pacientes y familiares, sobre la conveniencia de evitar postponer la sensación del deseo de defecar. Otras de carácter físico, tales como recomendar ejercicios para fortalecer la musculatura abdominal y postural, dirigidas a favorecer el acto de la defecación, adoptando posiciones que aumenten la tonicidad muscu-

lar y permitan alinear el recto y el sigmaide con el eje vertical del organismo, para facilitar la evacuación (por ejemplo elevando los pies por encima del plano del suelo).

2. *Tratamiento tópico* de las lesiones anales (fisuras, criptitis, etc.) cuando estén presentes.

3. *Tratamiento mecánico.* Se realizará en dos fases:

a) *Vaciamiento rectal.* Se intentará remover la impactación fecal, mediante enemas de fosfatos de 80 a 250 cc. dependiendo de la edad del niño (en general 3 ml./Kg.) (2), seguidos de irrigaciones del colon con suero salino templado, en volúmenes de 50 a 100 cc. cada vez, hasta el total vaciado rectal (1, 14, 15).

Otros autores (2) consideran más efectivo, administrar 2 enemas de fosfatos, con un intervalo de 1 hora, vigilando la aparición de: deshidratación hipertónica, hiperfosfatemia y tetanía hipocalcémica. Aunque estas complicaciones pueden prevenirse, administrando a continuación del primer enema de fosfatos, otro con suero salino isotónico, también se han descrito casos de *shock* hipervolémico, después de la utilización de grandes cantidades de solución salina.

Cuando estas medidas no son eficaces, será necesaria la extracción manual del contenido rectal, en ocasiones bajo anestesia general.

En nuestra experiencia la técnica de «nursing» (estimulación rectal) se ha mostrado muy eficaz en lactantes, evitando de este modo, recurrir a otros procedimientos más complejos.

b) *Enemas de limpieza.* Una vez que el fecalomía ha sido evacuado se administrará un enema diario de suero salino o agua jabonosa (80 a 200 cc.) durante la primera semana, 3 enemas las dos sema-

nas siguientes y un enema cada tres días durante dos semanas más.

4. *Tratamiento farmacológico.* Corresponde al uso de laxantes, que en ningún caso se utilizarán antes de vaciar el recto, y únicamente para resolver la fase aguda del estreñimiento, retirándolos lo antes posible y de modo gradual (2, 16).

Existen varios tipos de laxantes, clasificándose según su mecanismo de acción (1, 16) (Tabla II). De todos ellos, dado que no están exentos de efectos secundarios indeseables, sólo deberá utilizarse el aceite de parafina.

Una vez realizado el vaciamiento rectal, se administrarán cantidades crecientes de aceite de parafina, suficientes para conseguir unas heces blandas y provocar tres o

cuatro deposiciones al día, de forma que el niño no pueda evitar la sensación de defecar. Una dosis adecuada es, 30 cc./Kg. dividido entre mañana y noche, manteniéndose el tratamiento durante un período de 3 meses hasta conseguir un hábito intestinal regular. Posteriormente, la dosis de aceite se disminuye gradualmente durante 2-3 meses (2). Es importante la prevención de una recaída, sobre todo en niños con historia de estreñimiento desde el nacimiento. El goteo constante de aceite, puede ser un signo de nueva impactación, indicando que la cantidad administrada es insuficiente.

El aceite de parafina, sobre todo cuando se dan dosis elevadas, puede interferir con la absorción de vitaminas liposolubles: A, D, E y K. Otro hecho a tener en cuen-

TABLA II. FARMACOS LAXANTES

I. ESTIMULACIONES QUÍMICOS DEL PERISTALTISMO

1. Osmóticos

- Laxantes salinos: sales de Na, K y Mg.
- Lactulosa.

2. Estimulantes o irritantes

- Aceite de ricino.
- Laxantes polifenólicos: Fenoftaleína y Bisacodil.
- Laxantes antracénicos: Senosidos A y B.

II. ABLANDADORES DE LAS HECES

- 1. Aceite de parafina.
- 2. Dióctil Sulfosuccinato sódico.

III. AGENTES HIDROFÍLICOS

- 1. Salvados.
- 2. Preparados semisintéticos de celulosa.
- 3. Gomas y semillas mucilaginosas.

IV. EVACUANTES RECTALES

- 1. Enemas de jabón, aceite oliva y fosfato sódico hiperosmolar.
- 2. Supositorios de glicerina.

ta es que, tras su administración, puede rezumar por el esfínter anal y, dar lugar a molestias desagradables y prurito anal. Además se han descrito otros efectos adversos, tales como: fistulas y retraso en la curación de heridas en postoperados gastrointestinales, neumonía lipoidea por aspiración, depósito en tejidos y órganos, y cáncer gastrointestinal (1, 16).

5. *Tratamiento dietético.* La disminución progresiva del contenido en fibra de las dietas occidentales en los últimos 10 años es, sin duda, la causa principal del aumento del estreñimiento en la población infantil, por lo que parece necesario aconsejar las dietas ricas en fibra, como hábito a recuperar en la sociedad actual.

A favor de esta hipótesis está la baja incidencia del estreñimiento en la población infantil de los países del tercer mundo, en cuya dieta existe elevado contenido en fibras (1, 17).

Se entiende por fibra dietética, la parte de los alimentos vegetales que atraviesa el tracto digestivo, sin ser digeridas por las secreciones endógenas (17). Esta fibra tiene las siguientes propiedades:

a) *Hidrofílicas*, por lo que es capaz de absorber agua, favoreciendo unas heces más blandas y voluminosas, que facilita su expulsión. Este aumento del volumen de las heces, constituye un estímulo mecánico del peristaltismo del colon, favoreciendo así los movimientos de propulsión y acortando el tiempo de tránsito. Asimismo, se ha observado una disminución de la presión colónica con dietas ricas en residuos, lo cual puede prevenir la aparición de la enfermedad diverticular (1, 17).

b) *Interferir la absorción de ácidos biliares* en el íleon terminal, lo que permite que éstos estimulen la secreción de moco a nivel del colon, lubrificando las heces.

c) *Disminuir los niveles de colesterol* por diversos mecanismos (17).

d) *Possible acción preventiva del cáncer* de colon y enfermedad diverticular (21).

Todas estas propiedades de la fibra, hacen que sea útil no sólo en el estreñimiento, sino también como ha sido referido en la literatura en el tratamiento de enfermedades, tales como, hipercolesterolemia, colelitiasis, diabetes y otras (17-20).

Basado en lo anteriormente expuesto, el tipo de tratamiento dietético del estreñimiento consiste en administrar una dieta rica en frutas, verduras y cereales integrales (salvado), recomendándose asimismo, la ingestión abundante de líquidos. Las féculas, azúcares y dulces en general, deben restringirse en este tipo de dietas (1, 2, 5, 15, 17).

6. *Tratamiento quirúrgico.* En la enfermedad de Hirschsprung está indicada la resección del segmento aganglionico. Los casos de segmento ultracorto pueden mejorar temporalmente, con dilataciones anales con anestesia general, siendo más eficaz la miotomía o esfinterotomía (2, 8, 22). Con ambos tratamientos se consigue un acortamiento y ampliación del canal anal funcional, facilitando que el bolo fecal alcance mejor el área sensorial del recto, y se vacíe más fácilmente (23).

Sin embargo, los resultados de la esfinterotomía en el megacolon idiopático, sobre todo los que cursan con inercia colónica, no son satisfactorios (2). Su mayor utilidad, corresponde a los casos en que por manometría se demuestra que tienen aumento de la presión de reposo anal (7).

7. *Tratamiento psicoterápico.* Las técnicas de modificación de la conducta, reeducación funcional y entrenamiento (*biofeedback*) son inocuas, y de resultados prometedores (2, 23). La asistencia psiquiátrica sólo está indicada, cuando están presentes alteraciones emocionales de importancia.

BIBLIOGRAFIA

- OPPE, T. E.: *Estreñimiento en Pediatría*. En Avery Jones F. y Godding E. W., *Constipación. Clínica y tratamiento*. 1.^a ed. Barcelona. Ediciones Toray, 1973; pp. 132-156.
- SILVERMAN, A. y ROY, CC.: *Pediatric Clinical Gastroenterology*. 3.^a ed. St. Louis. The CV Mosby Company 1983; pp. 391-399.
- BOCCON-GIBOD, L.; CHARRITAT, JL.; GRUNER, M.: *Biopsie rectale par aspiration dans la maladie de Hirschsprung*. Quel crédit peut-on accorder à l'examen histologique de routine? *Arch. Fr. Pédiatr.*, 1981; 38: 461-464.
- HOWARD, ER.; GARRETT, JR.; KIDD, A.: *Constipation and congenital disorders of the myenteric plexus*. *J. Royal Soc. Med. Sup.*, 1984; 77: 13-19.
- DEVROEDE, G.: *Constipation: Mechanisms and Management*. En Sleisenger MH., Fordtran JS. (eds.), *Gastrointestinal disease*. Saunders WB. Company. Filadelfia 1978; pp. 368-383.
- NEZEOF, C.; CERF, N.; LEBORGNE, M.; ARHAN, P.; PELLERIN, D.: *Etude de l'activité acétylcholinestérasique dans les biopsies rectales obtenues par aspiration*. Son utilité et sa valeur dans le diagnostic de la maladie de Hirschsprung. *Arch. Fr. Pédiatr.*, 1981; 38: 91-95.
- MEUNIER, P.; MARECHAL, JM.; JAUBERT DE BEAUME, M.: *Recto-anal pressures and rectal sensitivity studies in chronic childhood constipation*. *Gastroenterology*, 1979; 77: 330-336.
- ROSENBERG, AJ.; VELA, AR.: *A new simplified technique for pediatric anorectal manometry*. *Pediatrics*, 1983; 71: 240-245.
- MOLNAR, D.; TAITZ, LS.; URWIN, OM.; WALES, JKH.: *Anorectal manometry results in defecation disorders*. *Arch. Dis. Child.*, 1983; 58: 257-261.
- RAYNAUD, EJ.; MALPUECH, G.: *Constipation du nourrisson et de l'enfant*. *Encycl. Méd. Chirurg.* Paris Péd., 7-1975; 4015 A-10.
- ARHAN, P.; DEVROEDE, G.; JEHANNIN, B. y cols.: *Idiopathic disorders of fecal continence in children*. *Pediatrics*, 1983; 71: 774-779.
- YOUNOSZAI, MK.: *Chronic constipation in infants and children*. *Ind. J. Pediatr.*, 1983; 50: 299-309.
- LOENING-BAUCKE, VA.; YOUNOSZAI, MK.: *Abnormal anal sphincter response in chronically constipated children*. *J. Pediatr.*, 1982; 100 (2): 213-218.
- TORMO, R.: *El componente fibra de la dieta*. *Nutr. Clin.*, 1983; 3: 161-166.
- OLLERO, JC.: *Estreñimiento en la infancia*. *Pediatrika*, 1986; 6: 161-165.
- DE LAS CASAS, P.; MARRENO, N.: *Terapéutica del estreñimiento simple*. *Farmacoterapia*, 1985; 2: 283-290.
- VILAR, PJ.: *Alimentación del niño estreñido*. *Nutr. Clin.*, 1984; 4: 197-201.
- CUMMINGS, JH.: *Nutritional implications of dietary fiber*. *Am. J. Clin. Nutr.*, 1978; 31: 521-529.
- JENKINS, DJA.: *Dietary fibre, diabetes, and hyperlipidaemia*. *Lancet*, 1979; 15: 1.287-1.289.
- RAY, TK.; MANSELL, KM.; KNIGHT, LC.; MALLMUD, LS.; OWEN, OE.; BODEN, G.: *Long-term effects of dietary fiber on glucose tolerance and gastric emptying in noninsulin-dependent diabetic patients*. *Am. J. Clin. Nutr.*, 1983; 37: 376-381.
- CUMMINGS, JH.; HILL, MJ.; JIVRAJ, T.; HUTTON, H.; BRANCH, WJ.; JENKINS DJA.: *The effect of meat protein and dietary fiber on colonic function and metabolism*. Changes in bowel habit, bile acid excretion, and calcium absorption. *Am. J. Clin. Nutr.*, 1978; 31: 521-529.
- POISSON, J.; DEVROEDE, G.: *Severe chronic constipation as a surgical problem*. *Surg. Clin N. Am.*, 1983; 63: 193-217.
- FREEMAN, NV.: *Intractable constipation in children treated by forceful anal stretch or anorectal myectomy: preliminary communication*. *J. Royal Soc. Med. Sup.*, 1984; 77: 6-8.

REVISION

Causas de la muerte súbita del lactante

A. BLANCO y R. CEÑA

RESUMEN: El Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL) es la muerte inesperada de un niño aparentemente normal. Su incidencia aproximada es de 2/1.000 recién nacidos vivos. Hay varios factores relacionados con el ambiente, con la madre y con el propio niño que aumentan el riesgo de SMSL. Los mecanismos del SMSL son todavía muy discutidos, y probablemente los más significativos pudieran ser las anomalías cardíacas y especialmente los fallos del control respiratorio. En los estudios necrópsicos no hay daño tisular que justifique el fallecimiento, pero es posible encontrar alteraciones histológicas menores características de situaciones de hipoxia crónica. **PALABRAS CLAVE:** MUERTE SÚBITA. APNEA. HIPOXIA. ACCIDENTES.

CAUSES OF SUDDEN INFANT DEATH (SUMMARY): The Sudden Infant Death Syndrome (SIDS) is the unexpected death of one apparently normal child. Their incidence is approximately 2/1.000 live newborns. There are several factors related to the environment, to the mother and the own child which increase the risk of SIDS. The mechanisms of SIDS are very discussed yet, and probably the most significant ones could be the cardiac anomalies and specially the failures of respiratory control. In the necropsy studies there are not tissue injuries that could be cause of death, but it is possible to find histologic disturbances characteristics of the chronic hypoxia. **KEY WORDS:** SUDDEN DEATH. APNEA. HYPOXIA. ACCIDENTS.

I. INTRODUCCIÓN

Probablemente la primera referencia escrita de este síndrome se remonta al Antiguo Testamento en el Juicio del Rey Salomón.

El SMSL va tomando una importancia cada vez mayor, desde hace años, ya que en algunos países (por ejemplo en USA) es la principal causa de muerte en menores de un año, lo que unido al descenso de la natalidad, crea un evidente problema sociosanitario.

El SMSL viene definido por la muerte súbita e inesperada por su historia médica, de un niño aparentemente normal, la cual permanece inexplicada después de la realización de una autopsia correcta (1, 2). En el fondo de esta definición, está la imposibilidad actual de realizar un diagnóstico cierto de la causa de muerte, encontrándonos frente a una autopsia «blanca».

Debido a su incidencia estadística y a la naturaleza altamente traumática para la familia, se están dedicando esfuerzos a nivel de estudios epidemiológicos, hoy ine-

xistentes en nuestro país, como de investigación y prevención de las posibles causas que pueden llevar al desenlace fatal (por ejemplo programas de información, atención materna y perinatal, monitorización cardio-respiratoria domiciliaria...).

II. EPIDEMIOLOGÍA

Al abordar este apartado hay que referirse a los múltiples estudios realizados, tanto a nivel de necropsias como de niños con riesgo de padecer SMSL (niños que han estado a punto de morir de SMSL, hermanos de víctimas, etc.) que son los grupos básicos de estas investigaciones, así como sus ambientes y familias.

A) Incidencia y factores socio-económicos

La incidencia es variable de unos países a otros (Tabla I), aunque el promedio suele estar en 2 por mil, nacidos vivos (3).

En USA vienen sucediendo un promedio de 5.500 muertes por SMSL, bien documentadas (9).

TABLA I. INCIDENCIA DEL S.M.S.L.

PAÍS	AÑO	CASOS/1.000 RN
CANADÁ	1970	3,00
INGLATERRA	1970	2,00
IRLANDA	1971	2,80
CALIFORNIA	1972	1,55
AUSTRALIA	1972	1,70
FILADEFIA	1972	1,92
OHIO	1975	2,08

Respecto a los factores socio-económicos, el riesgo de SMSL está incrementado en las capas de la población menos afortunadas, respecto a las más acomodadas. Relacionado con ésto, un número importante

de ellos habrían nacido fuera del matrimonio (eran ilegítimos), estaban viviendo solos con sus madres y sus padres no tenían empleos fijos y vivían con cierto hacinamiento y en distritos o zonas más pobres (10). Probablemente, esta situación esté relacionada con la calidad de la vida intrauterina y los cuidados maternos perinatales (11).

B) Factores que dependen del niño

a) *Prematuridad y bajo peso.* Hoy en día no hay ninguna duda de que los prematuros y de bajo peso tienen más riesgo de SMSL que los niños con término y peso adecuado (12, 13, 14, 15).

b) *Edad.* En todas las series publicadas aparece un pico de incidencia entre los 2 y 4 meses de edad, con una mínima incidencia en el primer mes de vida (9, 11, 17, 18).

c) *Hermanos.* Respecto a los hermanos hay que tener en cuenta varios factores. El ser segundo o tercero en cuanto a orden de nacer, o los hermanos de un parto múltiple (19, 20, 21), tienen un mayor riesgo especialmente para los segundos o terceros en nacer (22). KRAUS y BORHANI (16) encontraron un riesgo de 8,33 por 1.000 nacidos vivos en trillizos y 3,87 para mellizos. Se ha descrito la muerte el mismo día de pareja de gemelos (14, 18, 23). En resumen, el riesgo se aumenta con el orden de nacimiento, siendo aún mayor en el caso de partos múltiples, en especial los últimos en nacer. Posiblemente, un factor que influya en los partos múltiples es su adelantamiento y el bajo peso de los recién nacidos.

d) *Sexo y raza.* En la mayor parte de los trabajos hay un ligero predominio de varones frente a hembras (24). Este dato es muy típico en la mayoría de las enfermedades de niños, y revela poco o nada acerca de este problema (11). Las diferencias raciales, probablemente estén algo influenciadas por el *status socio-económico* (16) (Tabla II).

e) *Factores genéticos y familiares.*

Con los datos actuales, parece ser que el SMSL no está genéticamente controlado, aunque puede existir cierta agregabilidad familiar. En USA, el promedio es 2 por 1.000 nacidos vivos, pero esta *ratio* se incrementa a 2,1 % (10 veces mayor) en los siguientes hermanos de víctimas de SMSL y pasa a 4,2 % (20 veces más) entre los gemelos supervivientes (25, 18, 14, 22).

TABLA II. PRINCIPALES ASPECTOS EPIDEMIOLOGICOS DEL S.M.S.L.

Dependientes del niño:

1. Máxima incidencia entre 2-4 meses de edad.
2. Mayor frecuencia en varones (60 %).
3. Prematuridad y bajo peso al nacimiento.
4. Riesgo ligeramente superior en hermanos y en gemelos.
5. Frecuente asociación de catarros bancales.

Ambientales:

1. Nivel socioeconómico bajo.
2. Meses invernales y horas nocturnas.

Dependientes de la madre:

1. Madres jóvenes.
2. Adicción a tabaco o drogas.
3. Anemia durante el embarazo.

Hay estudios que señalan una mayor incidencia de respiración periódica, en hermanos de víctimas, durante registros domiciliarios en el sueño. Posteriores análisis en laboratorio, señalaron una menor cantidad de apneas cortas durante los primeros 6 meses de vida (26), aunque este segundo registro se realizó en el laboratorio, en donde el sueño podría estar algo alterado (23). Resumiendo, el SMSL no se transmite por herencia mendeliana en la mayoría de los casos.

f) *Otros factores.* Para ver si los niños afectados habían tenido alteradas algunas de su funciones fisiológicas, se revisaron los datos de 59.379 embarazos, incluyendo gestación, parto y puerperio, el período neonatal y el desarrollo hasta los 8 años de edad. De todos los nacimientos, 125 fallecieron de muerte súbita (2,11 por mil). Esos 125 niños fueron comparados con controles similares del mismo grupo por NAEYE y DRAGE (27), encontrando que al nacer habían tenido un test de Apgar más bajo que los controles (21, 27, 28), necesitaron oxígeno y soporte ventilatorio con más frecuencia que los controles (13, 27), los problemas con la alimentación fueron comunes, necesitando alimentación por sonda con mayor frecuencia; asimismo, presentaron hipotonía, temblores e incremento del moldeado de la cabeza y reflejo de Moro anormal (29, 27). NAEYE (30) realizó un estudio retrospectivo sobre los patrones conductuales de 46 víctimas, comparando con sus hermanos, resultando que presentaban una menor actividad durante el tiempo en que vivieron, con una menor respuesta frente a estímulos externos, junto con un tono diferente de sus gritos y llanto, respecto al de sus hermanos (13, 17, 56). Por otro lado se fatigaban y cansaban más que sus hermanos con las tomas. Estos hallazgos correlacionaron bien, estadísticamente, con la evidencia *postmortem* de hipoxemia.

Respecto a la ganancia de peso del niño hay estudios contrapuestos (27, 32). El tipo de alimentación, no hubo diferencias entre la leche materna y artificial (33). La mayoría de los niños que murieron de SMSL, tuvieron un retraso en el crecimiento, cuando como grupo se les comparó con un grupo control (35).

Por último, estos niños presentaron en un porcentaje variable, del 40-75 % de los casos, un cuadro de infección respiratoria leve de vías altas y/o leves síntomas

gastrointestinales en la semana previa al fallecimiento (34), teniendo varios ingresos hospitalarios en el intervalo nacimiento-muerte (34). El 20-75 % de los niños estaban asintomáticos en el momento de morir (23).

En niños con displasia broncopulmonar, el riesgo de muerte súbita es siete veces mayor que en los controles, es decir, el 11 % de estos niños murió en comparación con el 1,5 de los niños de peso similar sin esta enfermedad pulmonar crónica (36).

C) Características de la madre (42, 46, 47)

Entre los datos epidemiológicos asociados a la madre se encuentran: posible hemorragia en el tercer trimestre de embarazo y parto con anestesia (46), menor de 20 años, soltera (47), que tuvo pocas visitas de control antes del parto, estuvo enferma durante el embarazo o tuvo algún aborto previo, con corto intervalo entre los embarazos, que es fumadora o drogadicta, en especial si es adicta a opiáceos.

El riesgo se incrementa con la situación social y económica de la madre y si el padre también es menor de 20 años.

D) Datos de la muerte (17, 23, 42, 47)

La mayoría de las muertes se producen en los meses invernales, con mucha menor incidencia en verano. La hora suele ser entre media noche y las 9 de la mañana, siendo el lugar mayoritario la residencia habitual.

Este último dato sugiere la necesidad de investigar más a fondo la fisiología del sueño, como parte importante involucrada en SMSL.

III. PRESENTACIÓN CLÍNICA

Habitualmente el niño es hallado inesperadamente muerto en su cuna. La postura es normal y tranquila, como si estuviera dormido. No hay signos aparentes de violencia, ni de defensa. Nadie le oyó gritar o moverse en los minutos previos. La principal característica de este síndrome es la ausencia de datos anormales. En algunos casos se le encuentra apneico y todavía puede ser reanimado con vigorosos estímulos físicos y respiración boca a boca.

Al preguntar a los padres, retrospectivamente, sobre la conducta del niño fallecido, la mayoría sostienen que su comportamiento era aparentemente normal sin ninguna alteración remarcable. Insistiendo, algunos pueden afirmar que se fatigaba algo con los biberones, que su llanto era débil, que tenía una actividad física escasa o que respondía pobremente a reflejos o caricias. No obstante estas descripciones son inconstantes y quizás influenciadas por las preguntas.

No es raro el antecedente de una leve infección, probablemente viral, de vías respiratorias altas. Sin embargo su gravedad nunca justifica, por sí sola, el fallecimiento.

IV. PATOGENIA

Los mecanismos que producen el SMSL son muy disputados y *hay importantes diferencias* entre los resultados de unos y otros investigadores. La controversia se debe a varios motivos:

1. Los estudios funcionales realizados en los propios niños fallecidos son escasísimos. La mayoría murieron antes de que hubiera motivo para hacerlos.
2. Los datos obtenidos de familiares adultos o de hermanos mayores se utilizan a veces para sacar conclusiones de la enfer-

medad. Sin embargo son organismos maduros, no lactantes, y es dudoso que las situaciones sean extrapolables.

3. Los grupos de estudio no son semejantes. Mientras que unos autores incluyen todos los casos, otros descartan los nacidos con bajo peso y los que presentan un intervalo Q-T acortado.

4. El SMSL probablemente sea una entidad no homogénea y se produzca a través de distintos mecanismos.

Alteraciones e hipótesis propuestas:

Con mayor o menor rigor científico se plantearon diversas hipótesis (Tabla III). Algunas pueden ocurrir simultáneamente, como las alteraciones respiratorias centrales y las obstrucciones de vías altas.

TABLA III. ALGUNAS TEORIAS PATOGENICAS HISTORICAS

1963	Estrés
1964	Insuficiencia corticoidea
1966	Infección bacteriana
1968	Infanticidio
1968	Arritmia por inmadurez del SNV
1968	Defecto congénito de la conducción cardíaca
1970	Colapso de la tráquea
1972	Enfermedad por inmunocomplejos
1972	Deficiencia de magnesio

a) Alteraciones cardíacas

En algunos familiares y en niños con formas abortadas se encontraron frecuencias cardíacas más rápidas de lo normal y con una escasa variabilidad, así como intervalos Q-T patológicamente acortados o arritmias. Es posible que estas anomalías puedan haber sido la causa mortal de algún caso, pero no está comprobado que lo sean en la mayoría.

b) Alteraciones centrales del control respiratorio

Se ha propuesto la existencia de una alteración del tallo cerebral basándose en estudios realizados con potenciales auditivos evocados y en la respuesta al CO₂. La hipercapnia es, en organismos normales, un estímulo respiratorio. En niños con formas abortadas se observó una respuesta disminuida al CO₂. Por desgracia estos hallazgos no fueron corroborados por todos los investigadores (11).

c) Apneas de origen periférico

Debidas a obstrucciones respiratorias. En los organismos maduros la obstrucción respiratoria no es causa de apnea, por el contrario, los movimientos respiratorios se intensifican. Sin embargo se ha sugerido que en niños con SMSL, y sólo durante el sueño, pudiera producirla. Sería debido a una anomalía de la regulación respiratoria durante el sueño. Algunos autores encontraron pausas de apnea excesivamente prolongadas en estos casos, pero los resultados no fueron comprobados por otros.

Las obstrucciones ocurren en vías altas, pueden ser faríngeas o nasales y más dudosa es la posibilidad de laringoespasmos. La porción posterior de la lengua está engrosada en los lactantes y puede caer fácilmente hacia atrás. Incluso se ha sugerido que estos niños, en caso de una rinitis, no abran la boca para respirar durante el sueño (48, 49). También se describió algún caso de SMSL abortado, con pausas de apnea que desaparecieron al operarle de adenoides (50).

Debidas a reflujos gastroesofágicos. La llegada de contenido líquido a la entrada de la laringe puede ser causa de apnea, bradicardia e hipertensión arterial; al menos en las grandes regurgitaciones. Sin embargo es más dudoso que este reflejo ocurra en las formas leves y moderadas.

También se duda que pueda suceder en niños normales, o sólo en los inmaduros o con cierto daño cerebral (51, 52) (Tabla IV).

TABLA IV. TEORIAS ACTUALMENTE EN DISCUSION

Principales:

Fallos del control respiratorio
Alteraciones cardíacas

Otras:

Reflujo gastroenofágico
Infección vírica
Alteraciones del metabolismo
Anafilaxia
Botulismo
Malos tratos

d) *Origen infeccioso*

La mayor incidencia de las muertes súbitas en los meses fríos y en niños de 2-4 meses, edad de la hipogammaglobulinemia fisiológica, hizo dirigir las investigaciones hacia una causa infecciosa. Un autor halló cifras bajas de IgA secretora en los fallecidos, pero no en los resucitados. Aunque los catarros de vías altas son frecuentes, su intensidad no justifica la directa producción del fallecimiento. Se desconoce si pueden indirectamente facilitar otros mecanismos (53).

En un 4 % de las autopsias se encontró *Clostridium botulinum*, pero la mayoría de los autores le niegan valor a este hallazgo (54). También se le relacionó con el V. sincitial respiratorio, sin poder comprobar su papel.

e) *Alteraciones del metabolismo de los lípidos*

En 14/200 casos se hallaron depósitos grasos anormales en la necropsia. Recien-

temente se sugirió la posibilidad de que fuera debido a una deficiencia de acetil coenzima A deshidrogenasa. Esta patogenia no parece afectar más que a una minoría de casos, pero es importante que ante un caso de muerte frustrada se recoja orina y se investigue la posibilidad de una alteración del metabolismo. Se podría comenzar un tratamiento dietético antes de que la enfermedad se haga aparente (55, 56, 57).

En algunos de estos enfermos se recoge el antecedente de una reacción anormal frente a las vacunas de DTP, lo que podría ser otro dato de identificación (11, 58).

f) *Anafilaxia*

Esta hipótesis defiende la posibilidad de una reacción alérgica frente a proteínas alimentarias regurgitadas durante el sueño e inhaladas en el pulmón. A pesar de que se propuso ya hace 25 años no se pudo nunca fundamentar con bases sólidas. Tampoco se encuentra habitualmente en las necropsias alimento en los pulmones (59).

g) *Anomalías del SNV y sus mediadores*

Están basadas en el hallazgo de taquicardia con escasa variabilidad de la frecuencia y disminución de la sensibilidad al CO₂. Se encontró que los corpúsculos carotídeos de niños fallecidos súbitamente tenían 10 veces más dopamina y 3 veces más adrenalina que los controles. Esta situación pudiera ser primaria o secundaria, pero en cualquier caso dificultaría la respuesta del organismo frente a la hipoxia (60).

h) *Malos tratos*

Hay autores que siguen insistiendo en la posibilidad de que algunos de los casos de SMSL sean niños maltratados y asfi-

xiados por padres que no calcularon la repercusión de sus acciones, p. ej. tapándolos con almohadas para no oírles llorar. Aunque es una posibilidad, los datos epidemiológicos y necrópsicos no sostienen la generalización de esta hipótesis.

V. ANATOMÍA PATOLÓGICA

En la necropsia no se encuentra ninguna alteración grave que justifique la muerte. Sin embargo se describieron algunas alteraciones menores (27, 37) que coinciden con datos habituales en pacientes que habían padecido hipoxia crónica. Ello sugiere que el niño, independientemente del hecho final que motivó la muerte, venía padeciendo una falta de oxigenación tisular.

Se comunicaron gliosis del tronco cerebral (44), proliferación de la astroglia alrededor de los núcleos del tracto solitario, dorsal del vago y ambiguo (45). Estas anomalías pueden afectar la regulación de la función autónoma y producir alteraciones respiratorias. No sólo están presentes en niños con SMSL, sino también en pre térmicos con episodios apneicos prolongados y en enfermos con cardiopatía cianogena (45). Debido a los resultados contradictorios publicados, se está realizando un estudio colaborativo entre el Instituto del SMSL, la Oficina Forense y la Universidad Maryland, para determinar el valor de los «marcadores de hipoxia» propuestos por NAEYE (27).

Respecto al sistema de conducción cardíaca, se comunicaron anomalías en algunos casos de SMSL (43), pero otros no pudieron corroborarlos.

En resumen, ciertos hallazgos histológicos indican que la hipoxia puede alterar estructuras cerebrales, produciendo, a su vez, fallos en el control ventilatorio y del ritmo cardíaco. Estas anomalías causarían

apnea obstructiva, central, hipoventilación y arritmias cardíacas que llevarían a más hipoxemia, agravando los cambios tisulares secundarios a la hipoxemia crónica.

Si algunos de estos episodios no terminan por iniciativa del niño o por actuación de la persona que los cuida, puede desembocar en la muerte. Estos datos histológicos se encontraron en un máximo de 2/3 de las necropsias, por lo que resta otro 1/3 sin ninguna hipótesis sobre la causa de la muerte (42, 53).

VI. DIAGNÓSTICO

Se hace sólo por exclusión de otras causas de fallecimiento. Mucha mayor importancia tiene identificar los casos de muerte frustrada o de pausas de apnea anormales durante el sueño.

Desde hace años se está buscando un posible marcador: bioquímico, cardiológico, respiratorio, neurológico, etc., que nos dijese qué niños están en elevado riesgo de muerte súbita, pero todavía no se lo logró.

VII. PREVENCIÓN Y PERSPECTIVAS FUTURAS

La profilaxis consiste en eliminar aquellas *circunstancias epidemiológicas* que se sabe favorecen la muerte súbita: tabaquismo, prematuridad, etc. Sin embargo la mayoría no son fácilmente modificables.

La *monitorización* respiratoria a domicilio parece, de momento, la única medida eficaz, al menos en las formas ocasionadas por apneas durante el sueño. Además sirve para disminuir la ansiedad de los padres y les proporciona confianza. Todavía no se conoce exactamente en qué niños estaría indicada, ni por cuánto tiempo se les debe mantener. En el caso de

que ocurra una apnea la *reanimación* es sencilla. Habitualmente la respiración se reanuda ante cualquier tipo de estímulo físico (62).

Hasta ahora se había concebido la muerte súbita del lactante principalmente como una situación desgraciada, accidental e irremediable. Actualmente se cree que el fallecimiento sólo ocurre en una parte

de los casos y que existe una alteración funcional, no obligadamente letal, que es preciso poder identificar a tiempo para evitar la muerte.

Las investigaciones deben encaminarse a mejorar el conocimiento sobre la identificación de los niños de alto riesgo y sobre la indicación de monitores.

BIBLIOGRAFIA

- BERGMAN, A. B.; BECKWITH, J. B. et als.: *Proceedings of the Second International Conference on Causes of SIDS*. Seattle. University of Washington Press, 1970, p. 248.
- BECKER, L. E.: *Neuropathological basis for respiratory dysfunction in SIDS*. TILDAN, J. T. (Ed.), *SIDS*. New York Academic, Press, p. 99, 1983.
- SIVA SABRAMANIAN y CALCAGNO, P. L.: *University Cases Studies in SIDS*. Vol. 1 (1), pág. 2.
- VEELKEN, N.: *SIDS in Hamburg an Epidemiologic analysis of 62 cases*. Monatsschr. Kinderheilk., 1986 Jan; 134 (1): 10-3.
- ARNEIL, G. C. et als.: *National postperinatal infant mortality and cot death study*. Scotland 1981-82. Lancet 1985; 1 (8431): 740-3.
- BLACK, L. et als.: *Effects of birth weight and ethnicity an incidence of SIDS*. J. Pediatr., 1986; 108 (2): 209-214.
- ADAMS, M. M.: *The descriptive epidemiology of SIDS among natives and whites in Alaska*. Am. J. Epidemiol., 1985. Oc. 122: 637-43.
- DAVIES, D. P.: *Cot death in Hong-Kong: a rare problem?* Lancet 1985; Dec. 14; 2 (8468): 1346: 9.
- MERRIT, T. et als.: *SIDS research update*. Ped. An., 1984; 13: 193: 207.
- BIERING-SORENSEN, F. et als.: *SIDS in Copenhagen in 1956-1971. II. Social factors and morbidity*. Acta Paediatr. Scand., 68: 1, 1979.
- VALDÉS-DAPENA, M. y STEINSCHNEIDER, A.: *SIDS, Apnea and Near Miss for SIDS*. Emerg. Med. Clín. of North. Am., 1983, 1: 27-44.
- YOUNT, F.; FLANAGAN, W.: *Evidence for an exponentially increasing incidence of SIDS with decreasing birth weight*. Pediatr. Resp., 1979; 13: 510.
- NAEYE, R. L.; LANGWORTH, J. T. et als.: *SIDS. A prospective study*. Am. J. Dis. Child., 1976; 130: 1.207-10.
- ARSENault, P. S.: *Maternal and antenatal factors in risk of SIDS*. Am. J. Epidemiol., 1980; 111: 278-284.
- KRAUS, J. F.; BORHANI, N. O.: *Discrimination risk factors in post-neonatal SIDS*. Am. J. Epidemiol., 1972; 96: 328, 1.
- KRAUS, J. F.; BORHANI, N. O.: *Post-neonatal SIDS in California: A cohort study*. Am. J. Epidemiol., 1972; 95: 497.
- VALDÉS-DAPENA, M. A.: *SIDS 1970-1975*. U. S. Dep. of Health, Education and Welfare, 1980.
- PETERSON, D. R.; CHINN, N. M.: *The SIDS: repetitions in families*. J. Pediatr., 1980; 97: 265.
- PETERSON, P. A.; Van BELLE, G. et als.: *Epidemiological comparisions of the SIDS with other major components of infant mortality*. Am. J. Epidemiol., 1979; 110: 694.
- PETERSON, D. R.; Van BELLE, G. et als.: *SIDS and maternal age: Etiologic implications*. JAMA 1982; 247: 2.250.
- CARPENTER, R. G.; GARDNER, S.: *Multi-stage scoring system for identifying infants at risk for SIDS*. Arch. Dis. Child., 1977; 52: 606-612.
- STANDFAST, S. J.; JEREB, S. et als.: *Epidemiology of SIDS in upstate New York. II. Birth characteristics*. Am. J. Public Health, 1980; 70: 1.061 1.
- SHANNON y KELLY: N. Engl. J. Med., 1982; April 22: 959-965.
- RICHARDS, I. D. G. and MACINTOSH, M. T.: *Confidential inquiry into 226 consecutive infants deaths*. Arch. Dis. Child., 1972; 47: 697.
- SPIERS, P. S., and WANG, C.: *Short pregnancy interval, low birth weight and the SIDS*. Am. J. Epidemiol., 1976; 104: 15.
- HOPPENBROWERS, T.; HODGMAN, J. et als.: *SIDS: Sleep apnea and respiration in subsequent siblings*. Pediatrics 1980; 66: 205-14.

27. NAEYE, R. L.; LADIS, B. and DRAGE, J. S.: *Sudden Infant Death Syndrome*. Am. J. Dis. Child., 1976; 130: 1.207. 1.
28. STANDFAST, S.; JEREB, S.; TARREICH, D.: *The epidemiology of sudden infant death of up-state New York: Birth characteristics*. Am. J. Public Health 1980; 70: 1.061-1.067.
29. CARPENTER, R. G.; GARDNER, A.; MCWEENY, P. M.: *Multistage scoring system for identifying infants at risk of unexpected death*. Arch. Dis. Child., 1977; 52: 606.
30. NAEYE, R. L.; MESSMER, J. et al.: *Sudden infant death syndrome, temperament before death*. J. Pediatr., 1976; 88: 511.
31. GOLUB, H.; CORWIN, M.: *Infant cry: a clue to diagnosis*. Pediatrics 1982; 69: 197-201.
32. FROGGATT, P.; LYNES, M. A. and MARSHALL, T. K.: *Epidemiology of SIDS (cot death). Report of a collaborative study in Northern Ireland*. Ulster Med. J., 1971; 40: 116.
33. BRERLING-SORENSEN, F.; JORGENSEN, T. and HILDEN, J.: *Sudden Infant Death Syndrome in Copenhagen 1956-1971. I. Infant feeding*. Acta Paediatr. Scand., 1978; 67: 129.
34. BRERLING-SORENSEN, F.; JORGENSEN, T.; HILDEN, J.: *Sudden Infant Death in Copenhagen 1956-1971. II. Social factors and mortality*. Acta Paediatr. Scand., 1979; 68: 1-9.
35. PETERSON, D. R.: *The sudden infant death syndrome —reassessment of growth retardation in relation to maternal smoking and the hypoxia hypothesis*. Am. J. Epidemiol., 1981; 113: 583.
36. WERTHAMMER, J.; BROWN, E.; NEFF, R.; TAEUSCH, H.: *Sudden infant death syndrome in infants with pulmonary bronchodysplasia*. Pediatr., 1982; 69: 301-304.
37. MARIE VALDÉS-DAPENA: *The morphology of the sudden infant death syndrome: an overview*. Sudden infant death syndrome. 1983. Academic Press Inc.
38. NAEYE, R. L.: *Sudden infant death*. Sci. Am., 1980; 242: 56.
39. VALDÉS-DAPENA, M. A.: *Morphologic aspects of SIDS: an overview*. Tildan, J. T.; Roeder, L. M. (eds.): *Proceedings of the International Research Conference on the SIDS*. New York Academic Press.
40. BECKWITH, J. B.: *Chronic hypoxemia in the SIDS*. Tildan, J. T.; Roeder, L. M. (eds.): *Proceedings of the International Research Conference on the SIDS*. 1982. New York Academic Press.
41. WILLIAMS, A.; VAWTER, G.; REID, L.: *Increased musculature of the pulmonary circulation in victims of SIDS*. Pediatrics 1979; 63: 8.
42. DOROTHY, H.; KELLY and DANIEL C. SHANNON: *Sudden infant death syndrome and near sudden infant death syndrome: A review of the literature: 1964-1982*. Ped. Clin. of North. Am., 1982; 29: 1.241-1.261.
43. SHOUTHALL, D. P. et al.: *Prolonged QT interval and cardiac arrhythmias in two neonates: Sudden Infant Death Syndrome in one case*. Arch. Dis. Child., 1979; 54: 776-9.
44. TAKASHIMA, S.; ARMSTRONG, D. et al.: *Cerebral hypoperfusion in SIDS? Brainstem gliosis and vasculature*. Ann. Neurol., 1978; 4: 257.
45. TAKASHIMA, S.; ARMSTRONG, D. et al.: *Cerebral white matter lesions in sudden infant death syndrome*. Pediatrics 1978; 62: 155-9.
46. PROTESTOS, C. D.; CARPENTER, R. D. et al.: *Obstetric and perinatal histories of childrens who died unexpectedly (cot death)*. Arch. Dis. Child., 1973; 48: 835.
47. PETERSON, D. R.; VAN BELLE, G.; CHINN, N. M.: *Epidemiologic comparisons of the sudden infant death syndrome with other major components of infant mortality*. Am. J. Epidemiol., 1979; 110: 699-707.
48. STEINSCHNEIDER, A.: *Prolonged apnea and the sudden infant death syndrome: Clinical and laboratory observations*. Pediatrics 1972; 50: 646.
49. TONKIN, S.: *Sudden infant death syndrome: hypothesis of causation*. Pediatrics 1975; 55: 650.
50. DUNNE, K. P.; MCKAY, M.; MATTHEWS, T. G.: *Near miss sudden infant death and obstructive apnoea*. Arch. Dis. Child., 1986; 61: 1.039-1.040.
51. HERBST, J. J.; BOOK, L. S.; BRAY, P. F.: *Gastroesophageal reflux in the «near miss» sudden infant death syndrome*. J. Pediatr., 1978; 92: 73-75.
52. HERBST, J. J.; MINTON, S. D.; BOOK, L. S.: *Gastroesophageal reflux causing respiratory distress and apnea in newborn infants*. J. Pediatr., 1979; 95: 763-768.
53. KELLY, D. H.; SHANNON, D. C.: *Sudden infant death syndrome and near sudden infant death syndrome: A review of the literature, 1964 to 1982*. Pediatric Clin. N. America 1982; 29; 1.241-1.261.
54. ARNON, S. S.; MIDURA, T. F.; DAMUS, K. et al.: *Intestinal infection and toxin production by Clostridium botulinum as one cause of sudden infant death syndrome*. Lancet 1978; 1: 1.273-1.276.
55. BENNET, M. J.; ALLISON, F.; POLLIT, R. J.; MANNING, N. J.; GRAY, R. G. F.; GREEN, A.; HALE D. E.; COATES, P. M.: *Prenatal diagnosis of medium-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency in family with sudden infant death*. Lancet 1987; 1: 440-441.
56. HOWAT, A. J.; BENNETT, M. J.; VARIEND, S.; SHAW L.; ENGEL, P. C.: *Déficit del metabolis-*

- mo de los ácidos grasos en el síndrome de muerte súbita del niño. *Brit Med J.* (ed. esp.), 1986; 1: 62-65.
57. HARPEY, J. P.; CHARPENTIER, C.; PATURNEAU. JOUAS, M.: *Sudden infant death syndrome and inherited disorders of fat metabolism*. *Lancet* 1986; 2: 1.332.
58. EDITORIAL: *Sudden infant death and inherited disorders of fat oxidation*. *Lancet* 1986; 1: 1.073-1.075.
59. COOMBS, R. R. A.; McLAUGHLAN: *El enigma de la muerte súbita en la cuna: ¿La hipótesis de una anafilaxia modificada podría explicar algunos casos?* *Lancet* 1982; 1: 353-354.
60. PERRIN, D. G.; CUTZ, E.; BECKER, L. E.; BRYAN, A. C.; MADAPALLIMATUM, A.; SOLE, M. J.: *Síndrome de muerte súbita infantil: aumento del contenido en dopamina y noradrenalina del corpúsculo carotídeo*. *Lancet* (ed. esp.), 1985; 6: 15-17.
61. CARPENTER, R. G.; GARDNER, A.; JEPSON, M.; SALVIN, A.; TAYLOR, E. M.; SUNDERLAND, R.; EMERY, J. L.; PURSALL, E.; ROE, J.: *Prevención de la muerte infantil inesperada. Evaluación de los 7 primeros años del Sheffield Intervention Programme*. *Lancet* (ed. esp.), 1983; 3: 86-91.
62. CEÑA, R.; BLANCO, A.: *Tratamiento y prevención del síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) y de la apnea primaria*. *An. Esp. Pediatr.*, 1987; 26: 295-299.

PAUTAS DIAGNÓSTICAS Y TERAPEUTICAS

Coma en la infancia

R. PALENCIA

COMA: DELIMITACIÓN CONCEPTUAL

Se considera que un paciente está en coma cuando se encuentra inmóvil y no responde a estímulos externos, presentando una alteración de las funciones que dependen de la conciencia y de la inteligencia, y una abolición de la vida de relación. Precisando más, coma es la ausencia de respuesta a cualquier estímulo (1), situación que se produce cuando el sistema reticular ascendente o los hemisferios cerebrales están afectados o destruidos.

Las causas que lo producen en la infancia son, por orden de frecuencia (2) intoxicaciones, estados post-convulsivos, infecciones neurológicas, trastornos metabólicos (diabetes, hepatopatía, uremia, hipoglucemia), traumatismos craneo-encefálicos, anemia aguda grave, insuficiencia cardíaca aguda, hemorragia intracranial, deshidrataciones y procesos expansivos.

PAUTA DIAGNÓSTICA

I. ANAMNESIS

Se realizará de forma detallada, a expensas de las personas que acompañan al paciente, valorando especialmente (3): el comienzo brusco o paulatino, el tiempo de evolución, enfermedades conocidas en el niño (diabetes, epilepsia, convulsiones febriles, cefaleas, infecciones, etc.), traumatismos, medicamentos en el medio familiar o utilizados por el niño...

II. EXPLORACIÓN CLÍNICA GENERAL

1. *Signos vitales*

Valoración inmediata de temperatura corporal, funcionamiento cardíaco, patrón respiratorio, tensión arterial. Algunos patrones respiratorios tienen valor localizador (Tabla I).

TABLA I. PATRONES DE RESPIRACIÓN Y LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN

TIPO RESPIRATORIO	NIVEL DE LESIÓN
— Cheyne-Stokes: respiración creciente y decreciente con períodos de apnea	— Hemisferios cerebrales
— Respiración corta, rápida, superficial	— Sustancia reticular activadora ascendente
— Kussmaul: inspiración prolongada seguida de apnea, con baja frecuencia	— Protuberancia
— Ritmos en salvas	— Médula alta

2. Inspección

a) *Postura corporal*, señales de traumatismos, hemorragias cutáneo-mucosas, exantemas...

b) *Posición de la cabeza y de los ojos*: la desviación conjugada de la cabeza y de los ojos del niño inconsciente traduce una lesión hemisférica homolateral («mira hacia el lado de la lesión»), pero también puede significar irritación en hemisferio contralateral, o lesión peduncular contralateral.

3. Nivel de conciencia

Dado que no hay una experiencia suficiente en la infancia con las escalas de Glasgow (4) ni la de Bates y cols. (5), hemos de valorar la afectación de la conciencia en los niños según su grado de respuesta a determinados estímulos, tal como se recoge en la Tabla II.

5. Examen ocular

a) Motilidad de párpados y de globos oculares.

b) Reflejo óculo-cefalogiro (fenómeno de los ojos de muñeca): girando bruscamente la cabeza, los ojos se mueven en dirección opuesta (reflejo conservado); su abolición sugiere la lesión del tronco cerebral o de los pedúnculos cerebrales.

c) Reflejo corneal.

d) Pupilas. Su valoración puede aportar datos en relación con el origen del proceso:

— pequeñas, isocóricas, normorreactivas orientan a coma metabólico;

— dilatadas, isocóricas, arreactivas: lesión peduncular, anoxia, isquemia severa, intoxicación atropíncia;

— dilatada y arreactiva en un lado indica herniación uncal con compresión del hemisferio homolateral,

TABLA II. VALORACION DEL NIVEL DE CONCIENCIA

	VIGILANCIA	SOMNOLENCIA	ESTUPOR	COMA SUPERF.	COMA PROF.
Conciencia del entorno	(+ + +)	(+)	(—)	(—)	(—)
Posibilidad de hablar	(+ + +)	(+ +)	(—)	(—)	(—)
Posibilidad de contestar	(+ + +)	(+ +)	(+)	(—)	(—)
Respuesta al dolor	(+ + +)	(+ + +)	(+ +)	(+)	(—)
Respuesta motora	(+ + +)	(+ + +)	(+ +)	(+)	(—)

4. Tono muscular y reflejos

Asimetrías del tono muscular —con espasticidad o flacidez unilateral— o de los reflejos, así como la presencia de signo de Babinski, sugieren lesión del hemisferio contralateral. El meningismo orienta a infecciones del sistema nervioso central, hemorragia meníngea o subaracmoidea o hipertensión intracranal de otra naturaleza.

— miosis arreactiva: orienta a lesión parasimpática, casi siempre por hemorragia en tronco cerebral.

e) Fondo de ojo: para descartar hipertensión intracranal (edema de papila, hemorragias retinianas)...

6. Exámenes complementarios

a) *Sangre*: hematocrito, hemoglobina, glucosa, urea, ionograma, osmolaridad

dad, coagulación, pH y gases, u otras determinaciones según los datos aportados por la anamnesis y exploración clínica (bilirrubina, transaminasas, hemocultivo, niveles plasmáticos de fármacos, tóxicos...).

b) *Orina*: volumen, osmolaridad, densidad, pH, albúmina, glucosa, sedimento, cultivo, tóxicos.

c) *Ecografía cerebral* unidimensional o, con fontanela abierta, bidimensional de tiempo real, que pueden evidenciar dilatación o desplazamiento del sistema ventricular, hemorragias intracraneales, etc.

d) *Auscultación craneal* para descartar soplos vasculares que orienten hacia fistulas arteriovenosas cerebrales.

e) *Punción lumbar* y estudio del LCR, cuando existe sospecha de meningoitis, encefalitis o hemorragia intracraneal no traumática, aunque en este caso si se dispone de TAC craneal no es ya necesaria ni oportuna. Antes de efectuar la punción lumbar es el examen del fondo de ojo para descartar hipertensión intracraneal.

f) *Electroencefalograma*: especialmente importante para diferenciar entre comas de origen metabólico (alteraciones difusas) o de origen orgánico (alteraciones focales), así como para establecer la muerte cerebral.

g) *Electrocardiograma*, para detectar alteraciones del ritmo o de la conducción cardíaca.

h) *Tomografía axial computarizada cerebral o resonancia magnética nuclear*.

i) *Medida de la presión intracraneal*.

- a) Frecuencia cardíaca.
- b) Tensión arterial.
- c) Temperatura corporal.
- d) Frecuencia y tipo de respiración.
- e) Presión venosa central, en su caso.

Su determinación está indicada para controlar los aportes de líquidos; se mide en aurícula, una vez alcanzada a través de una vena periférica.

f) Presión intracraneal. Su monitorización está indicada en todos los casos en los que se sospeche su elevación, ya que subidas bruscas o mantenidas pueden sugerir una lesión cerebral subsidiaria de intervención quirúrgica (por ejemplo un hematoma). Para efectuar este registro se dispone de dos métodos: sensor epidural de fibra óptica o monitorización intraventricular.

2. *Gotero intravenoso* con lo que se obtiene una vía para las extracciones y aporte de fármacos.

3. *Tratamiento de la insuficiencia respiratoria* (disnea, hipoventilación, cianosis) con oxígeno o, si es preciso, con intubación y ventilación asistida.

4. *Tratamiento del shock*

Si es secundario a hemorragia, corrección con transfusión de sangre, plasma o expansores de plasma como albúmina al 20 % o dextrano 40 (Reomacrodex); si se debe a fallo cardíaco o parálisis vascular, tratamiento con fármacos vasoactivos como dobutamida (Dobutrex) a dosis de 1-15 microgramos/kg./minuto, por vía intravenosa.

5. *Tratamiento de la hipertensión arterial* mediante vasodilatadores tipo hidralazina, intramuscular o intravenosa (Nepresol) a dosis de 0,2 mg./kg./6 horas o propanolol (Sumial) en dosis de 1-5 mg./kg./día.

6. *Tratamiento de la hipertermia* (más de 38°) mediante antitérmicos por

PAUTA TERAPÉUTICA

1. *Vigilancia permanente* y monitorización en Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos, con control continuo o periódico de:

vía rectal (paracetamol), paños fríos o colchones refrigeradores; o de la hipotermia (menos de 35°) con manta eléctrica, calor ambiental.

7. *Tratamiento de la hipoglucemia* con suero glucosado al 25 % o al 50 % en dosis inicial de 0,5-1 gr./kg., para continuar con una perfusión de suero glucosado al 10-15 %; o de la hiperglucemia con insulina rápida humanizada (Atrapid humana, Velosulin humana) o bien obtenida por recombinación (Himulina) a dosis de 0,1 UI/kg./hora, efectuando controles horarios de la glucemia para adaptar las dosis según los hallazgos.

8. *Tratamiento de la deshidratación* mediante suero i.v. de acuerdo con los desequilibrios hidroelectrolíticos detectados en las exploraciones analíticas.

9. *Tratamiento del desequilibrio ácido-básico*, en su caso. Si hay acidosis respiratoria mediante ventilación mecánica y si es de origen metabólico administrando bicarbonato sódico de acuerdo a la conocida fórmula: c.c. de bicarbonato molar = Exceso de bases × Kg. peso × 0,33.

10. *Tratamiento de las convulsiones*, empleando difenilhidantoína i.v. (Fenitoína), que no produce sedación y, por

tanto, no profundiza el coma (a diferencia del fenobarbital). La dosis inicial es de 18-20 mg./kg., vía i.v., muy lenta (riesgo de hipotensión y de parada cardíaca), con dosis de mantenimiento de 10-12 mg./kg./día, en dosis diaria única i.v. muy lenta, iniciada 24 horas después de la dosis inicial, para conseguir un nivel plasmático de 10-20 µg/ml.

En caso de fracaso se utilizará el diazepam (Valium) o de clonazepam (Rivotril) y de persistir las crisis se procederá a la anestesia general tras intubación y respiración asistida.

11. *Tratamiento del edema cerebral*, con suero hipertónico de Manitol al 20 % a razón de 0,5-1 gr./kg., administrado en 20-40 minutos, con posibilidad de repetir en 4 horas. También puede utilizarse la dexametasona (Decadrán), aunque tarda más en actuar, pero tiene un efecto más prolongado, con dosis inicial de 1,5 mg./kg., y dosis de mantenimiento de 0,25 mg./kg. cada 6 horas i.v. En algunos casos hay que recurrir a la administración de diuréticos tipo furosemida (Seguril) a dosis de 1-2 mg./kg./día (repartida en 4 dosis), o a la hiperventilación con el respirador.

BIBLIOGRAFIA

1. PLUM, F.; POSNER, J. B.: *The diagnosis of stupor and coma*. F. A. Davis. Philadelphia, 1972.
2. LOCKMAN, L. A.: *Coma*. En *The Practice of Pediatric Neurology*. Swaiman, K. F.; Wright, F. S. (ed.). C. V. Mosby, St. Louis, 1982, pág. 148.
3. HINTERBUCHNER, L. P.: *Examen de un enfermo inconsciente*. Tiempos Médicos, 1982; 202: 17-28.
4. JENNET, B.; BOUD, M.: *Assessment of outcome after severe brain damage. A practical scale*. Lancet, 1975; 1: 480.
5. BATES, D.; CARONNA, J. J.; CARTLIDGE, N. E. F.: *A prospective study of non-traumatic coma: methods and results in 310 patients*. Ann. Neurol., 1977; 2: 211-214.
6. VANNUCCI, R. C.; YOUNG, R. S. K: *Diagnosis and management of coma in children*. En: *Neurologic Emergencies in Infancy and Childhood*. Pellock, J. M.; Myer, E. C. (ed.). Harper Row, Philadelphia, 1984, pág. 183.
7. GORDON, N. S.; FOIS, A.; JACOBI, G.; MINNS, R. A.; SESHIA, S. S.: *The management of the comatose child*. *Neuropediatrics*, 1983; 14: 3-5.

Insuficiencia cardíaca en la infancia

J. ARDURA, J. C. SILVA, J. V. MARTÍNEZ, S. ALBEROLA

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la insuficiencia cardíaca (IC), resulta muy fácil cuando se usan criterios objetivos. En contrapartida puede ser difícil si esperamos que el paciente se ponga en evidencia a través de cianosis, fatiga, disnea...; en particular en los niños de más corta edad (2, 4, 7).

Es factible hacer el diagnóstico de IC cuando concurren los siguientes criterios básicos (1, 2, 4, 7):

1. En el examen clínico

- a) Taquicardia superior a 160 latidos/min. en estado de calma.
- b) Polipnea superior a 60 respir./min. en iguales condiciones.
- c) Hepatomegalia creciente, y superior a 3 cm.

2. En el estudio radiográfico

- a) Cardiomegalia con índice cardio-torácico superior a 60 %.

TRATAMIENTO

Partiendo de la base fisiopatológica del fallo funcional, el tratamiento de la IC irá encaminado al restablecimiento de los componentes implicados. Por tanto, la asistencia sistemática tiene por finalidad, reducir las necesidades y actividad físicas,

suplir y mejorar la función hemodinámica, corregir las perturbaciones producidas y atacar la causa originaria de la IC.

1. Reducción de actividad física

- Restricción en las manipulaciones.
- Situación del paciente en posición de reposo total.
- Evitar la necesidad de alimentación (uso de vía parenteral).
- Colocarle desnudo en ambiente térmico adecuado (incubadora, cuna térmica, etc.), para acceso óptimo en la manipulación.

2. Mejoría de la función hemodinámica

Se suple y favorece el rendimiento cardíaco, mejorando la contractilidad a través de los digitálicos, en particular con digoxina. La dosificación está condicionada por cada individuo y las dosis de partida son puramente orientadoras, necesitando la regulación en cada caso, en función de la edad, peso, vía de administración, respuesta clínica, niveles plasmáticos (nivel plasmático terapéutico de digoxina 0,5-1,5 ng./ml.) y efectos secundarios.

Debemos considerar la necesidad de fase de carga o ataque, y fase de sostén o mantenimiento. Las *dosis empíricas de ataque* para la *vía oral* son:

Recién nacido pre- térmico y bajo peso	30	microgr./kg.
menores de 2 meses	40-60	microgr./kg.
de 2 meses a 2 años	60-80	microgr./kg.
mayores de 2 años	40-60	microgr./kg.

Por *vía intravenosa* se reduce un 25 %; cantidad que se pierde en el proceso de absorción. La tasa de eliminación es aproximadamente de 25 % cada 24 horas. Por tanto, para mantener el efecto que logra la dosis de ataque, se debe reponer la cantidad eliminada, es decir, el 25 % de la dosis de ataque.

La pauta posológica que resulta más útil en nuestra experiencia (2, 3), y que refleja la opinión general (4-7) es la siguiente:

1. *Ataque o carga:* Administrar 50 % de la dosis prevista; a las 8 horas el 25 % y 8 horas después el 25 % restante.

2. *Mantenimiento:* Administrar el 25 % de la dosis de ataque, fraccionada en dos, o sea, 12,5 % y a las 12 horas el 12,5 % restante.

Dada la influencia de la respuesta individual en la pauta terapéutica, deben

efectuarse controles clínicos de los criterios diagnósticos antes de la administración de cada dosis parcial. Si aquéllos revelan que no se ha controlado el fallo cardíaco, se administra la dosis prevista. Si la IC ya resultara controlada, se pasaría a la pauta de sostén. En general, son necesarias al menos 24 horas, según se expresa en la pauta propuesta como base. Si con ella no se consigue el control de la IC, deben aportarse incrementos del 10 % cada 8 horas, extremando la vigilancia del paciente.

La gravedad del problema aconseja cumplimentar la fase inicial por *vía venosa*; lo que obliga a extremar las medidas técnicas, diluyendo la digital en una perfusión lenta, evitando la inyección en bolo.

La duración del tratamiento digitalico debe cubrir un período de tiempo de al menos 6 meses después de que el índice cardioráctico recupere valores normales, de 55 % para menores de 2 años y de 50 % para mayores de esa edad. Además del control clínico, disponemos de niveles plasmáticos y control electrocardiográfico, a fin de descartar disritmias, prolongación PR y alteraciones ST/T.

LOS PRODUCTOS COMERCIALES DE DIGOXINA SON:

PRODUCTO	NOMBRE COMERCIAL	PRESENTACION	COMPOSICION
DIGOXINA	LANACORDIN	ELIXIR	1 ml = 50 microgr.
»	»	COMPRIMIDOS	= 250 »
»	»	AMPOLLAS	2 ml = 500 »
»	BOEHRINGER M	COMPRIMIDOS	= 250 »
»	»	AMPOLLAS	1 ml = 250 »
»	SIMES	GOTAS	1 ml = 500 »
»	»	COMPRIMIDOS	= 250 »
»	»	AMPOLLAS	2 ml = 500 »
METIL-DIGX	LANIRAPID	GOTAS	1 ml = 600 »
»	»	COMPRIMIDOS	= 100 »
»	»	AMPOLLAS	2 ml = 200 »
ACETIL-DGX	AGOLANID	COMPRIMIDOS	= 250 »
»	ACETILDIGOXINA	COMPRIMIDOS	= 250 »

En los últimos años se han ensayado nuevos productos farmacológicos (Isuprel, Glucagón, Nitroprusiato, Prazosin, Hidralazina, Captopril, Enalapril), sin que hayan sustituido a los digitálicos; suelen utilizarse asociados a aquéllos en los casos de IC refractaria al tratamiento. Pero quedan reservados a centros y personal con experiencia, dados los efectos potenciales secundarios y la necesidad de una prescripción individualizada en cada caso (1, 5, 6, 8).

3. *Corrección de los desequilibrios originados por la IC*
 - a) Oxigenación con oxígeno caliente y humidificado.
 - b) Corrección de acidosis mediante alcalinizantes.
 - c) Tratamiento y prevención de la infección pulmonar añadida, con antibióticos de amplio espectro.
 - d) Reducción de la sobrecarga hídrica con restricción del aporte a 60 ml./kg./día y uso de *diuréticos*; siendo los más efectivos:
 - Furosemida (Seguril, ampollas de 2 ml. = 250 mg. comprimidos 40 mg.); a dosis de 1-2 mg./kg./día por vía i.v. o i.m.; o de 3-10 mg./kg./día por vía oral, fraccionadas en 1-3 dosis parciales.
 - Hidroclorotiazida (Hidrosaluretil, comprimidos 50 mg.) a razón de 2-5 mg./kg./24 h. por vía oral.

— Espironolactona (Aldactone comprimidos de 25 y 100 mg.) a dosis entre 1-3 mg./kg./24 h. por vía oral.

La terapéutica se mantiene hasta que el control de la IC sea efectivo, suspendiendo su administración en cuanto sea posible, por la repercusión electrolítica que conllevan y sus interacciones con la digital, obligando a vigilar el ionograma periódicamente.

4. *Tratamiento etiológico*

En estas situaciones, además de las medidas quirúrgicas aplicables a las malformaciones cardíacas, debemos tener en cuenta:

- a) Transfusión de concentrado de hematíes en las anemias.
- b) Reposición de glucosa y calcio en las hipoglucemias e hipocalcemias, respectivamente.
- c) Implantación de marcapasos en los bloqueos a-ventriculares.
- d) Aplicación del desfibrilador en las taquicardias.
- e) Evacuación pericárdica en el tamponamiento cardíaco.
- f) Tratamiento quirúrgico cuando la causa subyacente sea una cardiopatía y no se consiga mejoría en un plazo breve.

BIBLIOGRAFIA

1. ANTUNES, M.L.; BAÑO, A.; QUERO, M.: *Insuficiencia cardíaca, hipoxemia y crisis hipoxémicas*. En *Cardiología Pediátrica*. Tomo II. P. A. Sánchez. Ed. Salvat, Barcelona, 1986, p. 1.103.
2. ARDURA, J.; GONZÁLEZ, A.; KHATIB, A.: *Insuficiencia cardíaca en el niño. Diagnóstico y tratamiento. (A propósito de 50 observaciones)*. Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. Pediatr., 1974; 15: 107-120.
3. ARDURA, J.; GONZÁLEZ, A.; KHATIB, A.: *Insuficiencia cardíaca en el niño. Diagnóstico y tratamiento (y II). (A propósito de 50 observaciones)*. Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. Pediatr., 1974; 15: 221-233.
4. ENGLE, M.A.: *Cuando el corazón del niño entra en insuficiencia cardíaca. Diagnóstico, Tratamiento, Pronóstico*. Progr. Enf. Cardiovasc., 1970; 10: 107.

5. GUÍA, JM.; RODRÍGUEZ, J.; ALVAREZ, M.; CASTILLO, L.: *Urgencias cardiológicas en pediatría*. En *Cardiología Pediátrica*, J. Ardura, F. Moreno y M. Quero (eds.), cap. XXI. Ed. Jarpyo, Madrid (en prensa).
6. GRACIÁN, M.; TORRALBA, A.; GARCÍA, M.; GUÍA, JM.: *Terapéutica médica*. En *Cardiología Pediátrica*, J. Ardura, F. Moreno y M. Quero (eds.), cap. XXV. Ed. Jarpyo, Madrid (en prensa).
7. NOUAILLE, J.: *Traitemenent médical de l'insuffisance cardiaque du nourrisson et du petit enfant*. Cardiop. Acq. et Congrén. de l'enf. L'Exp. Edt. Paris, 1969; p. 103.
8. TAINER, NS.: *Heart Failure*. En *Moss'Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*, FH. Adams, GC. Emmanouilides. 3rd. ed. Willians & Wilkins. Baltimore, 1983; p. 44.

ORIGINALES

Incidencia y tipo de malformaciones congénitas. Casuística 1984-86

M. R. RODRÍGUEZ, I. FIDALGO y D. LÓPEZ PALACIOS

RESUMEN: Se revisan las malformaciones congénitas ocurridas durante los tres últimos años. Entre 4.991 recién nacidos vivos y muertos la incidencia de malformados fue de 33,3 por 1.000. La anomalía más frecuente fue la enfermedad congénita de cadera (14,6 por 1.000), seguida de malformaciones de extremidades, genitourinarias, cardiopatías, cromosomopatías. No podemos precisar dentro de nuestra serie antecedentes claros de ingesta de fármacos, exposición a radiaciones o padecimientos de vírasis durante la gestación. La incidencia de pretérminos y de pequeños para la edad de gestación fue más elevada entre niños malformados que en el grupo control. La edad media de las madres de los niños con cromosomopatías fue más elevada que la de madres control y de niños con otras malformaciones. **PALABRAS CLAVE:** MALFORMACIÓN CONGÉNITA.

INCIDENCE AND TYPE OF CONGENITAL MALFORMATIONS. RECOUNT 1984-86
(SUMMARY): A review is made of the types of congenital malformations that have occurred during the last tree years. Of 4.991 newborn of malformations was 33,3 in 1.000. The most frequent anomaly was the congenital hip ailment (14,6 in 1.000), followed by malformations in the extremities, in the urogenital tract, congenital heart diseases and chromosomal anomalies. We cannot precise in our series any clear evidence of ingestion of drugs, exposure to radiation or of any virus infection during the pregnancy. The incidence of premature infants and of small for date was higher in children with malformations than in the control group. The average age of the mothers of children with chromosomal anomalies was higher than that of the control mothers and of children with other types of malformations. **KEY WORDS:** CONGENITAL MALFORMATIONS.

Las malformaciones congénitas son la patología que produce más morbi-mortalidad perinatal entre los recién nacidos de países desarrollados. La prevalencia publicada de niños malformados al nacimiento varía entre 10 y 120 por 1.000, situándose en general alrededor del 25 por 1.000 (1, 2). Entre los niños malformados, el 25 % fallecen en el período perinatal, estimándose que uno de cada ocho desarrollará retraso mental o disminución física severa (3). En España la mortalidad producida

por malformaciones congénitas durante el primer año de vida, supera el 20 % del total (4).

Dado que los índices y tipo de malformaciones varían extraordinariamente en diferentes publicaciones (1, 2, 3, 4, 5, 6), nos ha parecido importante revisar nuestra frecuencia de defectos congénitos basados en los hallazgos malformativos mayores, detectados hasta el séptimo día de vida postnatal.

MATERIAL Y MÉTODOS

El material utilizado abarca 5.037 recién nacidos entre vivos y muertos, correspondientes a 4.995 partos atendidos consecutivamente en el Hospital Camino de Santiago desde el 1 de enero de 1984 al 1 de enero de 1987. Solamente fueron incluidos en el estudio niños con edad de gestación de 28 semanas o superior y peso natal de 1.000 grs. o superior. A los recién nacidos se les efectuó al menos una revisión en las primeras 24 horas y otra al ser dados de alta, durante las cuales se realizó un examen físico completo, incluida la utilización de sonda nasogástrica para comprobar la permeabilidad de coanas y esófago. Ocasionalmente, si los hallazgos lo hacían necesario, se completaba el estudio con determinaciones radiológicas, analíticas o de otro tipo.

El estudio se ha hecho retrospectivamente, basándose en la información recogida en las historias correspondientes a madres y neonatos con malformaciones «mayores».

En todas las historias de recién nacidos malformados existía información acerca de posibles datos patológicos de padres y her-

manos. Cuando las exploraciones prenatales (ecografía durante los últimos meses de estudio) habían demostrado la posibilidad de una malformación, el paciente era objeto de estudio postnatal hasta su comprobación o exclusión.

RESULTADOS

La población estudiada reside en la comarca del Bierzo y alrededor de una tercera parte habita en el medio urbano. La mayoría de las mujeres son blancas, estimándose que un 13 % son inmigrantes y un 4 % negras. La proporción de madres menores de 20 años es de 19,04 % y la de mayores de 35 años es de 8,33 %. La situación económica oscila entre clase media o baja, hasta algunas mujeres que viven en situación primitiva.

Un total de 4.995 partos dieron lugar a 4.989 recién nacidos vivos (7), 48 fetos murieron ante o intraparto y 64 neonatos lo hicieron en el período neonatal precoz (Tabla I). La mortalidad perinatal media fue de 2,2 %. Carecemos de información suficiente para descartar malformación en 46 de los 48 fetos muertos ante o intraparto. Así pues, el número de recién nacidos

TABLA I. INCIDENCIA DE MALFORMADOS

	POBLACION TOTAL		R. N. MALFORMADOS		INDICE DE MALFORMADOS POR GRUPO
	N.º	%	N.º	%	%
NACIMIENTOS	5.037	100 %	168	100 %	3,33 %
NACIDOS VIVOS	4.989	99,0 %	161	95,8 %	3,22 %
MORTALIDAD PERINATAL	112	2,2 %	7	4,1 %	6,25 %
PREPARTO O FETAL TARDÍA	48	0,9 %	2	1,2 %	4,16 %
NEONATAL PRECOZ	64	1,2 %	5	2,9 %	7,81 %
EMBARAZOS MÚLTIPLES	42	0,8 %	0	0,0 %	0,00 %
PESO NATAL < 2.500	215	4,2 %	53	32,0 %	24,6 %
VARONES	2.611	52,0 %	89	53,0 %	3,40 %
HEMBRAS	2.380	48,0 %	79	47,0 %	3,33 %

fue de 4.991, 168 de los cuales tuvieron algún tipo de malformación mayor, lo que supone un 3,33 % de nacidos malformados. El número de niños con «bajo peso al nacimiento» fue de 4,2 % con un índice varón/hembra de 1,08.

En la Tabla II se encuentran las malformaciones agrupadas por el sistema que afectan. Se identifican 10 niños sindrómicos (4 con síndrome de Down), cuyas malformaciones específicas no se agruparon con las de los demás. Hubo un recién nacido polimalformado sin síndrome conocido.

do, que se tabuló con los demás. Tres de los ocho niños con anomalías cromosómicas tenían además otras malformaciones que frecuentemente se asocian con el trastorno cromosómico; microrretrognatia, atresia unilateral de coana, pie equinovaro y defecto cardíaco (trisomía 18), defecto cardíaco y atresia de esófago (trisomía 21).

La enfermedad congénita de cadera (14,6 por 1.000), fue la anomalía más frecuente seguida de malformaciones de extremidades, genitourinarias, cardiopatías y cromosomopatías (Tabla III).

TABLA II. PREVALENCIA DE LAS MALFORMACIONES CONGENITAS POR SISTEMA AFECTADO

	NUMERO DE R. NACIDOS	NUMERO DE MALFORMACIONES	INCIDENCIA MALFORMACIONES %
S. NERVIOSO CENTRAL	3	5*	1,0
CABEZA Y CUELLO	8	8	1,6
CARCOVASCULAR	18	18	3,60
GASTROINTESTINAL	9	9	1,8
GENITOURINARIO*	29	29	5,81
MÚSCULO ESQUELÉTICO*	88	88	17,63
HERNIA CAVIDAD ABDOMINAL	2	3*	0,6
SÍNDROMES POLIMALFORMATIVOS	10	10	2,0
POLIMALFORMADOS NO SÍNDRÓMICOS	1	1	0,2
T O T A L	168	170	34,06

* Datos registrados parcialmente en los Servicios de Traumatología y Urología.

TABLA III. INCIDENCIA POR ORDEN DE CRECIMIENTO DE LAS MALFORMACIONES MAS FRECUENTES

MALFORMACION	RECIENTE NACIDOS N.º	RECIENTE NACIDOS %
CADERAS INESTABLES / LUXADAS	73	14,6
DEFORMIDAD DE PIES	15	3,0
CRYPTORQUIDIA	14	2,8
HIPOSPADIA	13	2,6
COMUNICACIÓN INTRAVENTRICULAR	5	1,0
SÍNDROME DOWN	4	0,8
ARTRESIA ANORECTAL	3	0,6
ANENCEFALIA	2	0,4

Se han comparado diversos caracteres de niños con malformaciones y su madres frente a un grupo control de 120 madres y niños normales seleccionados al azar:

1. La edad media de gestación en el grupo de madres de malformados fue de 38,26 semanas frente a 40,03 del grupo control. No hubo ningún postérmino malformado; sin embargo la incidencia de pretérminos fue más elevada que en la población general estudiada ($p < 0,0025$).

2. No hubo diferencias significativas ($p > 0,10$) en el peso medio de los recién nacidos malformados ($\bar{X} = 2.680$ grs.), frente al grupo control ($\bar{X} = 3.220$ grs.). La incidencia de pequeños para la edad de gestación (19,2 %), fue muy superior ($p < 0,005$) al de la población general (3,4 %). Los recién nacidos grandes para la edad de gestación fueron más frecuentes entre la población general (13,39 %) que en el grupo de malformados (3,0 %) ($p < 0,05$).

3. No se encontraron diferencias en el sexo al considerar de forma global los distintos tipos de malformados ($p > 0,30$).

4. No hubo diferencias significativas en cuanto a la edad media global de madres de malformados ($\bar{X} = 26,59$ años) y población general ($\bar{X} = 25,38$ años), aunque la edad media de madres de niños con cromosomopatías ($\bar{X} = 34,40$ años) fue más elevada que la de madres control ($p < 0,0025$) y de niños con otras malformaciones ($p < 0,01$).

5. No ha existido un índice mayor de abortos espontáneos previos ($p > 0,50$), muertes perinatales previas ($p > 0,70$), ni malformaciones en los hermanos ($p > 0,50$) del grupo estudiado comparado con el grupo control.

No podemos precisar dentro de nuestra serie antecedentes claros de ingesta de

fármacos, exposición a radiaciones o padecimientos de virasis durante la gestación.

COMENTARIOS

La incidencia global de malformaciones congénitas detectadas al nacimiento fue de 33,3 por 1.000 similar a la señalada en otros estudios (3, 4, 5, 8). Probablemente este índice está infravalorado debido a que sólo están incluidas las malformaciones hasta el séptimo día de vida. Se ha calculado que el porcentaje de malformaciones que se diagnostican al nacimiento es de 43 % frente a un 82 % para los 6 meses (10). No obstante resulta muy difícil comparar la frecuencia de malformaciones congénitas de los distintos estudios (1, 5, 11) debido a que la incorporación de determinadas técnicas como ecografía y muestras fetales, han permitido la identificación más precoz y exacta de muchas anomalías fetales (4, 11).

La incidencia de malformaciones mayores del SNC, 1 por 1.000, es relativamente baja comparada con otros estudios donde varía entre 1,8 y 5,9 por 1.000 (5, 8, 13). La anencefalia, espina bífida, hidrocefalia y encefalocele constituyen un grupo de anomalías cuyo diagnóstico puede realizarse en el período neonatal.

Los defectos congénitos han aparecido con una frecuencia de 3,6 por 1.000. Están incluidos 18 niños que presentaron soplo y/o uno más de los siguientes signos: dificultad respiratoria, cianosis, cardiomegalia, trastorno del ritmo y hepatomegalia. Por otra parte, hubo otros dos casos que presentaron como primera manifestación insuficiencia cardíaca en el período de lactante. Nuestra frecuencia de defectos cardíacos está incluida en la referida por otras series que oscila entre 1,3 y 4,5 por 1.000 (1, 8).

La frecuencia de cromosomopatías varió mucho con los medios de estudio, así SMITH (9) considera que hasta un 4 % de los embarazos las presentan, mientras que la incidencia de cromosomopatías en recién nacidos oscila entre 2,26 y 2,86 por 1.000 (1, 5). En nuestra casuística sólo quedan reflejadas las cromosomopatías detectadas clínicamente cuya incidencia, 1,6 por 1.000, resulta inferior a la de otras series.

La frecuencia de malformaciones digestivas fue de 1,80 por 1.000. La atresia anorrectal resultó la más frecuente; un caso de atresia de esófago no incluido, ocurrió en una trisomía 21.

La hendidura palatina aislada o asociada a hendidura labial (0,2 por 1.000) resultó al contrario de lo que ocurre en otras series, más elevada que la hendidura labial aislada cuya frecuencia es de 0,6 por 1.000 (1, 8).

El índice de displasia congénita de cadera, 14,6 por 1.000 resultó ligeramente superior a otras series (1, 4). Están incluidos 73 recién nacidos que tuvieron algún tipo de anomalía en la exploración de caderas (limitación de abducción, Ortola-

ni +) y que requirieron controles en etapas posteriores. Sólo 6 de 73 presentaban una luxación congénita de caderas.

La ecografía obstétrica permite detectar sistemáticamente la hidronefrosis fetal. La mayoría de nuestra casuística no ha sido estudiada mediante esta técnica, pero durante el último año se detectaron dos casos de hidronefrosis fetal, uno de los cuales requirió cirugía en el tercer mes de vida. Nuestra incidencia global fue de 5,81 por 1.000, más baja que en otras series (1, 4, 8).

La incidencia de hernia diafragmática, 0,40 por 1.000, es superponible con la estimada en otros cálculos (13).

Los factores causales permanecen desconocidos en el 60-65 % de las malformaciones, entre un 5 a 10 % se deben a factores ambientales y alrededor del 25 % reconocen una anomalía genética (14).

El riesgo de recurrencia depende del tipo de defecto congénito, habiéndose estimado que el 78 % de las malformaciones encontradas tienen un riesgo de recurrencia mayor del 1 % (3), lo que hace necesaria una profilaxis basada en el consejo genético.

BIBLIOGRAFIA

1. BARÁIBAR, R.; SIMÓN, M. A.; KRAUEL, J.; MOLINA, V.: *Incidencia y diagnóstico de las malformaciones congénitas*. An. Esp. Pediatr., 1982; 17: 52-76.
2. CADAS, C.; TRICHOPOULOS, D.; PAPADATOS, K.; KALAPOTHAK, V.: *Prevalence at birth of congenital malformations in Athens*. Greece. Int. J. Epidemiol., 1978; 7: 251-52.
3. VAN REGEMORTER, N.; DODION, J.; DRUARD, C.; HAYEZ, F.; VAMOS, E.; FLAMENT-DURAND, J.; PERMUTTER-CREMER, N.; RODESCH, F.: *Congenital malformations in 10.000 consecutive births at a university hospital; need for genetic counselling and prenatal diagnosis*. J. Pediatr., 1984; 104: 386-90.
4. MARTÍNEZ FRÍAS, M. L.; SALVADOR, J.; ADÁN, A.; FRÍAS, J. L.: *Frecuencia de defectos cardíacos en España 1976-1983*. An. Esp. Pediatr., 1986; 25: 145-53.
5. PEDRAZ GARCÍA, C.; CARBAJOSA HERRERO, M. T.; BENITO ZABALLOS, F.; GARCÍA GONZÁLEZ, P.; MATEOS CAÑIZAL, G.; SANTOS BORBUJO, J.; SALAZAR VILLALOBOS, V.: *Malformaciones del tubo neural presentes al nacimiento*. Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. de Pediatr., 1982; 23: 253-64.
6. HERNÁNDEZ, M. A.; FERNÁNDEZ TORAL, J.; DÍEZ TOMÁS, J. J.; BARREIRO, J.: *Estudio de las malformaciones extracardíacas de origen genético o ambiental presentes en 432 casos de cardiopatía congénita*. Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. de Pediatr., 1982; 23: 185-92.

7. BABSON y BENSON: *Tratamiento del embarazo de alto riesgo y cuidado intensivo de recién nacido*. Ed. Panamericana, 1973; pág. 349.
8. KHROUF, N.; SPANG, P.; PODGONA, T.; MILLED, S. B.; MOUSSAOUI, M.; CHIBANI, M.: *Malformaciones en 10.000 nacimientos consecutivos en Túnez*. Act. Pediatr. Scand. (edición esp.), 1986; 3: 579-584.
9. SMITH, D. W.: *Atlas de malformaciones somáticas en el niño*. Ed. Pediátrica. Barcelona, 1978.
10. MCINTOSH, R.; MERRIT, K.; RICHARDS, M. R.; SAMVELS, M. H.; BELLOWS, M. T.: *The incidence of congenital malformations. A study of 5.964 pregnancies*. Pediatrics (edición esp.), 1954; 14: 505-12.
11. HELIN, I.; PERSON, P. H.: *Diagnóstico ecográfico prenatal de las anomalías del tracto urinario*. Pediatrics (edición esp.), 1986; 22: 326-330.
12. CENTER FOR DISEASE CONTROL: *Temporal trends in the incidence of birth defects*. Morbidity Mortality Weekly Rep., 1979; 28: 401.
13. SHAFFER, A. J.; AVERY, M. E.: *Enfermedades del recién nacido*. 4.^a ed. Salvat Editores, Barcelona, 1981; 745.
14. WILSION, J. G.: *Environment and birth defects*. Academic Press. New York, 1973.

PEDIATRIA SOCIAL

Aspectos demográficos y asistenciales del adolescente*

G. CASTELLANO BARCA

RESUMEN: En 1981 había 6.579.138 adolescentes en España, lo que supone el 17,46 % de la población general. Los porcentajes están disminuyendo, mientras que las cifras absolutas aumentan. Los adolescentes tienen problemas específicos, como el alcoholismo, el embarazo temprano, la drogadicción, los problemas psicosomáticos, etc. Además, el comportamiento del adolescente frente al médico es también peculiar. Por todo ello, se necesita un equipo de Atención al Adolescente que incluya varias especialidades y un Servicio de Asesoría. **PALABRAS CLAVE:** DEMOGRÁFIA. ADOLESCENCIA. ATENCIÓN AL ADOLESCENTE.

DEMOGRAPHIC ASPECTS AND CARE OF ADOLESCENT (SUMMARY): In 1981, there was 6.579.138 adolescents in Spain, corresponding to 17,46 % of general population. The percentages are decreasing meanwhile the absolute figures are increasing. The adolescents have specific problems, as alcoholism, precocious gravity, drug addiction, psychosomatic problems, etc. Besides, the behaviour of adolescents opposite to physician is also peculiar. For all that, an Adolescent Care team, including several specialities and a Consultant's Service are needed. **KEY WORDS:** DEMOGRAPHY. ADOLESCENCE. ADOLESCENT CARE

«El niño pequeño, bajo el control de sus padres tiene poco poder; el adulto tiende a ser más bien comprensivo y tolerante, pero el adolescente, reconcentrado sobre sí mismo, sobre la persona que desesperadamente trata de desarrollar, espera que los demás se den cuenta de su necesidad de éxito, de aceptación y de independencia» (7).

J. ROSWELL GALLAGHER, 1960

INTRODUCCIÓN

Las líneas anteriores se hallan en el primer libro sobre Medicina del Adolescente, escrito por el Dr. Gallghen, fundador en 1950 del primer Servicio Médico específico para jóvenes, anexo al Hospital

de niños de Boston (7). En Europa la primera unidad de este tipo se creó en 1960 en Helsinki, a la que siguió la del Prof. Dogramaci en Ankara en 1964, extendiéndose a continuación por otros países (7).

Es evidente que la adolescencia presenta una problemática múltiple condicionada por un lado por los grandes cambios físicos, psíquicos, afectivos y sociales, que se producen a esa edad (5); y por otro lado por falta de respuesta social, que no soluciona sus aspiraciones ni su futura incorporación al mundo del adulto.

Sobre este planteamiento inicial consideramos además que la asistencia sanitaria que reciben los adolescentes no es la ade-

* Mesa Redonda sobre Adolescencia. Palencia 4 de abril de 1987.

cuada, quedando siempre diluida; es poco específica e infravalora su patología. Desgraciadamente muchos jóvenes viven en una situación de desesperanza crónica y como dice el Prof. Rof Carballo «*es posible que la situación intelectual de la adolescencia sea aún peor que la económica*» (1).

Por otra parte hay que considerar que el estudio de la adolescencia forma parte de una fenomenología sanitaria y social en la que participan disciplinas varias como la Medicina Preventiva y Asistencial, Psiquiatría, Psicología, Economía, Pedagogía, Moral y Derecho (1).

Finalmente recordemos que el mundo del adolescente gira en torno a la familia, la escolaridad (que ocupa una tercera parte de su tiempo), la importancia creciente de las amistades extrafamiliares y la conciencia creciente de su propia identidad (4, 5). Por tanto es preciso valorar estos factores cuando se hace una evaluación sobre el estado físico o psíquico de un joven.

DEFINICIÓN DE ADOLESCENCIA

El Comité de Expertos para problemas de la adolescencia de la OMS (1) la define así:

Primera adolescencia o pre-puberal 10 - 14 años
Segunda adolescencia o puberal 15 - 19 años

El conjunto de edad 10 - 19 años es llamado *«juventud»*. Se ha abolido el límite de 30 años establecido antes como fin de la época juvenil. Es evidente que la maduración corporal y el papel social del adolescente han variado, adelantándose y asumiendo funciones reservadas no hace muchos años a personas de más edad.

ASPECTOS DEMOGRÁFICOS

Según el censo del INE de 1981, España contaba en esa fecha con una población adolescente de 6.579.138 personas, lo que supone el 17,46 % de la población total (1) (Tabla I).

Desde principios de siglo la población adolescente se ha duplicado, sin embargo la relación porcentual entre la población total y la adolescente ha disminuido:

1900: 18,89 %
1981: 17,46 %

Estos cambios se han producido por la mayor expectativa de vida, que modifica las pirámides demográficas. En el caso concreto de Cantabria la población, en 1981 de 10-19 años es de 86.580 personas, de las cuales 45.309 son varones y 41.271 son hembras (1).

En 1978 fallecieron en España 3.136 adolescentes, lo que significa un adolescente muerto por cada 11.727 habitantes de todas las edades, y por cada 2.027 habitantes de 10 - 19 años. A partir de los años 60 dejan de ser las enfermedades infecciosas la primera causa de mortalidad para ocupar su lugar los accidentes de todo tipo (Tabla II).

ASPECTOS ASISTENCIALES

En casi todos los países los adolescentes son el grupo de población que menos frecuenta las consultas médicas y hospitales (3). Aún admitiendo la baja morbilidad y mortalidad de este grupo de población, no hay relación entre sus necesidades reales y la atención sanitaria que reciben. La adolescencia es el grupo de población menos protegido en la sociedad moderna por:

- La opinión de los jóvenes respecto a su salud.
- Actitud de los sanitarios respecto a los adolescentes (3).

TABLA I. EVOLUCION DE LA POBLACION ADOLESCENTE

AÑOS	POBLACION DE 10-19 AÑOS	POBLACION TOTAL	%
1900	3.518.134	18.616.630	18,89
1910	3.860.540	19.995.686	19,30
1930	4.479.595	23.563.867	19,01
1950	5.014.596	28.117.863	17,83
1970	5.739.081	33.956.376	16,90
1981	6.579.138	37.680.967	17,46

(Fuente: I.N.E., Anuarios Estadísticos).

TABLA II. CAUSAS DE MORTALIDAD DEL ADOLESCENTE

ACCIDENTES, ENVENENAMIENTOS Y VIOLENCIAS	50,09 %
TUMORES	14,57 %
E. APARATO CIRCULATORIO	7,52 %
E. APARATO RESPIRATORIO	6,47 %
E. DEL SISTEMA NERVIOSO Y ÓRGANOS SENTIDOS	4,94 %
E. INFECCIOSAS Y PARASITARIAS	3,83 %

Reseñemos brevemente la falta de coincidencia entre los diferentes autores sobre los motivos de asistencia a consulta (3, 7). Lo que sí parece claro en la opinión de la Unidad de Atención al Adolescente de Folkhalsan, de Helsinki, es que a partir de los 14 años de edad predominan las hembras en las consultas, quizá por la demanda ginecológica.

Llegado a este punto es obligado reflexionar sobre tres cuestiones que atañen directamente al aspecto práctico asistencial (3):

1.º *¿Cuál es la formación de los Pediatras en cuanto a los problemas de salud del adolescente?* Creemos que no hay plena conciencia de esta faceta asistencial y que existen lagunas en la formación, que se van subsanando.

2.º *¿Qué atención se presta a los adolescentes a nivel preventivo y asistencial?* Nos parece que insuficiente.

3.º *¿Quién se debe ocupar de la asistencia del adolescente?* En este sentido hacemos nuestra la afirmación de la Academia de Pediatría de Estados Unidos que admite que «el campo de la Pediatría incluye el crecimiento, el desarrollo y la salud del niño; comienza antes del nacimiento, cuando la concepción se hace aparente, y continúa en la infancia y en la adolescencia, hasta la terminación del crecimiento y desarrollo».

Parece lógico que sea el Pediatra quien se encargue de la salud del joven ya que es quien mejor conoce su historial clínico y todo lo que incide en una posible patología. En su defecto será el Médico de Familia el más idóneo.

A poca experiencia que se tenga en el trato con adolescentes llama la atención lo peculiar de la relación con este grupo de población y que resumimos así (3):

— El adolescente es crítico y exigente.

- Necesita un tipo de relación que no sea moralizante ni censora.
- Rechaza los aspectos administrativos.
- Rechaza formas tradicionales de interrogatorio médico.
- Una mala recepción invalidará la consulta.
- A los adolescentes les gusta ver en el médico una «persona que en ocasiones receta».
- El adolescente ve en el médico una «persona de orden». Lo cual basta para engendrar oposición.
- La autoridad médica es vista por el adolescente como algo que viene a contrarrestar el proceso de individualización, la búsqueda de su propia identidad.
- Ante síntomas que no tengan explicación pensar en factores estresantes (familia, colegio, amigos). Es lo que los americanos denominan C.A.E. (conducta anormal ante la enfermedad).

CONSULTA IDEAL PARA ADOLESCENTES

Es aquella en la que el Pediatra coordine a un equipo de Profesionales que abarcan diversas disciplinas (Endocrinólogo, Ginecólogo, Psiquiatra, Psicólogo, Enfermera, Asistente Social). Naturalmente que no todos los pacientes deben pasar por todas las consultas, pero ha de ser posible el trabajo en equipo, la posibilidad de abordar el problema desde distintos ángulos, si se cree necesario, el intercambio de información, las reuniones periódicas y la evaluación de resultados obtenidos (Fig. 1).

Por su parte el Pediatra debe completar su formación en materias tales como Endocrinología, Ginecología Juvenil, y Psiquiatría Infanto-Juvenil. Rechazamos la tesis de que la asistencia al adolescente sea, casi exclusivamente el desarrollo de

aspectos endocrinológicos y psiquiátricos, siguiendo a Mande (7).



FIG. 1. *Consultas que deben trabajar integradamente en la atención del adolescente. Además se precisará un Servicio de Información y Asesoramiento*

Damos gran importancia a la recepción de los pacientes, que va a condicionar el que nos acepte o no. La persona encargada de tal menester ha de pensar que la adolescencia forma una «sociedad dentro de la sociedad», con sus prejuicios, sus gustos, sus ídolo, su «lenguaje», y ha de conectar con el adolescente tratando de entender su problemática y las posibles limitaciones que impondrá de una u otra forma, antes de ser atendido.

Los autores escandinavos, con amplia experiencia, recomiendan un horario de consultas especial, a horas en que puedan acudir tras acabar sus labores escolares, en barrios frecuentados por jóvenes, si es posible, con dedicación a cada paciente de media hora, y no intercalando las visitas con otras de niños pequeños, cuidando el aspecto de la sala de espera, que no ha de ser infantil, etc. Olvidar estos detalles resta credibilidad a su juicio (7).

Merece un comentario especial el secreto médico que debe ser guardado a toda costa, salvo causa grave. Sólo con su consentimiento se les comunicará a los padres o educadores el problema que exista (3, 7).

PERSPECTIVAS PARA ABORDAR LA SALUD DEL ADOLESCENTE

Quedan resumidas en la Tabla III. Aparte de insistir en la nueva formación del personal sanitario, queremos hacer hincapié en los aspectos preventivos múltiples, y baste como un ejemplo el bajo porcentaje de vacunación antitetánica que a nuestro juicio tienen los jóvenes.

Es indudable que una asistencia realizada teniendo en cuenta estas premisas es efectiva y rinde frutos. Citemos la experiencia de la Unidad de Atención de Folkhalsan, según la cual pasados los dos primeros años, los pacientes acuden por iniciativa propia o familiar en número importante, y no sólo por indicación del Médico Escolar (Tabla IV).

HOSPITALIZACIONES

Pueden hacerse en Hospital Pediátrico o de adultos, siendo el ideal el Hospital de día, y siempre sin estructuras rígidas que llevarían al incumplimiento de los consejos y planes administrativos y asistenciales.

CONCLUSIONES

Creemos que la Adolescencia merece una mejor atención sanitaria de la que recibe y que la Pediatría está capacitada para asumir esa tarea. Actualmente es un grupo de población en «terreno de nadie», que en los últimos años tiene una morbilidad y mortalidad más altas por problemas casi específicos, como la drogadicción, el alcoholismo y la patología psicosomática, además de la patología habitual.

Repetimos lo que se dijo en 1983, en la XVII Reunión Anual de la Asociación Española de Pediatría celebrada en Zaragoza (1):

«LA PEDIATRÍA RECLAMA LA OBLIGACIÓN Y LA RESPONSABILIDAD DE LA ATENCIÓN MÉDICA DEL SER EN CRECIMIENTO Y POR TANTO DEL ADOLESCENTE».

TABLA III. INTEGRACION DE LOS CUIDADOS PREVENTIVOS Y ASISTENCIALES

-
- A) ACCIÓN MÉDICA DE SALUD (PREVENTIVA) Y NO SÓLO DE ENFERMEDAD
- ENDOCRINOLOGÍA
 - GINECOLOGÍA
 - PSIQUIATRÍA INFANTO-JUVENIL
 - NEUROLOGÍA
 - ASPECTOS PSICO-SOCIALES
- B) NUEVA FORMACIÓN PARA LOS SANITARIOS EN:
-

TABLA IV. MOTIVADORES DE CONSULTAS

PADRES	30 %
EL MISMO INTERESADO	25 %
SERV. HIGIENE ESCOLAR	25 %
OTROS SERVICIOS	10 %
INSTITUCIONES JUVENTUD	5 %
AMIGOS	5 %

BIBLIOGRAFIA

1. ARBELO CURBELO, A.; HERNÁNDEZ RODRÍGUEZ, G.; ARBELO LÓPEZ DE LETONA: *Demografía sanitaria de la adolescencia*. Publicaciones del Ministerio de Sanidad y Consumo. Madrid 1985.
2. DAVID L. BENNET: *Conducta anormal de los adolescentes en la enfermedad*. Revista M.T.A. Pediatría 1982, 3: 153-159.
3. MANDE, R.; MASSE, N.; MANCIAUX, M.: *Elementos de respuesta a los problemas de la salud en los adolescentes*. Pediatría Social, Editorial Labor. Barcelona 1978. págs. 183-193.
4. MARTIN G. WOLFISH: *El médico como consejero del paciente adolescente*. Revista M.T.A. Pediatría 1983, 4: 23-28.
5. MARTIN, G. WOLFISH: *La mala escolaridad de los adolescentes*. Revista M.T.A. Pediatría 1986, 7: 127-142.
6. *Guía para la elaboración del programa del escolar y adolescente en atención primaria de salud*. Ministerio de Sanidad y Consumo. Servicio de Publicaciones. Madrid 1984, págs. 15-23.
7. OLE WASZ-HÖCKERT: *Asistencia médica al adolescente*. Revista M.T.A. Pediatría 1982, 3: 333-342.

CASO RADIOLOGICO

Quiste del plexo coroideo

E. FRAILE**, I. FIDALGO* y M. R. RODRÍGUEZ*

HISTORIA CLÍNICA

Hembra nacida de tercer embarazo de 38 semanas de duración y sin complicaciones, ocurrido en una madre de 34 años. Dos hermanos previos sanos. Durante una ecografía rutinaria realizada en la 31 semana de gestación, se detectó una lesión anecogénica de 13 mm. de diámetro en el área del plexo coroideo izquierdo. Parto vaginal espontáneo a las 38 semanas, Apgar de 7, 8 y 10 a 1, 5 y 10 minutos res-

pectivamente. Peso 2.400 grs. (Pc 10). Talla 47 cm. (Pc 25-10). P. Cefálico 31 cm. (< Pc 10). Fenotipo de Síndrome de Down. En la ecografía transfontanelar de la recién nacida aparece una estructura redondeada de 10 mm. de diámetro, anecogénica, de paredes bien definidas y contornos lisos, situada en el glomus del plexo coroideo izquierdo (Fig. 1). No existe hidrocefalia ni ninguna otra malformación significativa en el cerebro.

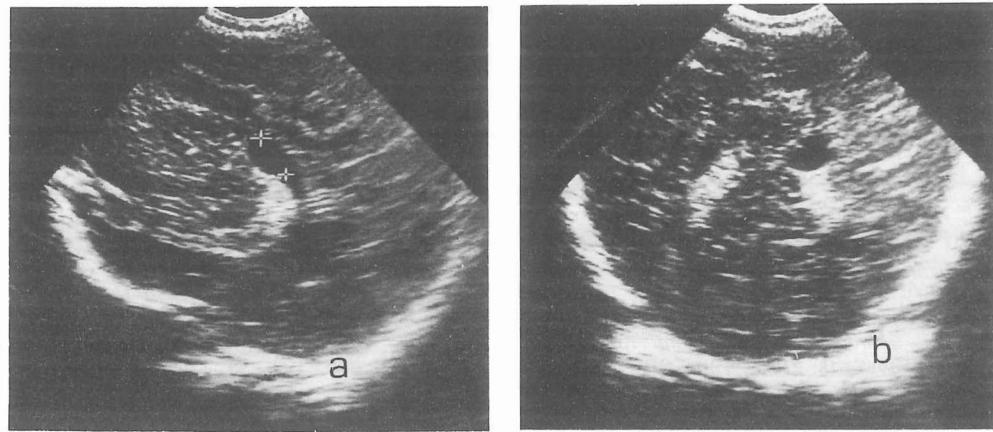


FIG. 1. Ecografía transfontanelar, mediante corte parasagital (a) y coronal (b). Se observa una estructura redondeada de unos 10 mm. de diámetro, anecogénica, de paredes lisas, situada en el glomus del plexo coroideo izquierdo

* Servicio de Pediatría. Hospital Camino de Santiago. Ponferrada.

** Servicio de Radiología. Hospital Camino de Santiago. Ponferrada.

DIAGNÓSTICO Y COMENTARIOS

Quiste del plexo coroideo

El reconocimiento de lesiones quísticas en el neonato es una de las muchas ventajas de la ecografía cerebral, siendo en algunos casos, como en éste, diagnóstica.

Los quistes del plexo coroideo son lesiones fundamentalmente visualizadas por los patólogos, como lo demuestran los trabajos de SHUANGSHOTI y NETSKY (1), que los encuentran en un 66 % de las autopsias.

Estos quistes debido a su pequeño tamaño son difíciles de visualizar por TAC, siendo la ecografía el método idóneo para su diagnóstico, incluso se han logrado ver a las 17 semanas de gestación (2). Recientemente VEYRAC y COUTURE (2), observan 10 casos de quistes del plexo coroideo cuyas características son: unilateralidad, tamaño, alrededor de 1 cm., ausencia de hidrocefalia acompañante y evolución asintomática.

El diagnóstico diferencial se plantea fundamentalmente con el quiste subependi-

mal, el cual en un alto porcentaje se asocia o es consecuencia de hemorragia intraventricular o subependimaria; o bien es secundario a infección intraútero del tipo de citomegalovirus, toxoplasmosis o rubéola (3). También se han visto acompañando al síndrome cerebro-hepato-renal (4) y a veces aparecen sin causa reconocida (5). Además su localización en los ventrículos laterales hace posible el diagnóstico en la mayoría de los casos.

Los papilomas del plexo coroideo son fácilmente diferenciables de los quistes por su estructura hiperecogénica de contornos irregulares y su comportamiento «vascular» en los estudios dinámicos con TAC (2).

La evolución siempre es benigna; en nuestro caso el quiste sigue presentando características similares en el segundo mes de vida.

Deseamos resaltar la coincidencia en un niño con síndrome de Down aunque no tenemos conocimiento de la mayor frecuencia de estos quistes en ésta ni otras cromosomopatías.

BIBLIOGRAFIA

1. SHUANGSHOTI, S.; NETSKY, M. G.: *Neuroepithelial (colloid) cyst of the nervous system. Further observations on the pathogenesis, location, incidence and histochemistry.* Neurology, 1966; 16: 887-903.
2. VEYRAC, C.; COUTURE, A.: *Normal and pathologic choroid plexus ultrasound.* Ann. Radiology, 1985; 28: 215-223.
3. SHACKELFORD, S. D.; FULLING, K. N.; GLASIER, CH. M.: *Cyst of the subependymal germinal matrix: Sonographic demonstration with pathologic correlation.* Radiology, 1982; 149: 117-121.
4. DANKS, D. M.; TIPPETT, P.: ADAMS, C.; CAMBELL, P.: *Cerebro-hepatorenal syndrome of Zellweger.* J. Pediat., 1975; 86: 382-387.
5. SHAW, C. M.; ALVORD, E. C.: *Subependymal germinolysis.* Arch. Neurol., 1974; 31: 374-381.

CASOS CLINICOS

Enfermedad de Blount

A. CABRERO*, J. A. GÓMEZ CARRASCO*, I. FIDALGO* y F. JUANES**

RESUMEN: Se presenta un niño de 34 meses de edad. En la exploración se halló un intenso arqueamiento de las extremidades inferiores. En el centro de la metáfisis tibial derecha se palpaba una prominencia dura. El diagnóstico de enfermedad de Blount fue hecho mediante el estudio radiológico. **PALABRAS CLAVE:** ENFERMEDAD DE BLOUNT. TIBIA VARA. GENU VARUM. DISPLASIA EPIFISO-METAFISARIA.

BLOUNT'S DISEASE (SUMMARY): A 34 months old boy is reported. At the physical exploration an intense bowing of lower extremities is present. A hard prominence was felt in the middle of right tibial metaphysis. The Blount's disease diagnosis was made by the radiological study. **KEY WORDS:** BLOUNT'S DISEASE. TIBIA VARA. GENU VARUM. EPIPHYSO-METAPHYSAL DYSPLASIA.

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 34 meses de edad y de raza negra, que ingresa junto con sus tres hermanas, a causa de intoxicación medicamentosa. El padre de 33 años, de raza negra, es alcohólico. La madre de 33 años, de raza negra, está actualmente en tratamiento con neurolépticos por brote psicótico. Sus hermanas de 6 y 4 años y de 8 meses de edad, tienen un desarrollo ponderoestatural normal y no presentan deformidades esqueléticas.

En el examen físico destacamos: Peso de 14.000 gr. (Pc 25-50), talla de 95 cm. (Pc 25-50), perímetro craneal de 49 cm. (Pc 50-75). El segmento inferior es de 42 cm. Marcado arqueamiento en ambas extremidades inferiores, más acentuado en la extremidad inferior derecha (Fig. 1). En

la zona medial de la metáfisis tibial derecha se palpa una prominencia, de consistencia dura y con vértice proyectado hacia línea media. Pie plano bilateral. La marcha es balanceante.

Los exámenes complementarios son: Hb = 11,5 gr./dl. Hto = 33 %. Leucocitos = 6.400 (46 % seg.; 44 % linf.; 6 mon.; 4 eos.). En plasma: Osmolaridad = 294 mOsm/l; Na = 144 mEq/l; K = 5 mEq/l; Cl = 98 mEq/l; Ca = 10,3 mg./dl.; P = 6 mg./dl.; Fosfatasa Alcalina = 144 mU/ml. En orina: análisis habituales y sedimento urinario normales. Fosfaturia de 15 mg./kg./día; Calciuria 0,22 mg./kg./día; Índice Calcio/Creatinina = 0,022; Cuerpos reductores negativos. Osmolaridad urinaria = 944 mOsm/l. Aclaramiento de Creatinina = 128 ml./min./1,72 m².

* Servicio de Pediatría. Hospital Camino de Santiago. Ponferrada.

** Servicio de Radiología. Hospital Camino de Santiago. Ponferrada.

El estudio radiológico (Fig. 2), mostró arqueamiento de miembros inferiores, con angulación en varo tibiofemoral, de 23 grados en la rodilla izquierda, y de 43 grados en la rodilla derecha. También se demuestra varo femoral derecho de 4 grados. El ángulo metafiso-diafisario derecho es de 13 grados, el izquierdo de 10 grados. La porción medial de la metáfisis tibial derecha se halla ensanchada, radiolúcente y acaba formando un ligero pico. Existe deformidad del núcleo de osificación

COMENTARIO

La enfermedad de Blount es una clase especial de *genu varo*, producida por una anomalía en el crecimiento de la zona medial del cartílago de conjunción proximal de la tibia, que se traduce clínicamente en la producción de un varo tibial de localización metafisaria. Maroteaux (1) la clasifica como una displasia epifisometáfisaria.

La tibia vara es una rara condición, como lo demuestra el que, de más de 5.000

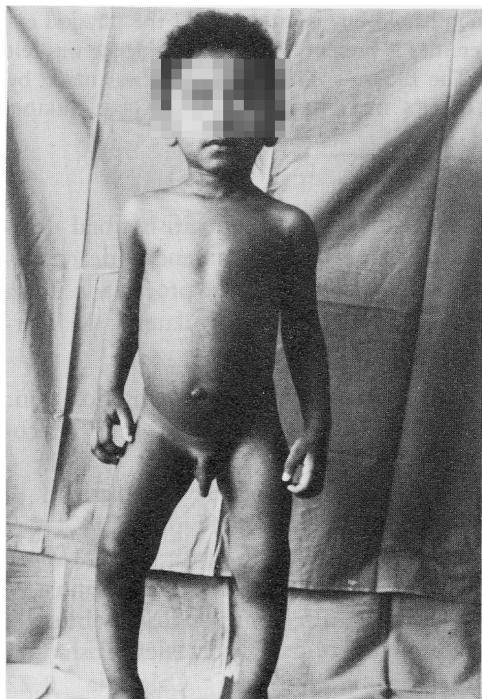


FIG. 1. Aspecto general del enfermo

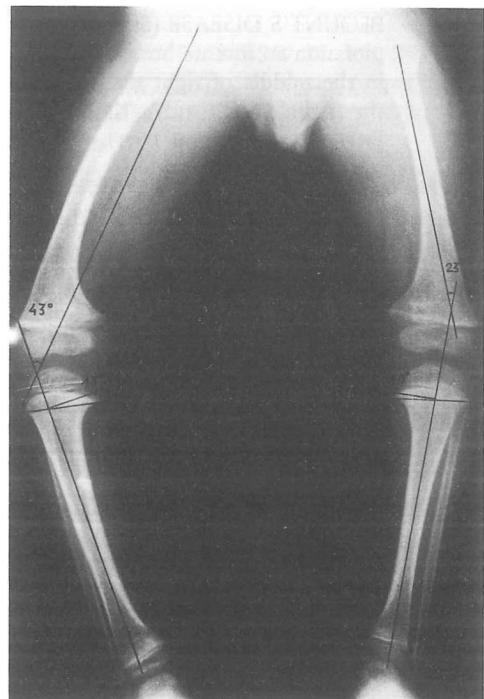


FIG. 2. Radiografía anteroposterior de extremidades inferiores en posición de pies

ción epifisario, que aparece formando una cuña de ángulo medial. Ambas tibias son rectas y las relaciones del peroné con la tibia son normales.

niños estudiados por arqueamiento de las extremidades inferiores, durante un período de 50 años, sólo 37 pudieron ser diagnosticados de tibia vara (2).

Los *hallazgos radiográficos* básicos que permiten el diagnóstico temprano y exacto de tibia vara, consisten en la observación de: radiolucencia, esclerosis y aparente fragmentación, de la porción medial de la metáfisis proximal de la tibia, la cual acaba formando un pico (2, 3), y la presencia de un ángulo metafiso-diafisario mayor de 11 grados en la metáfisis proximal tibial (4).

El interés del *diagnóstico precoz* radica en los favorables resultados de la osteotomía temprana (1, 2). No obstante un niño menor de dos años, puede tener un arqueamiento acentuado de las extremidades inferiores, sin ningún signo radiológico que permita el diagnóstico de la enfermedad (2, 4). Tras un intervalo de 6 a 12 meses, pueden aparecer los primeros cambios radiológicos que confirman el diagnóstico de tibia vara. Nuestro paciente presenta signos radiológicos correspondientes al estadio I de la enfermedad, según la clasificación de Langenskiold (5), en la extremidad inferior derecha, mientras que en la izquierda, aunque arqueada, tiene una menor deformidad de la porción proximal de la tibia, sin los cambios caractéristicos de la enfermedad.

El *diagnóstico diferencial* debe plantearse con:

1. *El raquitismo carencial o secundario* a otros trastornos del metabolismo calcio-fosfórico. En esta entidad las lesiones no son localizadas, ni los hallazgos bioquímicos son normales.

2. *La incurvación congénita de la tibia*, la cual es fácilmente identificable al nacimiento, las pruebas de laboratorio son normales, el cartílago de crecimiento no está alterado, y la incurvación tibial se localiza preferentemente en el tercio medio o inferior.

3. La diferenciación con *el arqueamiento fisiológico* de las piernas puede ser difícil antes de que aparezcan los signos radiográficos característicos de la tibia vara, hacia los 24 meses (4). La diferencia básica reside en que en la enfermedad de Blount, la cortical interna de la tibia, muy cerca de la metáfisis, presenta una brusca angulación hacia dentro, la cual contrasta con una cortical externa esencialmente recta. En el arqueamiento fisiológico, la curvatura es gradual, más distal y ambas corticales, interna y externa, están afectadas (3). Golding (6) sugiere que el arqueamiento fisiológico es una condición que potencialmente puede evolucionar hacia tibia vara, y que algunos pacientes inicialmente catalogados de arqueamiento fisiológico, desarrollan más tarde tibia vara.

BIBLIOGRAFIA

1. MAROTEAUX, P.: *Autres formes de dysplasies épiphiso-métaphysaires*. En *Les maladies osseuses de l'enfant*. Ed. Flammarion. Paris. 1982, pp. 87.
2. SMITH, C. F.: *Tibia vara (Blount's disease)*. J. Bone and Joint Surg., 1982; 64: 630-652.
3. CAFFEY, J.: *Tibia vara de Blount*. En *Diagnóstico radiológico en pediatría*. Ed. Salvat. Barcelona. 1982, pp. 1.370.
4. LEVINE, A. M.; DRENNAN, J. C.: *Physiological bowing and tibia vara*. J. Bone and Joint Surg., 1982; 64-A: 1.158-1.163.
5. LANGENSKIOLD, A.; RISKA, E. B.: *Tibia vara (Osteochondrosis deformans tibial)*. A survey of seventy-one cases. J. Bone and Joint Surg., 1984; 66-A: 1.405-1.420.
6. GOLDING, J. S.; BATESON, A. M.; MC-NEIL, SMITH, G. I.: *Infantile tibia vara (Blount's disease or osteochondromatosis deformans tibial)*. In *The growth plate and its disorders*. Ed. Mercer Rang. Baltimore, 1969, pp. 109-119.

Déficit de alfa-1 antitripsina. Aportación de un caso

J. B. GONZÁLEZ DE LA ROSA, J. SÁNCHEZ MARTÍN, G. MATA FRANCO,
A. AVELLANOSA ARNÁIZ, M. PINTO CEBRIÁN y L. LEÓN ARENCIBIA*

RESUMEN: Los autores aportan un nuevo caso de déficit de Alfa 1 antitripsina (AT) que debutó con ictericia colostática en el período neonatal. Se comenta el fenotipo PiZZ de la paciente y el de sus padres. La evolución a los tres años de edad es aceptable, con una clínica casi normal, pero existe algún criterio bioquímico y anatomo-patológico de posible evolución hacia la cirrosis. **PALABRAS CLAVE:** DÉFICIT DE ALFA 1 AT. FENOTIPO PiZZ. EVOLUCIÓN IMPREVISIBLE.

ALPHA 1 AT DEFICIENCY (SUMMARY): The authors present an Alpha 1 AT deficiency in a female infant. She began with cholestatic icterus in her neonatal period. They comment the phenotype patient's PiZZ and her parents'. At three years old her evolution is good, with an almost normal clinic, but there are biochemical and anatomo-pathologic criteria of a possible evolution to cirrhosis. **KEY WORDS:** ALPHA 1 AT DEFICIENCY. PiZZ PHENOTYPE. UNFORESEENABLE EVOLUTION.

INTRODUCCIÓN

La alfa 1 AT es una proteína que se comporta como el más potente inhibidor de las enzimas proteolíticas (tripsina, quimotripsina, elastasa, etc.) (1), protegiendo al hígado, a los pulmones y a otros órganos, de una agresión continuada (2). Su deficiencia predispone con diferente penetración a hepatopatías en la infancia y a enfisema pulmonar en el adulto joven.

Los primeros casos conocidos de déficit de alfa 1 AT, se publicaron en 1963 por LAURELL y ERIKSSON (3), al detectar en el plasma de cinco pacientes la ausencia de la banda correspondiente a la alfa 1 en el proteinograma. El estudio posterior de estos pacientes demostró la presencia de

neumopatía grave en tres de ellos. Pero fue SHARP (4) en 1969 quien estableció la relación entre déficit de alfa 1 AT y cirrosis juvenil.

Está codificada en dos alelos independientes situados en el mismo locus del cromosoma 14 (5). El alelo más común es el Pi-M (el 90 % de la población), el déficit está generalmente relacionado con los alelos Z y S, siendo raro el Pi nulo. Estudios realizados por BLANCO y cols. (6), encontraron una mayor frecuencia de fallecidos por sepsis meningocócica en los portadores de fenotipo diferentes al Pi MM. El trasplante hepático (7) y la detección prenatal (8, 9) del déficit de alfa 1 AT, son dos aspectos que van a cambiar en un futuro próximo la problemática de esta en-

Hospital General Yagüe de Burgos. Servicio de Pediatría.

* Servicio de Anatomía Patológica.

tidad. Aportamos el caso de un lactante afecto de ictericia colostática en las primeras semanas de la vida, por déficit de alfa 1 AT, con el estudio familiar de su fenotípico Pi (Tabla I).

GPT U.I./l: 44; F. Alcalinas: 497 U.I.; Tasa de Alfa₁ AT: 30 y 69 mgrs./dl. en un par de determinaciones. Tiempo de Protrombina: 100 %. Otras determinaciones: LDH, alfafetoproteína (positiva), comple-

TABLA I. NIVELES DE ALFA 1 ANTITRIPSINA

	PROPOSITUS	MADRE	PADRE	NORMALES
ALFA 1 AT	69	156	106	200-350 mg./dl.
CAPACIDAD DE INHIBICIÓN DE TRIP-				
SINA	0,15	0,90	0,60	0,85-1,41
FENOTIPO ALFA 1	ZZ	MZ	SZ	MM

CASO CLÍNICO

Lactante hembra, primer hijo de padres no consanguíneos. Parto a término, eutóxico, peso al nacer de 2,440 kgrs. Ingresa al mes de vida por presentar desde el nacimiento color ictérico de piel y mucosas, así como escasa ganancia ponderal. Lactancia artificial. A la exploración, se aprecia color ictérico de piel y mucosas. Mala nutrición con escasa cantidad de panículo adiposo, escasas masas musculares, se inician bolsas de tabaco en cara interna de muslos. Auscultación cardio-pulmonar normal. Abdomen con hepatomegalia de través y medio, se palpa punta de bazo. Genitales de aspecto normal.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma: 3.120.000 hematíes; 19,6 grs. de Hb; 29,4 % de Hto.; Bilirrubina total 4,39 mgrs./dl.; Directa: 3,5 mgrs./dl. Proteínas totales: 5,4 grs./dl. (Albúmina 60 %; Alfa₁ 2 %; Alfa₂: 12 %; Beta: 10,5 %; Gamma: 15,5 %). Lípidos totales: 9,7 grs./dl.; Lipidograma: Hiperlipidemia, tipo II A. GOT: 91 U.I./l;

mento total 100. Ceruloplasmina 22 mgrs./dl.; Cultivos periféricos, exudados: Negativos. Antígeno Australia y Anticore y de superficie negativos. Serología Lúes, toxoplasmosis, citomegalovirus, rubéola: Negativos. Urea, glucemia, sodio, potasio, calcio, cloro: Normales. En heces se aprecia ausencia de pigmentos biliares.

Con el diagnóstico de síndrome colostático y déficit de Alfa 1 AT, se realiza laparoscopia y biopsia hepática. La Anatomía Patológica informa: Fibrosis e inflamación crónica de los espacios porta, colostasis intra y extrahepática, con ausencia de conductos biliares en algunos espacios porta, siendo todo ello compatible con el diagnóstico de atresia parcial de vías biliares intrahepáticas (Fig. 1). Posteriormente, de forma progresiva, desaparece paulatinamente la ictericia, apareciendo las heces coloreadas. Se la mantiene con dieta de protección hepática, pobre en grasas con aporte de vitaminas liposolubles.

Controlada periódicamente mantiene una normalidad clínica, con peso y talla en percentiles normales (P. 50), aunque persisten elevaciones de los enzimas hepáticos y marcada disminución de Alfa 1 AT.

A los 2 años de edad, se la practica nueva biopsia hepática en la que, además de los focos de fibrosis en espacios porta, se observa ligera inflamación crónica y marcada proliferación de conductos biliares en espacios porta, así como presencia de glóbulos hialinos PAS positivos diastasa resistentes intracitoplasmáticos característicos del déficit congénito de Alfa 1 AT (Fig. 2).

En la actualidad la paciente tiene 3 años, se encuentra asintomática, hepatomegalia de 1,5 traveses. Desde el punto de vista analítico, persisten elevaciones de enzimas hepáticas (GOT, GPT, F. Alcalinas, LHH) y marcada disminución de Alfa 1 AT.

Los portadores del fenotipo Pi-ZZ no presentaban signos clínicos ni bioquímicos de participación hepática. El curso clínico de los portadores del fenotipo Pi-ZZ con colostasis precoz es muy variable, la gran mayoría se recuperan de su fase colostática inicial, entrando en un período asintomático con alguna alteración bioquímica. La evolución hacia la cirrosis es uno de los hechos más controvertidos, pero parece estar relacionada con la existencia de algunos factores riesgo como: ictericia después de los seis meses de vida, esplenomegalia precoz, hepatomegalia dura, fibrosis portal y proliferación ductal (10, 11, 12). En nuestro caso se dan algunos de los criterios de riesgo, como la fibrosis portal, proliferación ductal

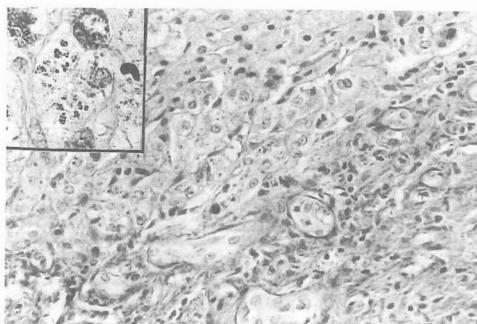


Fig. 1. Biopsia hepática tomada a los 2 meses de edad en la que se observa fibrosis portal y una marcada colostasis con disposición pseudoacinar de los hepatocitos (recuadro). No se observan inclusiones Pas positivas (Pas-diastasa 200 x-Recuadro 500 x)

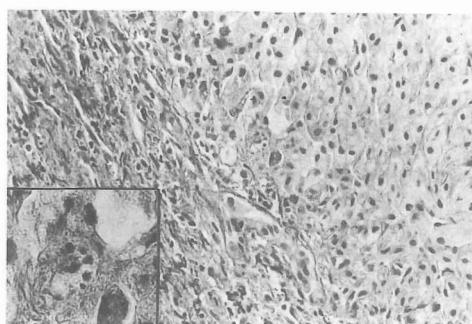


Fig. 2. Biopsia hepática tomada a los 2 años de edad. Se observa una clara disminución de la colostasis y se evidencian inclusiones globulosas Pas positivas diastasa resistentes en los hepatocitos periportales (centro y recuadro) (Pas diastasa 200 x-Recuadro 500 x)

DISCUSIÓN

Nuestra paciente es portadora de un fenotipo Pi-ZZ, que desde un punto de vista clínico es uno de los de mayor importancia en los déficit de Alfa 1 AT, como demostró en sus estudios SVEGER (8), sobre 200.000 recién nacidos. Sin embargo, aproximadamente el 34 % de los lac-

y alteraciones enzimáticas a los tres años (GOT: 220; GPT: 482; GGT: 482; F.A.: 1386 U.I.).

Desde un punto de vista anatopatológico, en nuestra paciente, como suele ser la norma antes de las seis semanas de vida, no se detectaron las inclusiones intrahepatocitarias PAS positivas, ya que suelen ser mínimas en este período de la

vida, siendo evidentes sin embargo en la segunda biopsia (figura 2), cuando los depósitos de Alfa 1 AT quedan acumulados en el retículo endoplasmico (13).

La detección neonatal no es aún aconsejable de una forma rutinaria, debido a la gran cantidad de falsos positivos, a la baja incidencia de la enfermedad hepática o pulmonar en la infancia y a la ausencia de un tratamiento específico (9). Sin embargo puede ser útil en la madre gestante con otro hijo afecto.

En los pacientes Pi ZZ que evolucionan hacia la cirrosis, el trasplante hepático constituye el único método terapéutico definitivo, pues resuelve la insuficiencia hepática, normaliza las cifras de alfa 1 AT y convierte el fenotipo del paciente en el del donante. Algunos enfermos pueden beneficiarse de la anastomosis porto-cava que crea un equilibrio más favorable entre síntesis y excreción de la alfa 1 AT anómala (7, 14).

BIBLIOGRAFIA

1. VÁZQUEZ MATA, G.; COROMINAS VILARDELL, A.: *Alfa₁ antitripsina. Fenotipos. Sus métodos de estudio y su importancia clínica.* Medicina Clínica, 1973; 61: 325-327.
2. LATIMER, S.; SHARP, H.: *Déficit del Alfa₁ antitripsina en la infancia.* Current problems in Pediatrics, 1982; 2: 9-38.
3. LAURELL, C. B.; ERIKSSON, S.: *The electrophoretic Alfa₁ globulin pattern of serum in Alfa₁ antitrypsin deficiency scand.* J. Clin. Lab. Invest., 1963; 15: 132.
4. SHARP, H. L.; BRIDGES, R. S.; KRIVIT, W. et al.: *Cirrosis associated with Alfa₁ antitrypsin deficiency; previously unrecognized disorder.* J. Lab. Clin. Med., 1969; 73: 934.
5. GARVER, R. I.; MORNEX, J. F.; NUKIWA, T.; BRANTLY, M.; COURTNEY, M.; LECOCO, J. P.; CRYSTAL, R. G.; *Alfa₁ antitrypsin deficiency and emphysema caused by homozygous inheritance of non-expressing Alfa₁ antitrypsin genes.* N. Eng. J. Med., 1986; 314: 762-766.
6. RUIZ, C.; BLANCO QUIRÓS, A.; SOLÍS, P.; ALVAREZ GUIASOLA, J.; SÁNCHEZ VILLARES, E.: *Fenotipos Pi de Alfa₁ antitripsina y antiproteasas en la sepsis meningocócica.* An. Esp. Pediatr., 1983; 19: 268-278.
7. HOOD, J.; KOEP, L.; PETERS, R.; SCHORER, G.; WEIL, R.; REDEKER, A.; STARZL, T.: *Liver transplantation for advance liver disease with Alfa₁ antitrypsin deficiency.* N. Engl. J. Med., 1980; 302: 272-275.
8. SVEGER, T.: *Liver disease in Alfa₁ antitrypsin deficiency detected by screening of 200.000 infants.* N. Engl. J. Med., 1976; 294: 1316-1321.
9. O'BRIEN, M. L.; BUIST, N. R.; MURPHEY, W. H.: *Neonatal screening for Alfa₁ antitrypsin deficiency.* J. Pediatr.; 1978; 92: 1.006-1.009.
10. NEBBIA, G.; HADCHOUEL, M.; ODIEVRE, M.; ALAGILLE, D.: *Early assessment of evolution of liver disease associated with Alfa₁ antitrypsin deficiency in childhood.* J. Pediatr., 1983; 102: 661-665.
11. ERIKSSON, S.; CARSON, J.; VÉLEZ, R.; *Risk of cirrosis and primary liver cancer in Alfa₁ antitrypsin deficiency.* The N. Engl. J. Med., 1986; 314: 736-739.
12. ODIEVRE, M.; MARTIN, J. P.; HADCHOUEL, M.; ALAGILLE, D.: *Déficit de Alfa₁ antitripsina y enfermedad hepática en niños. Fenotipos. Manifestaciones y pronóstico.* Pediatrics (Ed. esp.), 1976; 1: 74-78.
13. MELLADO, M. J.; JARA, P.; VALVERDE, F.; DÍAZ, M. C.; FUENTES, E.; LARRAURI, J.; VÁZQUEZ, C.: *Lesión hepática por déficit de Alfa₁ antitripsina en la infancia.* An. Esp. Pediatr., 1986; 25: 5-12.
14. STARZL, T. E.; FRANCAVILLA, A.; PORTER, K. A.; IWATSUKI, S.: *Inversión del depósito hepático de Alfa₁ antitripsina tras la anastomosis porto-cava.* Lancet (Ed. esp.), 1983; 3: 433-435.

Agenesia del cuerpo calloso, atrofia óptica y epilepsia. A propósito de un caso

Z. GARCÍA AMORÍN, E. RAMOS POLO, J. SALAS PUCH, R. ALVAREZ PÉREZ y J. LÓPEZ SASTRE

RESUMEN: Se presenta el caso de una lactante con ceguera y retraso psicomotor manifestando que asoció posteriormente crisis convulsivas generalizadas con escasa respuesta a tratamientos anticonvulsionales, llegándose tras su estudio al diagnóstico de agenesia del cuerpo calloso. Se realiza una revisión del tema a partir de la literatura de los últimos años. **PALABRAS CLAVE:** ATROFIA ÓPTICA. EPILEPSIA. RETRASO PSICOMOTOR. AGENESIA DEL CUERPO CALLOSO.

CORPUS CALLOSUM AGENESIS, OPTIC ATROPHY AND EPILEPSY. APROPOS OF ONE CASE (SUMMARY): A case of corpus callosum agenesis in an infant manifested by blindness and severe psychomotor retardation, and subsequently associated with generalized seizures scarcely respondant to anticonvulsants is reported. A review of the recent literature on the subject has been carried out. **KEY WORDS:** OPTIC ATROPHY. EPILEPSY. PSYCHOMOTOR RETARDATION. CORPUS CALLOSUM AGENESIS.

INTRODUCCIÓN

La agenesia del cuerpo calloso es una malformación en el desarrollo cerebral que puede presentarse como hallazgo único o bien asociarse a un amplio espectro de anomalías congénitas (1).

En más de una cuarta parte de los casos se asocia a anomalías oculares (2); las convulsiones primariamente generalizadas suelen ser un síntoma común presente en la mayoría de neonatos y lactantes con agenesia del cuerpo calloso y el retraso psicomotor se presenta en más del 80 % de los niños mayores de seis meses en el momento del diagnóstico, encontrándose en ellos un cociente intelectual menor de 80 dependiendo de las malformaciones asociadas (1, 4, 6).

Presentamos el caso de una lactante diagnosticada de agenesia del cuerpo calloso a partir de una clínica de ceguera y posterior desarrollo de un cuadro convulsivo generalizado.

CASO CLÍNICO

BVF hembra de ocho meses de edad, segunda hija de un matrimonio no consanguíneo que ingresa por presentar crisis convulsivas generalizadas. La madre padeció tuberculosis pulmonar cuatro años antes y un cólico nefrítico en el segundo trimestre del embarazo. Parto a término normal, peso 3.200 grs. (P50), talla 50 cms. (P50) y perímetro cefálico 34 cms. (P50). Entre sus antecedentes personales destaca un ingreso en otro centro a los do-

ce días de vida por ictericia y hemólisis por inmunosensibilización anti-A junto a probable sepsis. A los tres meses de edad es vista por un servicio de oftalmología por sospecha de déficit visual impresionando como amaurosis sin lesiones claras.

A los ocho meses comienza a presentar crisis tónicas generalizadas, a lo largo del día, coincidiendo con fiebre. En la exploración destaca ausencia de reacción a los estímulos luminosos y un importante retraso psicomotor. Peso y talla en el P90 estando el perímetro cefálico en el 93. En los exámenes complementarios presenta hemograma, VSG, glucosa, urea, iones, calcio, fósforo, amonio y gasometría normales. Bioquímica de orina normal. Un l.c.r. con celularidad y bioquímica normales. Rx de tórax y columna vertebral normales. EEG con trazado de abundante actividad paroxística bilateral, así como independencia en el registro electroencefalográfico de ambos hemisferios cerebrales (Fig. 1). Análisis de aminoácidos por cromatografía en capa fina en suero y en orina sin alteraciones. Cariotipo con técnica de bandas G con 46 cromosomas morfológicamente normales. Examen oftalmológico con evidencia de atrofia papilar

completa bilateral. La TAC craneal constata atrofia cerebral generalizada con dilatación importante del tercer ventrículo y separación de los ventrículos laterales (Fig. 2).

Se diagnosticó de agenesia del cuerpo calloso y se le puso tratamiento con fenobarbital a dosis habituales, reingresando en repetidas ocasiones en *status* epiléptico requiriendo la asociación de distintos anti-convulsivantes, estando en la actualidad sin crisis con ácido valproico y fenobarbital.

DISCUSIÓN

El cuerpo calloso es una de las tres estructuras neopaliales que surgen en la línea media durante el desarrollo del tubo neural. Su formación comienza hacia la décima semana de gestación y finaliza hacia la vigésima semana. Esta embriogénesis, larga en el tiempo, explica que una agenesia del cuerpo calloso pueda asociarse a diversas malformaciones cerebrales (holoprosencefalia, lisencefalia, paquigiria etc.) (1, 4, 5, 6).

En cuanto a la patogénesis de estas malformaciones se ha atribuido a causas vasculares, infecciosas o genéticas (1) que podrían actuar en dicho período de la gestación, pero aún no se ha demostrado de

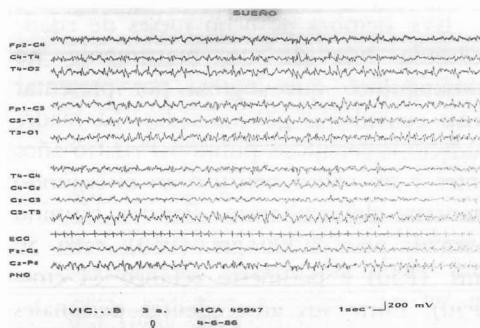


FIG. 1. EEG con trazado con abundante actividad paroxística bilateral así como independencia en el registro electroencefalográfico de ambos hemisferios cerebrales

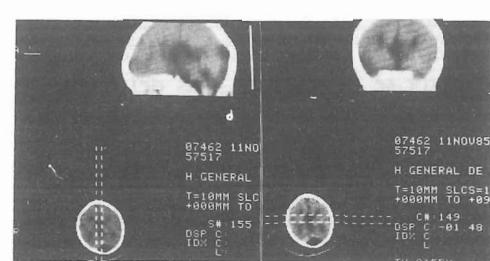


FIG. 2. TAC craneal con atrofia cerebral generalizada, dilatación del tercer ventrículo y separación de los ventrículos laterales

forma cierta. En ocasiones la agenesia del cuerpo calloso puede asociarse con otras anomalías como Síndrome de Rubinstein-Taybi, infección congénita, historia familiar de agenesia del cuerpo calloso, cromosomopatías, etc. (6).

La agenesia del cuerpo calloso puede ser focal, parcial o completa y en el 35-45 % de los casos se asocia con anomalías extracebrales sobre todo faciales (hipertelorismo, alteraciones oculares, micrognatia, hendidura labial o palatina, etc.) (6). La asociación de anomalía ocular y agenesia del cuerpo calloso ha sido constatada en más de una cuarta parte de los casos, y estas anomalías oculares pueden ser inespecíficas, malformativas o pseudocoroiditis toxoplásrica (2). La atrofia óptica es una alteración ocular inespecífica que se asocia con frecuencia a agenesia del cuerpo calloso, sobre todo en los grandes encefalópatas (2).

El retraso intelectual es muy frecuente, presentando el 80 % de los niños mayores de seis meses un cociente intelectual claramente disminuido en el momento del diagnóstico y dependiendo de las malformaciones cerebrales asociadas (1, 4, 6).

Según LACEY (1), las convulsiones primariamente generalizadas constituyen un síntoma común presente en lactantes y neonatos, siendo en ocasiones el síntoma guía a partir del cual se llega al diagnóstico, como en nuestro caso.

Por otra parte la agenesia del cuerpo calloso puede, junto con otros hechos clínicos, constituir verdaderos síndromes, como es el caso del Síndrome de Aicardi

(7) que sólo afecta a hembras y que asocia agenesia del cuerpo calloso, alteraciones oculares del tipo de lagunas coriorretinianas, alteraciones esqueléticas y espasmos infantiles; o el Síndrome de Shapiro (8) en el que la agenesia del cuerpo calloso se acompaña de hipotermia y herencia cecesiva ligada al sexo que sólo afecta a varones.

En la actualidad se llega fácilmente al diagnóstico de agenesia del cuerpo calloso por medio de ultrasonografía transfontanellar (3) o de TAC, siendo los criterios de diagnóstico más importantes la dilatación del tercer ventrículo, la marcada separación de los ventrículos laterales y la dilatación de los cuernos occipitales de los ventrículos laterales con atenuación de los frontales.

El EEG demuestra alteraciones compatibles con el cuadro clínico convulsivo de los pacientes y/o independencia en el registro electroencefalográfico de ambos hemisferios cerebrales (9), mientras que los potenciales evocados auditivos o visuales suelen evidenciar una conducción central retrasada (1).

El pronóstico de la agenesia del cuerpo calloso es muy variable dependiendo de la sintomatología asociada y puede oscilar desde bueno, cuando la agenesia del cuerpo calloso es parcial y se descubre de forma ocasional en el curso de una exploración general o por otra causa, hasta muy grave como ocurre en los grandes encefalópatas que suelen cursar con cuadros epilépticos severos como es nuestro caso (1). El tratamiento será sintomático y dependiente del cuadro clínico con el que curse.

BIBLIOGRAFIA

1. LACEY, D. J.: *Agenesis of the corpus callosum. Clinical features in 40 children.* Am. J. Dis. Child. Sept. 1985; 139: 953-955.
2. SARAUX, H. CHATELLIER, P. H.: *Anomalies oculaires et malformations des structures médianes du cerveau antérieur.* Ann. Oculist, 1969; 202: 241-257.
3. GEBARSKI, S.; GEBARSKI, K.: BOWERMAN, R. A.; SILVERC, T. M.: *Agenesis of the corpus callosum: Sonographic features.* Radiology, 1984; 151: 443-448.
4. KENDALL, B. E.: *Dysgenesis of the corpus callosum.* Neuroradiology, 1983; 25: 239-256.

5. LOESER, J. D.; ALVORD, E.: *Agenesis of the corpus callosum*. Brain, 1968; 9: 553-570.
6. PONSOT, G.: *Encéphalopathies chroniques et progressives de l'enfant*. Encycl. Méd. Chir. Pédiatrie, 1985; 1: 4.093 c10.
7. AICARDI, J.; LEEFEBRE, J.; LERIGRE, K. A.: *A new Syndrome: Spasm in flexion, callosal agenesis, ocular abnormalities*. Electroencephalogr. Clin. Neurophysio., 1965; 19: 609-610.
8. PINEDA, M.; GONZÁLEZ, A.; FABREGUES, I.; FERNÁNDEZ, E.: *Familial agenesis of the corpus callosum with hypotermia and apneic spells*. Neuropediatrics, 1984; 15: 63-67.
9. LYUN, R. B.; BUCHANAN, D. C.; FENICHEL, G. M.; FREEMON, F. R.: *Agenesis of the corpus callosum*. Arch. Neuro., 1980; 37: 444-445.

Shock hemorrágico y encefalopatía. ¿Un nuevo síndrome?

J. M. MARUGÁN, F. TRESIERRA y R. PALENCIA

RESUMEN: Se presenta un paciente con un cuadro agudo de shock, hemorragias, alteración de las pruebas de coagulación, distermia y diarrea, que sobrevivió con una encefalopatía residual, y que puede incluirse en el síndrome de «shock hemorrágico y encefalopatía», de reciente descripción. Con este motivo se comentan algunas cuestiones de esta entidad, cuya individualización se discute. **PALABRAS CLAVE:** SHOCK. HEMORRAGIA. ENCEFALOPATÍA.

HAEMORRHAGIC SHOCK AND ENCEPHALOPATHY. IS THIS A NEW SYNDROME? (SUMMARY): It is presented a patient with an acute illness of shock haemorrhages, coagulation disturbance alterations of the temperature and diarrhoea, which survived with an encephalopathy, and that he would contain in an entity of recent description, the «haemorrhagic shock and encephalopathy» syndrome. Therefore, we comment some aspects of this disease whose individualization is debated. **KEY WORDS:** SHOCK. HEMORRAGE. ENCEPHALOPATHY.

INTRODUCCIÓN

En 1983 LEVIN y cols. (1) describieron lo que parecía ser un nuevo síndrome que afectaba a lactantes previamente sanos, los cuales súbitamente presentaban un cuadro de encefalopatía, shock, hipertermia, diarrea acuosa, coagulación intravascular diseminada y disfunción hepato-renal; la mortalidad era muy elevada, con graves secuelas neurológicas en los supervivientes. Este cuadro fue denominado «Shock hemorrágico y encefalopatía» (SHE). No pudo determinarse su etiología. Con posterioridad otros autores (2, 3, 4, 5, 6, 7, 8) han realizado nuevas aportaciones, aunque todavía hay aspectos que permanecen sin aclarar.

Presentamos un paciente con un cuadro que por sus características puede

ser incluido en el SHE, comentando los principales aspectos de esta situación.

CASO CLÍNICO

La paciente es una hembra, tercera hija de padres sanos, sin antecedentes familiares significativos. El embarazo cursó con infección urinaria en el tercer mes (cuyo tratamiento desconocemos). El parto y el período neonatal fueron normales. A la edad de 1 mes y 9 días ingresa de urgencia con un cuadro iniciado dos días antes con irritabilidad, deposiciones blandas y verdosas, rechazo de tomas y palidez.

En la *exploración* destacaba una palidez cutaneomucosa e irritabilidad; la fontanela anterior de 2×2 cm. es normotensa. Frecuencia cardíaca 120 latidos/mi-

nuto. Frecuencia respiratoria 40/minuto. Temperatura axilar 36,4°C. Perímetro cefálico 38 cm. La auscultación cardiopulmonar, palpación abdominal, faringe y el resto de la exploración física han sido normales.

La *analítica* practicada al ingreso presenta unos hematíes de $2,95 \times 10^6/\text{mm}^3$, hemoglobina 6,6 gr. %, hematocrito 27 %, leucocitos $7.800/\text{mm}^3$ (Neutrófilos 58 %, cayados 6 %, linfocitos 36 %), plaquetas $180.000/\text{mm}^3$, urea 45 mg. %, sodio 140 mEq./l., potasio 4,5 mEq./l. proteínas totales 4,9 gr. %, GOT 24 UI/l. GPT 9 UI/l., tiempo de protrombina 23 seg. (control 13 seg.) (actividad protrombínica 34 %), tiempo de tromboplastina parcial (TTPA) 55 seg. (control 33 seg.), test de Coombs directo e indirecto negativos.

En las horas inmediatas se incrementa la palidez, aparecen hematemesis y meleñas, así como signos evidentes de insuficiencia cardíaca, sangrando persistentemente por los puntos de extracción venosas.

La paciente es digitalizada y sometida a transfusión de sangre, que tuvo que repetirse con posterioridad. Se mantuvo fluidoterapia intravenosa y se administraron antibióticos de amplio espectro. El cuadro hemorrágico cedió en las primeras 24 horas, estabilizándose hemodinámicamente. En la exploración se evidenciaba una hipotonía generalizada, irritabilidad, manteniendo deposiciones semilíquidas, con hipotermia. Al tercer día se objetiva hepatomegalia y fiebre de 38,5°C, que se prolongará durante una semana. Los cultivos de sangre, LCR, orina y resto de cultivos periféricos resultaron negativos. Las pruebas de coagulación fueron normales en control posterior.

Cuatro días más tarde se constata un incremento del perímetro cefálico de 4 cm. (42 cm.), con fontanela anterior 3 x 4 cm. a tensión aumentada, dehiscencia de suturas, mirada en sol poniente y vómitos. Realizada una neumoencefalografía (por la imposibilidad de efectuar otros exámenes en aquel momento) muestra un

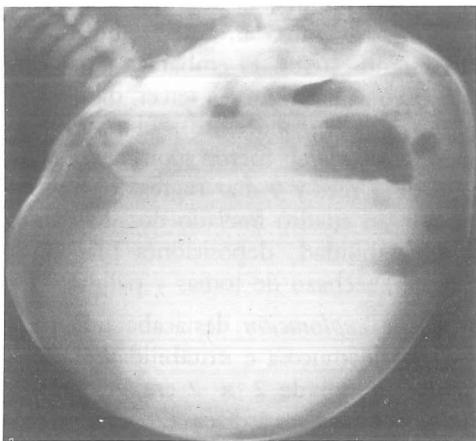


FIG. 1. Dilatación ventricular y múltiples quistes evidenciados en la neumoencefalografía

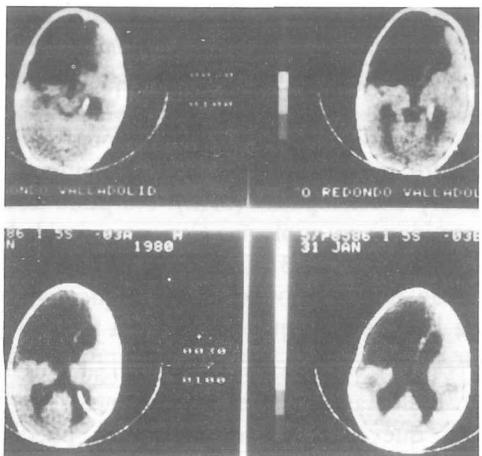


FIG. 2. Dilatación ventricular con voluminoso quiste porcencéfálico izquierdo

sistema ventricular dilatado en todas sus porciones y múltiples quistes porencefálicos, de tamaño diverso y localización frontoparietal izquierda (Fig. 1), por lo que se procede a la colocación de una válvula de derivación ventrículo-peritoneal.

En la evolución se constata un retraso psicomotor, evidenciando la exploración una hemiparesia derecha; ha presentado una crisis convulsiva tónico-clónica de apariencia generalizada, que no se ha repetido (efectúa profilaxis con fenobarbital). Una TAC de control muestra dilatación del sistema ventricular con voluminoso quiste porencefálico frontal izquierdo (Fig. 2).

DISCUSIÓN

El paciente que aportamos presentó un cuadro agudo de encefalopatía, shock, hemorragias, alteraciones de las pruebas de coagulación y diarrea, con distermia, que pensamos permiten su inclusión en el SHE pese a la carencia de algunos datos de interés que, por la necesidad de instaurar un tratamiento urgente, no se investigaron.

El SHE es una entidad de reciente individualización y sobre la cual se han realizado ya diversas aportaciones, aunque nos parece cuestionable el que se trate de un nuevo síndrome. Se trata de una situación que aparece en niños previamente sanos, de preferencia en el primer año de vida. Se afectan ambos sexos (algunos [7] señalan predominio en varones) y no parece existir especial incidencia racial o estacional. En la mitad de los casos se encuentra una historia familiar de trastornos neurológicos y muertes inexplicadas.

Desde el punto de vista *clínico*, la enfermedad va precedida en 2/3 de los casos, por un cuadro prodromico generalmente consistente en síntomas leves e inespecíficos, como diarrea, vómitos, fiebre o síntomas de infección de vías respiratorias altas. Se han establecido (7) unos criterios de utilidad para el diagnóstico en base a los datos aportados por distintos autores (Tabla 1). El cuadro clínico es de inicio brusco, casi siempre con convulsiones repetidas e hipertermia, entrando el paciente en un estado de coma; suele presentar taquicardia, taquipnea e

TABLA 1. CRITERIOS DIAGNOSTICOS (n = 38)

	SI	NO	NO CONSTA
Encefalopatía	38	—	—
Shock	35	1	2
Coagulación intravascular diseminada	34	4	—
Diarrea	34	3	1
Anemia aguda	30	3	5
Descenso de plaquetas	31	2	5
Acidosis	35	1	2
Transaminasas elevadas	36	—	2
Afectación función renal	32	5	1
N H ₃ normal	27	6	5
Cultivos negativos	33	1*	4

* Uno tuvo un enterovirus en el LCR. Tomado de (7).

hipotensión, objetivándose un shock severo y rebelde al tratamiento. En las horas siguientes se observan hemorragias a cualquier nivel, siendo las más frecuentes en el tracto gastrointestinal y en los lugares de punción venosa, así como una diarrea profusa acuosa o sanguinolenta, apareciendo también signos clínicos de hipertensión intracraneal. La hepatomegalia es constante.

Entre los *estudios complementarios*, el laboratorio muestra una acidosis metabólica marcada, hipertransaminasemia, frecuentemente elevación de la urea, creatinina y sodio plasmáticos, y leucocitosis. En las horas siguientes se establece una coagulación intravascular diseminada, y un rápido descenso de la hemoglobina plasmática. Las cifras de glucemia, amoniemia, calcemia y bioquímica de LCR son normales. Los estudios bacteriológicos y virológicos a través de cultivos de sangre, LCR y cultivos periféricos, así como tests serológicos para anticuerpos frente a distintos virus conocidos como causa de shock hemorrágico fulminante, en los supervivientes (1, 7), no han conseguido identificar hasta el momento un agente causal común. Asimismo, la investigación sérica de los tóxicos más habituales ha sido también negativa (7). El EEG mostrará anomalías difusas graves (1, 5), y la TAC signos de edema cerebral.

El tratamiento es sintomático: se basará en la corrección del shock, habitualmente severo y resistente a la terapia, requiriendo a veces masivos volúmenes de fluidos, infusiones de bicarbonato, transfusiones de sangre y/o plasma fresco para corregir la anemia aguda y el cuadro de CID, y prevención y tratamiento del edema cerebral.

La *evolución* suele ser fatal, y en los pocos supervivientes las secuelas neurológicas residuales son casi constantes (1, 4, 7). Sin embargo, también se han descrito ca-

sos más leves y con mejor pronóstico (2, 8). La acidosis metabólica y la disfunción hepática y renal se corrigen al restaurar el volumen circulante normal, pudiendo ser debidas a una mala perfusión tisular, y estarían por tanto en función de la severidad del shock (1, 7).

Los *hallazgos necrópsicos* son muy constantes: se observan hemorragias petequiales en múltiples órganos, el intestino contiene un líquido hemorrágico y generalmente un infiltrado inflamatorio en la lámina propia de intestino delgado. En algunos casos hay un aumento de tamaño de los ganglios linfáticos intestinales y atrofia de vellosidades, pero no hay signos de pancreatitis (9). También es frecuente una necrosis hepática moteada centrolobular. El cerebro aparece de forma constante intensamente adematoso.

La *etiopatogenia* de este síndrome es desconocida. No se ha observado contacto con enfermedades infecciosas conocidas, viajes al extranjero, ni exposición a fármacos ni tóxicos de otro tipo. No parece haber tampoco incidencia estacional (1, 7), aunque en una serie publicada (4) hay un ligero predominio invernal. En ningún caso los estudios microbiológicos han permitido identificar una causa infecciosa común. Se han planteado distintas hipótesis para explicar este trastorno. En la descripción inicial del síndrome (1) se hallaron en los pacientes bajas concentraciones de alfa-1-antitripsina, con niveles elevados de tripsina plasmática, sugiriendo que la enfermedad podría estar en relación con una liberación masiva de enzimas proteolíticas a la circulación, con la consiguiente destrucción de la microcirculación. Este hallazgo no se ha comprobado más tarde (8), y podría incluso deberse a la propia hipertermia que, en su afectación multisistémica, podría involucrar también al páncreas (10).

Otros autores insisten en la posibilidad de que se trate de un golpe de calor (4,

10, 11, 12, 13, 14), indistinguible clínicamente del SHE, en lactantes sobrearropados en el curso de una infección leve. Sin embargo, en la mayoría de casos no hay evidencia de exceso de abrigo (6, 7, 9). También es llamativa la semejanza entre el SHE y el shock tóxico, por ello no hay que descartarlo como posible causa del síndrome, que es precedido frecuentemente por una infección viral que alteraría la flora bacteriana normal, con sobrecrecimiento de bacterias productoras de toxinas (3, 7, 9, 15). Otras hipótesis sugieren una relación con el síndrome de pancreatitis idiopática aguda infantil (16), o bien una exposición a agentes tóxicos o infección vírica aún no identificados. No se cues-

tiona su relación con el síndrome de Reye porque éste tiene características clínicas, analíticas y anatomo-patológicas distintas.

La inespecificidad de las manifestaciones clínicas (posibles todas ellas en otras situaciones), la carencia de datos de laboratorio patognomónicos, y el desconocimiento de su etiopatogenia (para la que se han propuesto diversas hipótesis), llevan a plantearse si es realmente un nuevo síndrome o simplemente un nuevo término para designar a una patología conocida antes con otra nomenclatura. Pese a esto, diversos autores (1, 7, 8, 9) consideran que cuando las manifestaciones se toman en conjunto constituyen un cuadro característico.

BIBLIOGRAFIA

1. LEVIN, M.; KAY, J. D. S.; GOULD, J. D., *et al.*: *Haemorrhagic shock and encephalopathy: A new syndrome with a high mortality in young children.* Lancet, 1983; 2: 64-67.
2. MCGUCKEN, R. B.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome.* Lancet, 1983; 2: 1.087.
3. MORRIS, J. A.; MATTHEWS, T. S.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome: a new syndrome in young children.* Lancet, 1983; 2: 278.
4. BACON, C. J.; BELLMAN, M. H.: *Heatstroke as a possible cause of encephalopathy in infants.* Br. Med. J., 1983; 287: 328.
5. SCHRAGER, G. O.; SHAH, A.: *Haemorrhagic shock/encephalopathy syndrome in infancy.* Lancet, 1983; 2: 396.
6. LAFEBER, H. N.; VOORT, E.; DE GROOT, R.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome.* Lancet, 1983; 2: 795.
7. Joint British Paediatric Association and Communicable Diseases Surveillance Centre Surveillance Scheme for Haemorrhagic Shock Encephalopathy Syndrome. Surveillance Report for 1982-4. Br. Med. J., 1985; 290: 1.578-9.
8. WHITTINGTON, L. K.; ROSCELLI, J. D. and PARRY, W. H.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy: further description of a new syndrome.* J. Pediatr., 1985; 106: 599-602.
9. EDITORIAL: *Haemorrhagic shock and encephalopathy.* Lancet, 1985; 2: 534-536.
10. BACON, C. J.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy: a new syndrome in young children.* Lancet, 1983; 2: 278.
11. BACON, C.; SCOTT, D.; JONES, P.: *Heatstroke in well-wrapped infants.* Lancet, 1979; 1: 422-425.
12. BEAUFILS, F.; AUJARD, Y.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome.* Lancet, 1983; 2: 1.086.
13. BACON, C. J.: *Heatstroke and haemorrhagic shock and encephalopathy.* Lancet, 1983; 2: 918.
14. BACON, C. J.: *Over heating in infancy.* Arch. Dis. Child., 1983; 58: 673-4.
15. MORRIS, J. A.: *Haemorrhagic shock and encephalopathy.* Lancet, 1983; 2: 686.
16. MORENS, D. M.: *Haemorrhagic shock, encephalopathy, and the pancreas.* Lancet, 1983; 2: 967.

Enanismo diastrófico

J. SÁNCHEZ MARTÍN, P. APARICIO LOZANO, G. DE LA MATA FRANCO,
E. SASTRE HUERTA, B. ALONSO ALVAREZ y A. AVELLANOSA ARNÁIZ

RESUMEN: Los autores presentan un caso de Enanismo Micromélico, con los huesos de las extremidades cortos, torcidos y con las manos y los pies de aspecto muy tosco. Los pulgares presentan una actitud de «AUTO-STOP» y los pies son equino-varo intenso. El cráneo, la cara y el tórax son normales, lo que le distingue de la Acondroplasia y de otras formas de displasia ósea, visibles en el período neonatal. Por su aspecto físico y por los signos radiológicos, reúne los criterios de una displasia diastrófica. **PALABRAS CLAVE:** DISPLASIA DIASTRÓFICA. ENANISMO.

DIASTRÓPHIC DWARFISM (SUMMARY): The authors present a diastrophic dwarfism in a short-limbed female infant with rude hands and clubfeet. The thumbs show kitchhiker's position and severe equino-varus in both feet. Skull, face and chest are normal which differs from achondroplasia and another osseous dysplastic entities evident in neonatal period. This case appears clearly as a diastrophic dysplasia by its physical and radiological characteristics. **KEY WORDS:** DIASTROPHIC DWARFISM.

INTRODUCCIÓN

Los enanismos de base esquelética, detectables en el período neonatal, son cada día mejor conocidos e individualizados. Hasta hace pocos años, muchos de ellos estaban incluidos y descritos dentro de Acondroplasia. El Enanismo Diastrófico es un ejemplo más de esta segregación, desde el año 1960 por LAMY y MAROTEAUX, como entidad independiente (1). El recién nacido afecto, presenta un enanismo micromélico marcado, con deformidad en equino-varo de ambos pies y dedos pulgares en «Auto-Stop», contrastando con una cara y cráneo normales. Después de las primeras descripciones, se han sucedido las comunicaciones que resaltan la amplia participación respiratoria, en forma de

distress grave y en relación con el deficiente desarrollo del esqueleto costal y de los cartílagos laringo-traqueales. Se trata de una entidad que se transmite con carácter autosómico recesivo, ligada a un posible defecto genético en la molécula de colágeno tipo II.

CASO CLÍNICO

Recién nacido y primera hija de padres jóvenes y sanos, no consanguíneos. Embarazo normal y parto de cesárea a las 41 semanas, por presentación de nalgas. Apgar 7/10.

Exploración: Peso: 2,700 kgrs. Talla: 35 cm. P.C. 33 cm. Enanismo micromélico con pies equino-varos bilaterales, y pul-

gares muy proximales, en posición de «Auto-Stop». Rigidez marcada de caderas y de rodillas, sínfalangismo en los dedos de ambas manos. Cráneo y cara normales. A los 15 días de vida, aparece una formación quística en el pabellón auricular izquierdo, de carácter no inflamatorio. El tórax es normal y el llanto algo apagado (Figs. 1 y 2). *Cariotipo:* Normal.

Radiología: Los huesos largos de las extremidades son muy cortos, están torcidos y las metáfisis ensanchadas. Los meta-

cida. Los ilíacos pequeños y con acetábulos horizontales, luxación de caderas (Fig. 3).

Exámenes complementarios: Hemograma normal; Calcio, fósforo y fosfatases normales; Glucosa, urea, Mg e Ionograma normales.

La adaptación neonatal y la tolerancia alimenticia han sido normales.

DISCUSIÓN

El Enanismo Diastrófico reviste unos criterios claramente establecidos ya en el período neonatal, lo que hace fácil el

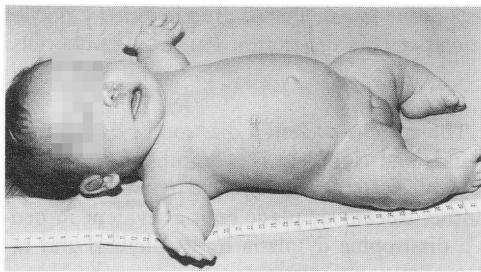


FIG. 1. *Aspecto general. Manos con pulgares proximales en «Auto-Stop». Pies en intenso equino-varo. Cráneo, cara y tórax normales*

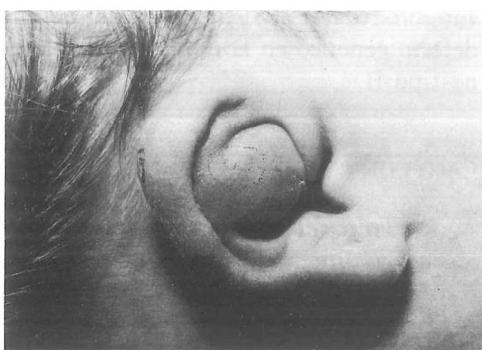


FIG. 2. *Detalle del quiste en pabellón auricular*

carpianos son cortos y el primero es de aspecto ovoide. La columna lumbosacra presenta una distancia interpeduncular redu-

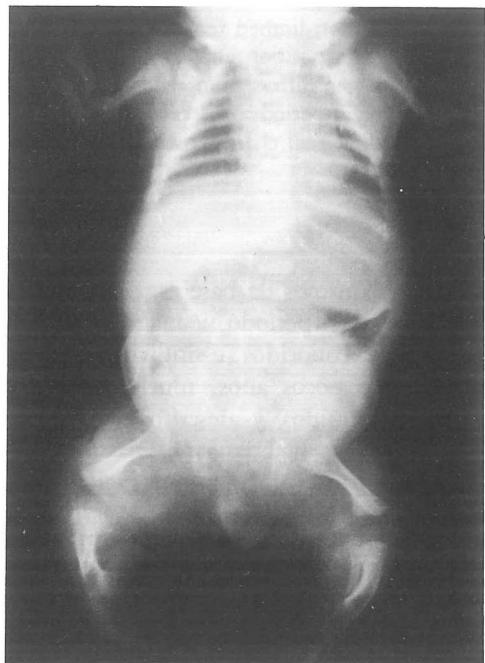


FIG. 3. *Aspecto radiológico general. Metáfisis ensanchadas. Huesos largos torcidos y muy cortos*

diagnóstico. Al esclarecimiento de esta entidad han contribuido la magnífica revisión de WALKER y cols. en 1974 (2), y la

excelente aportación de MCKUSICK (3) en 1976, con la revisión de los 69 casos descritos hasta entonces.

La cortedad de los miembros, los pies y las manos en «maza», la rigidez y la tendencia a la dislocación y subluxación de varias articulaciones, son muy evidentes en nuestro caso. La posición del pulgar y la inmediata aparición de quistes en el pabellón auricular, con un cráneo y una facies normales, conforman los signos claros que orientan el diagnóstico.

Algunos signos radiológicos terminan por configurar este cuadro tan característico. La torsión de los huesos largos de las extremidades, los metacarpianos cortos, con aspecto ovoide del primero en ambas manos, junto a la distancia interpendular disminuida de las vértebras lumbosacras, constituyen los datos más sobresalientes, desde el punto de vista radiológico.

En el período neonatal y la primera infancia, son frecuentes las neumonías y los problemas respiratorios. FREEDMAN SHELDON y cols. (4), han descrito una forma letal en tres de sus enfermos, con afecta-

ción respiratoria y en sus necropsias detectaron colapso traqueal y laringes membranosas, por hipoplasia de los cartílagos.

La inteligencia no se encuentra afectada y la herencia es de carácter recesivo. El estudio ultraestructural ha sido descrito en los trabajos de RIMOIN (5) y STANESCU (6) y conserva toda su vigencia actual, al parecer en relación con un posible defecto congénito del colágeno.

Nuestra paciente no ha presentado otros signos acompañantes, como la fisura palatina y problemas respiratorios. Otros harán su aparición con el desarrollo, como la tendencia a la cifoescoliosis progresiva, y la subluxación vertebral, que condicionarán en parte la estética de nuestra enferma. COLLADO OTERO (7) y GORLIN y cols. (8).

El tratamiento ortopédico de estos enfermos es muy complejo, la consecución de la marcha es difícil, por los problemas articulares y la escoliosis, y el alargamiento de las extremidades parece una promesa real para la talla definitiva en algunos de estos niños.

BIBLIOGRAFIA

1. LAMY, M.; MORATEAUX, P.: *Le nanisme diastrophique*. Press. Méd., 1960; 68: 1977-1980.
2. WALKER, B. A.; SCOTT, C.; HALL, J. G.; MURDOCH, J. L. and MCKUSICK, V. A.: *Diastrophic dwarfism*. Medicine, 1972; 51: 41.
3. MCKUSICK, V. A.: *Enanismo diastrófico. Trastornos hereditarios del conjuntivo*. Ed. Labor, Barcelona 1976; pp. 836-840.
4. FREEDMAN SHELDON, I.; TABER, P.; HOLLISTER, D. W. and RIMOIN, L. D.: *A lethal form of diastrophic dwarfism*. Birt. Defects, 1974; 12: 43-49.
5. RIMOIN, D.: *Histopathology and ultrastructure of cartilage in the chondrodystrophies*. Birt. Defects, 1974; 12: 274-294.
6. STANESCU, V.; STANESCU, R.; MAROTEAUX, P.: *Etude histochimique et microchimique du cartilage de croissance tibial dans le nanisme diastrophique et la pycnodynostose*. Ann. Histo-chim., 1973; 18: 177-181.
7. COLLADO OTERO, F.; RODRÍGUEZ, J. I.; GRACIA, R.: *Condrodisplasias*. Pediatría II, 1986; 37: 33-34.
8. GORLIN, R. J.; PINDBORG, J. J.; COHEN, M.: *Enanismo diastrófico. Síndromes de la cabeza y del cuello*. Ed. Toray. Barcelona 1978; pp. 145-148.

HACE 25 AÑOS

Clínica de la insuficiencia tiroidea infantil con especial referencia al crecimiento, maduración y signos radiológicos

E. SÁNCHEZ VILLARES*

Las manifestaciones clínicas de la insuficiencia tiroidea están muy relacionadas con la edad de comienzo de la enfermedad, el grado de insuficiencia y el retraso en el inicio de la terapéutica. Aparecerán de forma progresiva, pero se puede contar con algunos datos de sospecha: antenatalmente, el embarazo se prolonga y los movimientos fetales se retrasan; en el recién nacido, hay una ictericia prolongada; en el primer mes de vida, se nota un estreñimiento pertinaz y una peculiar anorexia; entre el 2.^º y 6.^º mes, la ganancia de talla es pobre, el desarrollo psicomotor se altera y el niño es bradipsíquico. A partir de esta fecha la textura de los tegumentos es anormal, hay hipotonía muscular, retraso en la salida de los incisivos y una configuración craneofacial característica.

Paulatinamente se hacen patentes las anomalías propias de una insuficiencia tiroidea en fase de estado. La talla se retrasa mucho, principalmente a expensas de la mitad inferior del cuerpo. El retraso ponderal es menor con una sobrecarga ralativa peso/talla.

Las alteraciones óseas, demostrables radiológicamente, se caracterizan porque son generales; constantes, incluso ya desde el nacimiento; intensas; simétricas y armónicas, aunque caben excepciones; con una

edad ósea/edad talla siempre inferior a 1 y con una clara mejoría con el tratamiento.

Los hallazgos esqueléticos no se limitan a las epífisis y se pueden encontrar otras alteraciones. En los huesos largos las diáfisis son delgadas, con una cortical tosca y gruesa, las metáfisis están muy calcificadas y puede haber bandas transversales de crecimiento. En el cráneo la osificación endomembranosa de la bóveda se modifica muy poco, pero la base, endocondral, se altera. La silla turca está ensanchada y asciende incompletamente. En la columna vertebral se retrasa la soldadura entre los cuerpos vertebrales y los arcos; puede haber cifosis lumbar; los espacios intervertebrales son demasiado anchos y persiste la escotadura anterior de los cuerpos.

En las epífisis, además del retraso intenso de la aparición de los núcleos, cuando lo hacen se muestran disgenéticos, irregulares y fragmentados.

Comentario

El día 5 de abril de 1962 se celebró en Madrid una Reunión Conjunta con la Sociedad de Pediatría de Madrid sobre el tema monográfico «Insuficiencia tiroidea». Su contenido, incluyendo la discusión, fue posteriormente publicada en el Boletín en forma de número

monográfico. En aquella época el hipotiroidismo tenía una importancia científica y sanitaria extraordinaria y, por desgracia, todavía ahora es un tema preocupante. De aquella reunión se puede escoger la detallada y bien documentada descripción clínica y radiológica que hizo el Prof. Sánchez Villares. Es difícil encontrar actualmente un estudio tan sistematizado y proli-

jo del hipotiroidismo y su artículo es una invitación permanente para su relectura. La colaboración de los Dres. Collado, Sánchez Martín, Pajares, Rojo del Nozal y Pérez Moreno, completaron una Mesa Redonda digna de ser recordada como una de las actividades de la Sociedad más completas y útiles. A.B.Q.

CARTA AL EDITOR

Sr. Director:

En el número del Boletín de la Sociedad Castellano-Astur-Leonesa de Pediatría correspondiente a Octubre-Diciembre de 1986, se incluye un caso de tetania hipocalcémica tras administración de enemas ricos en fósforo, aportado por el Dr. De la Rúa y cols.

De la casuística de la UCIP del Hospital Materno-Infantil de Málaga (1) forman parte dos varones de nueve meses y tres años respectivamente. En un caso se trata de una Enfermedad de Hirschsprung de segmento ultracorto y en el otro de una Enfermedad de Hirschsprung. La evolución clínica, similar en ambos casos, incluye manifestaciones neurológicas, deshidratación, shock hipovolémico y graves alteraciones metabólicas. Uno de los casos presenta una fosforemia inicial de 24 mg. %, una natremia de 153 mEq/l., una hipocalcemia de 5,6 mg. % y acidosis metabólica. En doce horas, tras las medidas de rehidratación, uso de expansores, administración de gluconato cálcico en perfusión y el empleo de hidróxido de aluminio a altas dosis por sonda nasogástrica, se normalizan las cifras anteriormente señaladas.

La descripción de varios casos de intoxicación por enemas de fosfato confirma el extenso uso de esta medicación, imponiéndose la declaración de enfermos de alto riesgo a los portadores de enfermedades digestivas distales y renales principalmente, como señalan los

autores del artículo comentado. Sería recomendable el empleo de enemas preparados con suero fisiológico como único componente.

Señalar, para finalizar, la importancia en el tratamiento inicial del empleo de hidróxido de aluminio como quelante del fósforo, tal como se refiere en la bibliografía (2), aspecto no destacado en los comentarios del caso aportado por el Dr. De la Rúa y colaboradores.

RESPUESTA DE LOS AUTORES:

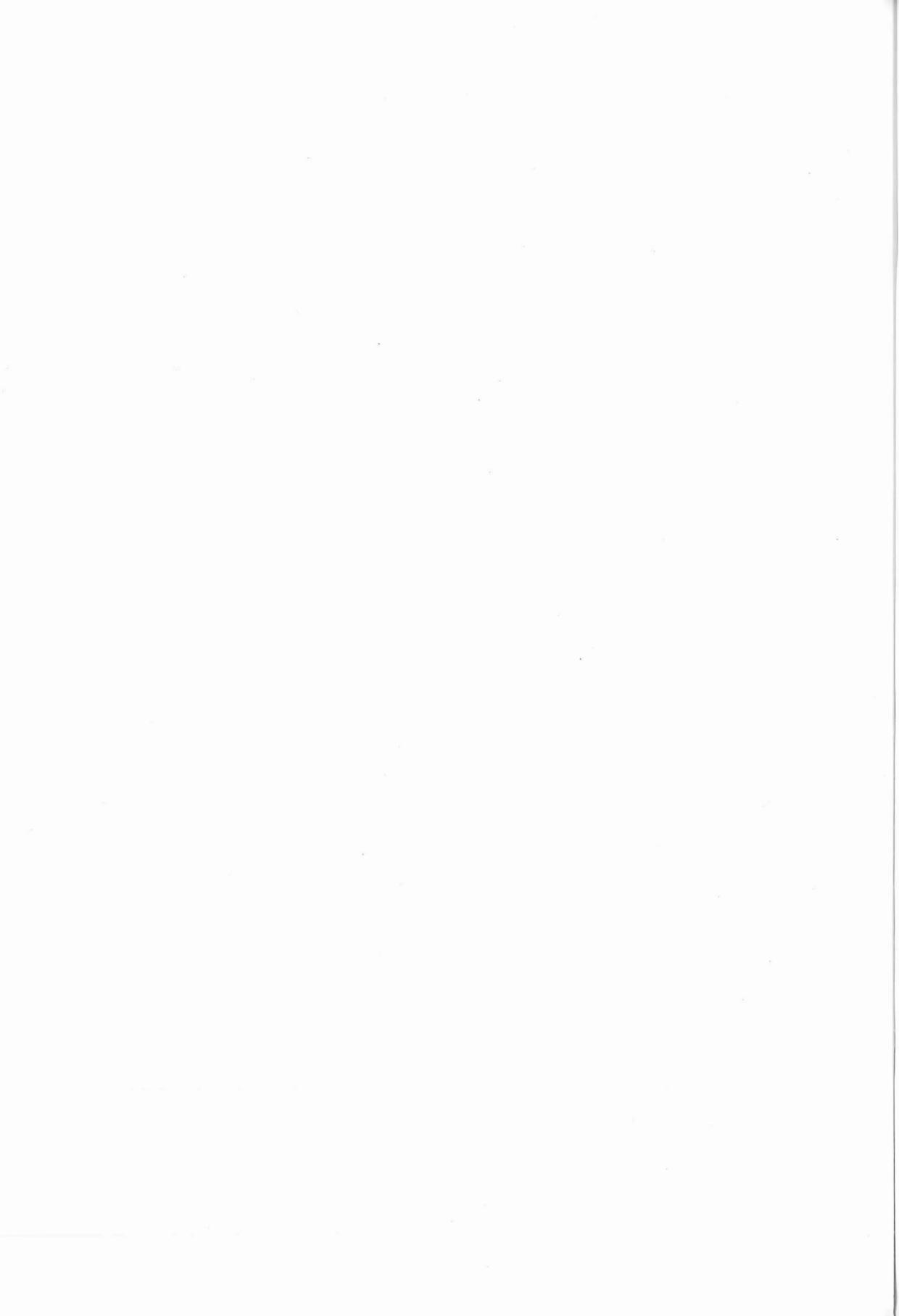
Sr. Director:

En relación a la carta enviada a esa Dirección por Gutiérrez M. Rodríguez F. y Calvo C. sobre el trabajo «Tetania hipocalcémica tras administración de enemas ricos en fósforo», aparecido en el Boletín en el número correspondiente a Octubre-Diciembre de 1986, nos gustaría en primer lugar agradecerles el interés mostrado en el caso así como la aportación de nueva casuística al efecto. Comentar respecto al uso del hidróxido de aluminio que, aunque en nuestro caso no se utilizó (debido a no pensar primeramente en esa etiología como causante del cuadro del niño así como en la rapidez de la mejoría clínica que se obtuvo), nos parece de utilidad —de acuerdo con ellos— el uso de quelantes del fósforo en el manejo de estos pacientes, a pesar de no haber sido comentado en el trabajo.

BIBLIOGRAFIA

1. RODRÍGUEZ, F.; GUTIÉRREZ, M.; PALUD, J. L.; FERRIZ, C. M.; MILANO, G.; LÓPEZ, J.; CALVO, C.: «Intoxicación grave por enema de fosfatos». An. Esp. Pediatr., 1987; 26: 342.
2. SOTOS, J. F.; CUTLER, E. A.; FINKEL, M. A.; DOODY, D.: «Hypocalcemic coma following two pediatric phosphate enemas». Pediatrics, 1977; 60: 305-307.

Gutiérrez, M.; Rodríguez, F.; Calvo, C.: Dpto. de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Málaga.
De la Rúa, V.; Alvarez García, F. J.; Barreiro, J.; Díez Tomás, J. J.: Dpto. de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Ntra. Sra. de Covadonga. Oviedo.



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 multicauísticos, 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 artículos 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 microrganisms. 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

REUNION CIENTIFICA DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRIA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEON

Ponferrada, 23 y 24 mayo de 1987

PROGRAMA CIENTÍFICO

Sábado 23 mayo

16,15 - 16,30 h. *Entrega de documentación.*

16,30 h. *Introducción.*

16,45 h. *Mesa Redonda.*

El descenso y el maldescenso testicular (Dr. M. FCO. RIVAS CRESPO).

Etiología de las criptorquidias (Dra. C. LUZURIAGA).

Diagnóstico de las criptorquidias (Dr. M. FCO. RIVAS CRESPO).

¿Qué interés tiene hacer una biopsia testicular en un testículo no descendido? (Dr. M. NISTAL).

Actitud terapéutica ante los maldescensos (Dra. C. LUZURIAGA).

Aspectos quirúrgicos de las criptorquidias (Dr. C. M. ALMOYNA).

18,10 h. *Discusión.*

18,30 h. *Descanso.*

18,50 h. *Lectura de Comunicaciones* (tiempo máximo 10 minutos).

Síndrome del escroto vacío (S.E.V.) experiencia de nuestro servicio. J. M.ª GARCÍA CRESPO, F. MARTÍN PINTO, J. DOMÍNGUEZ VALLEJO. Servicio de Cirugía Infantil. Hospital «General Yagüe». Burgos.

Tratamiento del maldescenso testicular con aplicación intranasal de gonadorrelinas. J. TEIXIDOR DE OTTO. Servicio de Cirugía Infantil. Hospital «Ntra. Sra. de Covadonga». Oviedo.

Problemática del testículo criptorquídico. Tumor bilateral de células de Sertoli. Grado calcificante con hiperplasia de células de Leydig. C. LUZURIAGA, C. RODRÍGUEZ, F. SANDOVAL, M. F. GARJO. Departamento de Pediatría. Hospital «Marqués de Valdecilla». Santander.

Anemia aguda, rectorragia y hematuria asociada a la ingestión de Naproxen. M. F. MARTÍNEZ QUIROGA, I. FIDALGO, C. MOSQUERA, R. CORREA. Servicio de Pediatría. Hospital «Camino de Santiago». Ponferrada.

Neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen. F. J. RODRÍGUEZ, J. LÓPEZ, J. MARTÍN, B. DE DIOS, J. SANTOS, L. MONZÓN. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Salamanca.

Tumores talámicos. B. DE DIOS, J. LÓPEZ, F. J. RODRÍGUEZ, J. MARTÍN, J. SANTOS. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Salamanca.

19,50 h. *Discusión.*

Domingo 24 mayo

10,00 h. *Lectura de Comunicaciones.*

Influencia de la edad en los valores de anticuerpos antigliadina y beta-2 microglobulina de los enfermos celiacos. A. BLANCO, E. ARRANZ, M. ALONSO FRANCH. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico. Valladolid.

Hipoventilación alveolar primaria con apneas obstructivas. F. GONZÁLEZ, M. J. ANTUÑA, M. GALBE, J. LÓPEZ-SASTRE. Departamento de Pediatría. Hospital General de Asturias. Oviedo.

Glomerulonefritis aguda postinfecciosa. Experiencia de 12 años. L. G. RIAÑO, I. L. CARVALJAL, M.ª J. ALONSO, A. DEL MOLINO, F. SAN-

TOS, S. MÁLAGA. Sección de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Hospital «Ntra. Sra. de Covadonga». Oviedo.

Embarazo de madre adolescente. Resultado Neonatal. J. A. GÓMEZ CARRASCO, T. DÍEZ FERNÁNDEZ. Servicio de Pediatría y Obstetricia. Hospital «Camino de Santiago». Ponferrada.

Menarquía, amenorrea primaria y consulta pediátrica. J. J. FERNÁNDEZ TEIJEIRO. Servicios Municipales de Higiene Infantil. Torrelavega. 10,50 h. *Discusión.*

11,10 h. *Descanso.*

11,30 h. *Lectura de Comunicaciones.*

Teratoma ovárico. J. M.ª CEREZO, M. T. GARCÍA-MUÑOZ, J. L. SÁNCHEZ-BADÍA. Servicio de Pediatría. Hospital «Valle del Nalón». Ciaño - Langreo.

Tumores de ovario. J. MARTÍN, J. LÓPEZ, D. FERNÁNDEZ, G. MATEOS, B. DE DIOS, E. ALVAREZ, O. ABDEL-LAH, F. RODRÍGUEZ. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Salamanca.

Hipospadias: Revisión y actualización terapéutica. F. MARTÍN PINTO, J. M.ª GARCÍA CRESPO, J. DOMÍNGUEZ VALLEJO. Servicio de Cirugía Infantil. Hospital «General Yagüe». Burgos.

Tumores ováricos pediátricos. Casuística. J. A. GÓMEZ CARRASCO, J. ALONSO ORTIZ, L. E. DE LA PUENTE CAMPANO, E. FRAILE MORENO. Servicios de Pediatría, Ginecología y Radiología. Hospital «Camino de Santiago». Ponferrada.

Cáncer de ovario en la infancia. M.ª J. ANTÚÑA, ZOA GARCÍA, F. GONZÁLEZ, J. LÓPEZ SASTRE. Departamento de Pediatría. Hospital General de Asturias.

12,30 h. *Discusión.*

12,50 h. *Clausura.*

DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA, OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

(DIRECTOR: Prof. J. ARDURA)

CURSO DE FORMACIÓN CONTINUADA Y ASISTENCIA PRIMARIA EN PEDIATRÍA

Fecha: 25, 28, 29 y 30 de septiembre (parte práctica)

1 y 2 de octubre (parte teórica)

1. ESTANCIA HOSPITALARIA

Estancia en las Secciones de Alergia, Endocrinología y Gastroenterología, durante horas de consulta. Seminarios sobre materia específica de las Secciones en jornada de tarde.

Número de asistentes: Limitado a las 12 primeras solicitudes.

Calendario: Viernes 25 de septiembre

- 17 a 19 horas presentación
- Días 28-30 de septiembre
- 9 a 14 rotación por Secciones
- 17 a 20, Seminarios
- Sábado, 3 de octubre
- 10 a 13 horas, sesión clínica.

2. PARTE TEÓRICA

Número de asistentes: Limitado a la capacidad del aula (100 primeras solicitudes).

Calendario: Jueves 1 de octubre

- 9 a 14 horas, Conferencias
- 17 a 20 horas, Mesa Redonda
- Viernes 2 de octubre
- 9 a 14 horas, Conferencias
- 17 a 20 horas, Mesa Redonda.

Lugar: Hospital Universitario y Salón de Actos de la Escuela Universitaria de Enfermería (c/ Real de Burgos).

Diploma acreditativo de asistencia.

Derechos de inscripción: 500 pesetas.

Información: 1. Secretaría del Departamento. Facultad de Medicina.

2. Secretaría del I.C.E. Facultad de Medicina.

Imparte el curso: Personal del Departamento y Profesores invitados.

TEMARIO DE CONFERENCIAS

Asistencia primaria en Pediatría

Indicadores de Salud

Patología respiratoria

Radiología respiratoria

Terapéutica hormonal en el hipocrecimiento

Tuberculosis pulmonar

Patología ortopédica del pie

Crecimiento y displasias óseas
Diarreas agudas
Genodermatosis

MESAS REDONDAS

1. Manifestaciones dermatológicas de la patología pediátrica.
2. Orientación de la asistencia primaria a las especialidades pediátricas.

ENTREGA DEL PREMIO ORDESA A LA INVESTIGACION

El importe de un millón de pesetas se ha destinado a UNICEF

El pasado día 29 de abril, tuvo lugar en la Sala Magna del Auditorium de Palma, el acto

de entrega del premio ORDESA a la investigación pediátrica patrocinado por la empresa del mismo nombre y cuyo importe de un millón de pesetas fue entregado a UNICEF España por haberse declarado desierto según criterio del jurado, ya que en las bases está establecido que en dicho caso se haga entrega del importe del premio a una institución benéfica relacionada con la infancia.

En el transcurso del acto, la presidenta de UNICEF Mallorca, Trinidad Rodríguez Junqueira, pronunció unas palabras de agradecimiento, indicando que esta cantidad va destinada a ayudar a la infancia de Guacamayo (Ecuador), población que sufrió las graves consecuencias del terremoto de hace dos meses.



ESTA REVISTA SE EDITA CON LA COLABORACION DE

LA JUNTA DE CASTILLA Y LEON

Y

EL GOBIERNO AUTONOMICO DE CANTABRIA

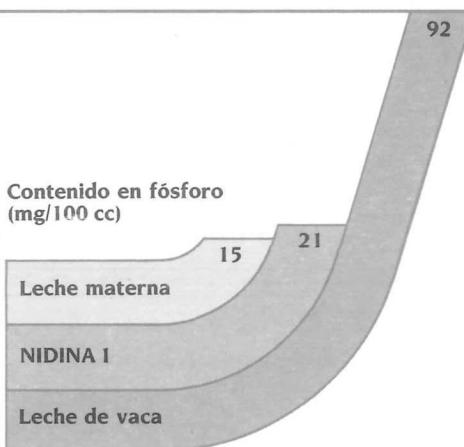
NIDINA®

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



NIDINA.1
Leche de inicio

NIDINA.2
Leche de 2.ª edad



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 dextrinomaltosa 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.

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





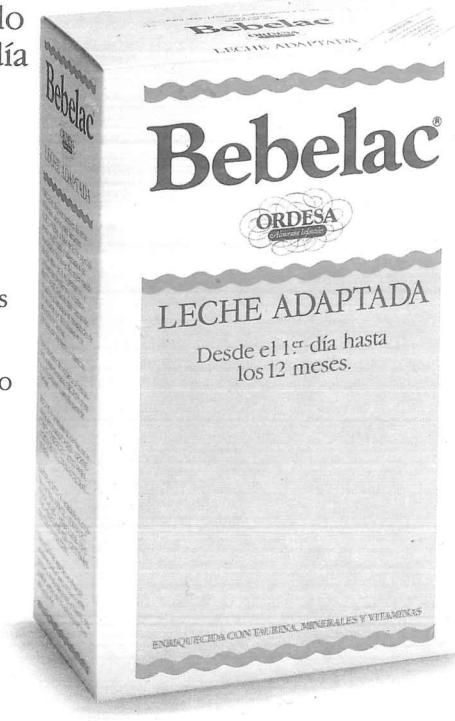
Bebelac®

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